



## PEDİATRİ

**200/28**

Pediatric Topic book in total  
28 questions refer to it.



**23/23**

23 Pediatric questions refer to 23 of them.



**Değerli Hekim Arkadaşlar;**

Öncelikle 15 Mart'ta yapılan TUS sınavında emeğinizin karşılığını almanızı tüm kalbimizle diliyoruz. Sonucun ne olursa olsun, bu yolculukta gösterdiğiniz azim ve disiplinin sizleri daima başarıya taşıyacağına inanıyoruz.

TUSEM kaynaklarımızın sınav sorularına verdiği **referans çalışmasını sizlerle paylaşmaktan gurur duyuyoruz.**

Eğitmenlerimiz titizlikle hazırladıkları çalışma kapsamında, **200 sorunun 191'ine kaynaklarımızdan birebir karşılık gelen sayfa ve içerikleri işaretlemiştir.** Bu süreçte en çok önem verdiğimiz nokta, referansların gerçekten birebir örtüşmesi olmuştur. Meslektaşlarımızın, alakasız ya da kenarından yakalanmış referansların güvenilir olmadığını çok iyi bildiklerinin farkındayız. Bu nedenle yalnızca doğru ve net örtüşen referansları dikkate aldık.

Bizim için asıl değer, referans sayısının fazlalığından ziyade **öğrencilerimizin kursumuz aracılığıyla elde ettikleri net kazanımlardır.** Eğitmenlerimiz, kaynaklarımızdaki bilgileri öğrencilere en anlaşılır ve kalıcı biçimde aktarmayı esas almakta ve bu hassasiyetle çalışmalarını sürdürmektedir.

Bu titizlikle hazırlanmış ve birebir sorularla örtüşen referanslarımızı sizlere **TUSEM'in güvenilirliği ve 31 yıllık tecrübesinin bir yansıması olarak gururla sunuyoruz.**

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 137

137.Nötrofil bozukluklarından kronik granülomatoz hastalığın patogenezi:  
Nötrofil içi öldürme işlevinde bozukluktur

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / İMMÜNOLOJİ

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

- Candida albicans'tan kaynaklanan ciddi monilyazis CD3 T hücreleri çok düşük (klasik olarak <300) ve zayıf T hücresi fonksiyonuna sahip ağır kombine immün yetmezlik hastalarında görülebilir.
- IL-17 sinyalleşiminde (IL-17RA, IL-17RC, IL-17F ve ACT1) spesifik gen kusurları olan hastalarda mukokutanöz kandidiya enfeksiyonlarına (Deri, tırnak ve mukozanın candida enfeksiyonları) yatkınlık gelişir.
- STAT1 işlev kazanımı mutasyonları, IL-17 üretiminin azalmasına neden olur ve bu da hastaların mukokutanöz candida enfeksiyonlarına yatkın hale getirir.
- Kronik Mukokutanöz Kandidiyaze yatkınlık yaratan IL-17 sinyal bozuklukları doğal immünite defektidir.
- Otozomal resesif (IL-17 reseptör A ve C eksikliği) ya da otozomal dominant (IL-17F sitokin eksikliği ve STAT-1 mutasyonları) geçiş gösterir.
- Bulgular 6. aydan sonra belirginleşir. Deri, tırnak ve mukozalarda inatçı candida enfeksiyonu ile karakterizedir.
- Kandida, en sık oral mukozayı ve sıklıkla ayak tırnaklarını tutar.
- Sistemik candida enfeksiyonu genellikle görülmez (Sadece CARD9 geni mutasyonlarında sistemik enfeksiyon olabilir).
- Tedavide sistemik antifungal ilaçlar (ketokonazol, flukonazol, amfoterisin-B) kullanılır.
- Otoimmün polienodokrinopati kandidiyazis ektodermal distrofi (APECED), otoimmün regülatuar (AIRE) genindeki mutasyonların neden olduğu otozomal resesif bir hastalıktır. Hastalarda kronik mukokutanöz kandidiyazis, hipoparatiroidizm ve adrenal yetmezlik gibi otoimmün ve endokrin bozuklukları gelişir.

### FAGOSİT FONKSİYON BOZUKLUĞU HASTALIKLARI

#### KLİNİK ÖZELLİKLER

- Herhangi bir yaşta (küçük çocuklarda daha sık) prezente olabilir.
- **Fronkül, apse** (organ ve perirektal), **gingivitis, osteomyelit ve pnömoni** sık görülen bulgulardır.
- En sık **Staf aureus** görülen Gr (-) mikroorganizmalar ve mantarlar diğer önemli patojenlerdir. Daha çok derin mantar enfeksiyonları görülür.
- **Enflamasyon belirtileri** (abser, dalar, kalar, tumor) olmadan enfeksiyona vardır.

Klinik Bilimler 137. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 355

#### LABORATUVAR ÖZELLİKLER

- **Yineleyen staf apseleri** veya Gr(-) enfeksiyonlarda kuşkuyla **fagosit hücrelerin öldürme fonksiyonu bozukluğunun gösterilmesinde en güvenilir ve yararlı test, radomin boya** kullanılarak yapılan **solumun patlamasının flow sitometrik incelenmesidir.**
- Bu test daha önce kullanılan ve tekrarlanabilirlik açısından teknik problemler içeren **nitroblue tetrazolium (NBT) boya testinin yerini almıştır.**
- NK hücrelerinin sayısı, NK-spesifik CD antijenlere, genellikle CD16 veya CD56'ya, karşı monoklonal antikorlar kullanarak flow sitometri ile yapılabilmektedir.
- **Yeterli kemotaksi olup olmadığı en iyi Rebuck skin window testi ile gösterilir.** Bu testte nötrofillerin görülmemesi kemotaksi bozukluğunu düşündürür.

### HASTALIKLAR

#### 1. KRONİK GRANÜLAMATÖZ HASTALIK

X'e bağlı veya otozomal resesif genetik geçişli bu sendromda **sitokrom b yoktur. NADPH oksidaz enzimi eksikliğine bağlı olarak nötrofil ve monositlerin katalaz (+) bakteriyi öldürme yeteneği bozuktur.** Nötrofiller peroksit, süperoksit ve oksijen üretilen mediklerden intrasellüler öldürme yetenekleri bozulmuştur (Süperoksit dismutaz eksikliği).

**En sık enfeksiyon etkeni s.aureus'tur** (tekrarlayan boyun apseleri). Mantar (aspergillus) ve tbc enfeksiyon sıklıkla da artmıştır. **En sık ölüm nedeni aspergillus pnömonisidir.**

Sık olarak Candida albicans, Serratia marcescens, Paedomonas (Burkholderia) cepacia, aspergillus, salmonella enfeksiyonları görülür. En sık karşılaşılan enfeksiyonlar pnömoni, lenfadenitler ve cilt enfeksiyonlarıdır. **Perirektal apseler, cilt enfeksiyonları (follikülit, kutanöz granülomlar ve diskoid lupus eritematozus) kronik granülomatoz hastalık tanısını akda getirmelidir.**

Hastalığın en önemli belirtilisi granülom oluşumu ve inflamatuvar süreçtir.

355

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 138

138.hangiisi adelösamdaki en sık kanama nedenidir ?

### İLGİLİ NOTLAR

KADIN HASTALIKLARI VE DOĞUM BİLGİSİ / JİNEKOLOJİ

**TUSEM**  
TİPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### Over Kist Torsiyonu

- En önemli risk faktörü **ovaryan kitle** varlığıdır (>5 cm). En sık torsiyon nedeni **fonksiyonel kistler**dir. Neoplastik en sık neden **matür kistik teratomdur (dermoid)**. **Endometrioma** ise yapışıklık nedeni ile genelde torsiyone **olmaz**.
- Ani karın ağrısı, bulantı ve kusma ve akut batın izlenir. Karın ağrısı ara ara ya da sürekli olabilir ve hareket ile artabilir (kanlanma değişir). **Ateş, taşikardi ve lökositöz nekrozu** predikte edebilir.
- Ön tanıda en başta **doppler USG** dir. **Anafor** işareti izlenir. **BT** istenmez (duyarlılığı düşük). Kan akımı kesilmemi over torsiyonu dedirir; ancak kan **akımı görülmesi** torsiyonu **ekarte** ettirmez. Kesin tanısı cerrahi sırasında (L/S tercih) konur. Over ve tüp sıklıkla birlikte dönmüştür. İnspeksiyonda mor ve ödemli adneks görülür.
- Overyan **görüntü** ile **ooforektomi** kararı alınmaz her durumda torsiyone olan yapı detorsiyone edilir. Uygunsa kistektomi eklenir. **Tekrarlayan** torsiyonda pelvik yan duvara **fikse** edilebilir. Takipte peritonit bulguları gelişirse ise ooforektomi düşünülebilir.

#### ANORMAL UTERİN KANAMA (AUK)

- Normal menstrüel siklus  $28 \pm 7$  günler arasındadır. 4-7 gün sürer. 5 - 80 cc arası kanama beklenir. Bu sınırlar dışında kalan kanama anormal kanamadır. Ancak menarş sonrası ilk yıllar anovulasyona sekonder 21- 42 gün arası siklus uzunluğu normal kabul edilir.

#### Anormal Uterin Kanama Paternleri;

**Menoraji (aşırı menstrüel kanama):** Süresi uzun ve miktarı fazla mens kanamasıdır. Submuköz myom, gebelik komplikasyonları, RIA, **adenomyozis**, endometrial hiperplazi, malign tümörler ve DUK menoraji nedeni olabilir.

**Hipomenore:** Menstrüel kanamanın miktarca az olmasıdır. Himenal veya servikal stenoz (kriptomenore), Asherman sendromu ve **KOK** kullanımı hipomenoreye neden olabilir.

**Hipermenore:** Düzenli ve normal süreli siklusların fazla miktarda olan kanamasıdır.

**Metroraji (intermenstrüel kanama):** Menstrüel dönemler dışında gelişen kanamalardır. Mens kanaması ile ilişkisizdir. Ovulasyon kanaması, **polip**, endometrial ve servikal kanser nedenlerindendir. Eksojen östrojen kullanımıyla da ilişkilidir.

**Polimenore:** Siklusun 21 günden kısa olması ile sıklaşan periodlardır. 1 yıl içinde daha fazla sayıda mens görmüş olur. Foliküler faz kısalır. Sıklıkla anovulasyona (perimenapozal dönem) bağlıdır. Kısa luteal faz (luteal faz yetmezliği) nedeniyle görülebilir.

**Menometroraji:** İrregüler aralıklarla gelişen, süresi ve miktarı değişen kanamalardır. Malign tümör ve gebelik komplikasyonu akla gelmelidir.

**Oligomenore:** Siklusun 35 günden uzun olması ile seyreden periodlardır. 1 yıl içinde daha az sayıda mens görmüş olur. Sıklıkla anovulasyona bağlıdır. Tipik örneği **PKOS**'tur. Hızlı kilo kaybı ve östrojen sekrete eden tümör de oligomenore ilişkilidir.

**Postkoital kanama:** **Servikal malignite**, servikal eversiyon, polip, enfektif vajinit (**trikomonas**), **klamidyal servisit** ve atrofik vajinite bağlı olarak gelişebilir. Servikal malignite şüphesi nedeniyle **transformasyon zonu** değerlendirme endikasyondur.

#### Menstrüel Siklus Düzensizlikleri İçin Önerilen Son Terminoloji

|                                 | Normal    | Anormal                                               |
|---------------------------------|-----------|-------------------------------------------------------|
| Miktar (volüm)                  | 5-80 ml   | <b>Hafif kanama:</b> <5 ml <b>Ağır kanama:</b> >80 ml |
| Süre                            | ≤ 8 gün   | <b>Uzamış kanama:</b> > 8 gün                         |
| Sıklık (mensler arasındaki gün) | 24-38 gün | <b>Sık kanama:</b> < 24 gün <b>Amenore:</b> > 90 gün  |
| Düzen (Siklus değişikliği)      |           | 10 gün                                                |

#### Anormal Kanama ve Yaş Gruplarına Göre Sıklıkları

| Prepubertal     | Adölesan                                                                           | Reproduktif                      | Perimenapozal                    | Postmenapozal                              |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------|----------------------------------|--------------------------------------------|
| Vulvovajinit    | Anovulasyon                                                                        | Eksojen hormon                   | Anovulasyon                      | Endometriyal atrofi                        |
| Yabancı cisim   | Eksojen hormon kullanımı                                                           | Gebelik                          | Leiomyom                         | Endometriyal polip                         |
| Puberte prekoks | Gebelik                                                                            | Anovulasyon                      | Servikal ve endometrial polipler | Endometrium ca                             |
|                 | Enfeksiyon (klamidyal servisit)                                                    | Enfeksiyon (klamidyal servisit)  |                                  |                                            |
| Neoplazi        | Koagülopati<br>- ITP en sık<br>- von Willebrand hastalığı (herediter en sık neden) | Leiomyom                         | Tiroid disfonksiyonu             | Hormonal tedavi                            |
|                 |                                                                                    | Servikal ve endometrial polipler | Hiperplaziler                    | Diğer tümörler (vulvar, vajinal, servikal) |
|                 |                                                                                    | Tiroid (en sık graves)           |                                  |                                            |

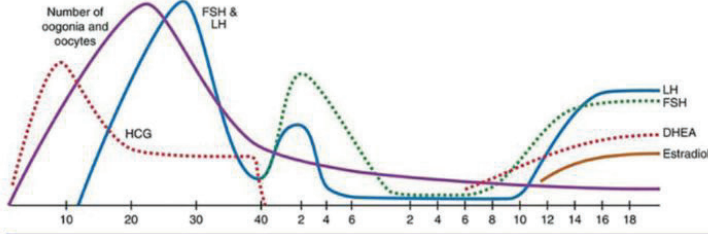


## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 138

138.hangiisi adeloşamdaki en sık kanama nedenidir ?

**TUSEM**

KADIN HASTALIKLARI VE DOĞUM BİLGİSİ / ENDOKRİN



Klinik Bilimler 138. soru  
Tusem Kadın Doğum Konu  
Kitabı+2026 Sayfa 204

Doğum sonrası sterilitenin azalması plasenta atılımı ve FSH (daha çok) LH (çok az) olur. Sonrasında 1-2 yaşına kadar gonadotropinler baskı altına alınır (8-9 yaşına kadar baskılı = gonadostat). **Gonadostat** hipotalamo-hipofizer aks hazır olmasına rağmen gonadların puberte öncesi aktifleşmemesidir. Gonadostatın hipotalamohipofizer aksın erken çocukluk fazında çok düşük seviyedeki **estrojene** bile aşırı duyarlılığı ile gelişir. **2 yaşından sonra GABA ve nöropeptit Y**'nin de aşırı duyarlılık (santral inhibisyon)baskı sağlar. Gonadostatın kırılması **GnRH pulsatile aktifleşmesi** (nöropeptit Y ve GABA azalır) ile başlar. GnRH supresyon etkisi estrojene olan duyarlılığın kalkması ile başlar. Gonadal disjeksi varlığında da gonadostatın izlenir (sorumlu mekanizma gonadal steroid değil). GnRH salınımı ve puberte başlatmada **kispeptin (daha önemli)** ve **nörokinin B** çok önemlidir.

- **2. yaşta** adrenal androjen (**DHEA** ve **DHEA-5** (>40 = spesifik)) sentezlenir. **7 yaşında** salınımı çok artar (**adrenarş**) ve 13-15 yaşa kadar bu seviyede izlenir. Estrojen artışı androjeniden 2 yıl sonra izlenir. Puberte **öncesinde** estron (**E1**) baskındır, **puberte** ile östradiolün östron oranı (**E2/E1**) giderek artar. Overden estradiol (E2) yapımı puberte süresince artar; overden ve periferden estron (E1) salınımı da puberte boyunca artar. Estradiol (E) artışı **ilk gündüz** izlenir, bazal seviyesi ise her zaman yüksektir.
- **GnRH** pulsaları **ilk** olarak **gece** uykusunda başlar; **önce FSH** - sonra LH (daha fazla) olmak üzere nokturnal salınımı izlenir. Gonadotropin gonada etkisi ile estradiol (**E2**) sentezlenir (**gonadars**). **Düşük** seviyede estrojen (E) ile ille büyüme hormonu (GH - IGF 1) sentezlenir ve hızlı iskelet gelişimi görülür. Büyüme hormonu puberteyle artar, menarş sırasında maksimumdur ve sonrasında azalır.

Puberte ilk işaret nazal kaşı ve pılma (aurikula) genitalde değişikliklerin görülmesidir.

### PUBERTE EVRELERİ

- Akselere büyüme genel değerlendirilmede ilk değişimdir. Ancak farkedilen ilk değişiklik meme tomurcuklanmasıdır.
- **İzoseksüel pubertede** değişiklikler bireyin fenotipik seks yapısı ile uyumlu iken; **heteroseksüel pubertede** karşı cinsiyetin fenotipik özellikleri baskındır.

#### Akselere (Hızlanmış) Büyüme (8-9 Yaş; Erkek 2 Yıl Gec)

- Meme gelişimi başlamasından 2. yılında pik yapar. Büyüme hormonu (GH), IGF-1, **gonadal** estrojen (E) ve **adrenal** androjen (T) bağımlıdır. **Ani büyümenin** en önemli iticisini estrojen (E) (**hem erkek hem kız**). Ancak **maksimum** boy uzaması **pubarş** ve **adrenarş** arası intervaldedir.

#### Telarş (10 Yaş)

- Pubertede **ilk** görülen sekonder **seks karakteri** kızda **telarş** erkekte **testis** volümü artışıdır.
- Meme gelişimi genellikle 10 yaşında (8; aşağıdaki şekli takip edin) başlar ve 14 yaşında biter. Telarş **overyan önce** estrojen (E= duktal); sonra progesteronun (P = alveol, labül) etkisi ile gelişir.

#### Pubarş (Pubik Kılınma) (10-11 Yaş)

- **Adrenal** androjen (T) ile artması önce pubik sonra (1 yıl) aksiller kılınmaya neden olur. Pubarş pubik kılınmadır. Pubik kılınma telarştan 1 yıl sonra izlenir.

#### Menarş (13 Yaş)

- Overyan estrojen (E) etkisi ile görülen ilk adet kanamasıdır (10-16 yaş). Başlangıçta sikluslar **anovulatuvar** (ilk adetler estrojen (E) **kılınma** kanamasıdır). Ancak 1-1,5 yıl sonra ovulatuvar sikluslara dönüşür.

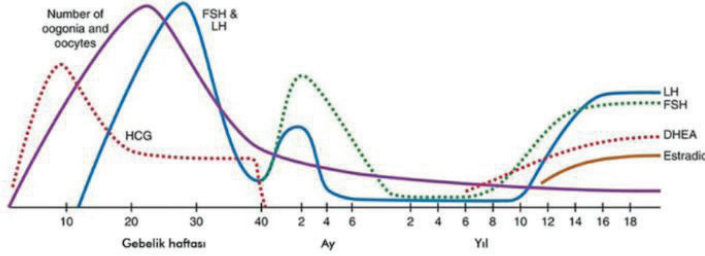
204

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 138

138.hangiisi adelösamdaki en sık kanama nedenidir ?

**TUSEM®**

KADIN HASTALIKLARI VE DOĞUM BİLGİSİ / ENDOKRİN



- Fetus 10. haftada GnRH, 10-13. haftada FSH ve LH sentezler. 20- 23.haftada, FSH-LH pik yapar. Sonrasında steroidlere (plasental) karşı aşırı duyarlılık görülür ve FSH-LH baskılanır, geç bebekliğe kadar devam eder.
- Doğum sonrası steroidler azalır (plasenta atıldı)ve FSH (daha çok)- LH (çok az) artar. Sonrasında 1-2 yaşına kadar gonadotropinler baskı altına alınır (8-9 yaşına kadar baskılı = gonadostat). **Gonadostat** hipotalamo-hipofizer aksı hazır olmasına rağmen gonadların puberte öncesi aktifleşmemesidir. Gonadostattan hipotalamohipofizer aksın erken çocukluk fazında çok düşük seviyedeki **estrojene** bile aşırı duyarlılığı ile gelişir. 2 yaşından sonra GABA ve nöropeptit Y'nin de aşırı duyarlılık (santral inhibisyon)baskı sağlar. Gonadostatin kınlanması **GnRH pulsattli aktifleşmesi** (nöropeptit Y ve GABA azaltır)ile başlar. GnRH supresyon etkisi estrojene olan duyarlılığın kalkması ile başlar. Gonadal disjeneri varlığında da gonadostattan izlenir (sorumlu mekanizma gonadal steroid değil). GnRH salınımı ve puberte başlatmada **kispeptin (daha önemli)** ve **nörokinin B** çok önemlidir.
- 2. yaşta adrenal androjen (**DHEA** ve **DHEA-5** (>40 = spesifik))sentezlenir. 7 yaşında salınımı çok artar (**adrenarş**) ve 13-15 yaşa kadar bu seviyede izlenir. Estrojen artışı androjenden 2 yıl sonra izlenir. Puberte **öncesinde** estron (**E1**) baskındır, **puberte** ile **estradiolün** **östrone** oranı (**E2/E1**)giderek **artar**. Overden estradiol (E2) yapımı puberte süresince artar; overden ve periferden estron (E1) salınımı da puberte boyunca artar. Estradiol (E) artışı **ilk gündüz** izlenir, bazal seviyesi ise her zaman yükselir.
- GnRH** pulsası **ilk** olarak **gece** uykusunda başlar; **önce** **FSH** - sonra **LH** (daha fazla)olmak üzere nokturnal salınımı izlenir. Gonadotropin gonada etkisi ile estradiol (**E2**) sentezlenir (**gonadarş**). **Düşük** seviyede estrojen (E) ile ille büyüme hormonu (GH - IGF 1) sentezlenir ve hızlı iskelet gelişimi görülür. Büyüme hormonu puberteyle artar, menarş sırasında maksimumdur ve sonrasında azalır.
- Pubertal ilk işaret **nazal krest** ve **pinna (aurikula)** gerisinde **sivilcelerin** görülmesidir.

### PUBERTE EVRELERİ

- Akselere büyüme genel değerlendirilmede ilk değişimdir. Ancak farkedilen ilk değişiklik meme tomurculanmasıdır.
- İzoseksüel pubertede** değişiklikler bireyin fenotipik seks yapısı ile uyumlu iken; **heteroseksüel pubertede** karşıt cinsiyetin fenotipik özellikleri baskındır.

#### Akselere (Hızlanmış) Büyüme (8-9 Yaş; Erkek 2 Yıl Geç)

- Meme gelişimi başlamasından 2. yılında pik yapar. Büyüme hormonu (GH), IGF-1, **gonadal** estrojen (E) ve **adrenal** androjen (T) bağımlıdır. **Ani büyümenin** en önemli sitokini estrojendir (E) (**hem erkek hem kız**). Ancak **maksimum** boy uzaması **pubarş** ve **adrenarş** arası intervaldedir.

#### Telarş (10 Yaş)

- Pubertede ilk görülen sekonder **seks karakteri** kızda **telarş** erkekte **testis** volumü artışıdır.
- Meme gelişimi genellikle 10 yaşında (8; aşağıdaki şekli takip edin) başlar ve 14 yaşında biter. Telarş **overyan önce** estrojen (E= duktal); sonra progesteronun (P = alveol, lobül)etkisi ile gelişir.

#### Pubarş (Pubik Kılınma) (10-11 Yaş)

Klinik Bilimler 138. soru  
Tusem Kadın Doğum Konu  
Kitabı+2026 Sayfa 204

- Overyan estrojen (E) etkisi ile görülen ilk adet kanamasıdır (10-16 yaş). Başlangıçta sikluslar **anovulatuvar**dır (ilk adetler estrojen (E) **kınlma** kanamasıdır). Ancak 1-1,5 yıl sonra ovulatuvar sikluslara dönüşür.

204

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 139

139. İlk gebeliğinden fetal kalp atım hızı düştüğü için acil sezaryen ile doğan, doğum sonrası canlandırma uygulanan ve Apgar skoru 5. dakikada 5 olan bebeğin arteriyel kord kan gazında pH 6,98, HCO<sub>3</sub> 8 mmol/L ve baz fazlası -19 mmol/L olarak bulunuyor.

Bu hastada en uygun nöroprotektif tedavi

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / NEONATOLOJİ

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### HİE'DE BEYİN HASARININ TOPOGRAFİSİ VE KLİNİK ÖZELLİKLERİ

- **Termlerde;**
  - **Selektif nöronal nekroz (sonrası kortikal atrofi):** Stupor veya koma, nöbetler, hipotoni, okülomotor anormallikler, emme / yutma anormalliklerine yol açar.
  - **Parasagittal hasar:** Proksimal güçsüzlük, üst ekstremitelerde daha fazla etkilendir. Spastik quadripareziye yol açar. Kognitif, görme ve işitsel sorunlar görülür.
  - **Fokal iskemik nekroz:** Fokal nöbet, kognitif gecikme, hemipareziye yol açar.
- **Pretermelerde PVL (sonrası spastik dipleji),** bazal ganglionlarda status marmoratus ve İVK görülür. Fokal/multifokal kortikal entarkt daha nadirdir.

#### KLİNİK

- **Fetüste hipoksi belirtileri:** İUBK, bradikardi, NST'de variabilite'de azalma, sürekli kalp hızı monitörizasyonunda geç (uteroplental yetmezlik) veya değişken deselerasyon (kordon basısı) paterni ve skalp kan analizinde pH < 7,2.
- **Doğumda mekoryum boyalı amniyotik sıvı fetal distres belirtisidir.** Bebeğe hipotoni ve spontan solunumun yokluğu olabilir. Hipotoni devam edebilir, normale dönebilir veya hipertoniye dönüşebilir.
  - Solukluk, siyanoz, apne, bradikardi ve uyanlara yansızlık HİE'nin spesifik olmayan başlangıç belirtileridir. Saatler içinde tonus değişiklikleri gelişir.
  - Beyin ödemi 24 saat sonra gelişir ve beyin sapı depresyonuna neden olabilir.

#### Term İnfantlarda Evrelere Göre HİE Bulguları (SARNAT Evrelemesi)

| Bulgular                 | Evre 1           | Evre 2            | Evre 3                         |
|--------------------------|------------------|-------------------|--------------------------------|
| Bilinç durumu            | Hiperalert       | Letarjik          | Stupor, koma                   |
| Kas tonusu               | Normal           | Hipotonik         | Flask                          |
| Postür                   | Normal           | Flakasyon         | Deserebre                      |
| Tendon refleksleri/konus | Hiperaktif       | Hiperaktif        | Yok                            |
| Miyoklonus               | Var              | Var               | Yok                            |
| Moro refleksi            | Güçlü            | Zayıf             | Yok                            |
| Pupiller                 | Midriyazis       | Miyozis           | Anizokori, zayıf ışık refleksi |
| Kalp hızı                | Taşikardi        | Bradikardi        | Değişken                       |
| Solunum                  | Hiperventilasyon | Periyodik solunum | Apne veya ventilasyon ihtiyacı |
| Konvülsiyon              | Yok              | Sık               | Deserebre                      |
| EEG                      | Normal           | Düşük voltaj      | Burst supresyon - izoelektrik  |
| Süre                     | < 24 saat        | 24 saat-14 gün    | Gün-haftalar                   |

Klinik Bilimler 139. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 021

#### TANI

- **Kötü obstetrik öykü, düşük APGAR (5. dk APGAR <5), kötü kord kan gazı (pH <7,0, baz defisiti fazlalığı > 12 mmol/L) (perinatal asfiksik tanısında ilk istenecek tetkik kord kan gazıdır), klinik değerlendirme (nörolojik etkilenme, multiorgan tutulumu)**
- **Difüzyon-ağırlıklı MR erken tanıda sensitif ve spesifik olarak tercih edilir.**
- **BT** fokal hemorajik lezyon, difüz kortikal hasar ve bazal ganglion hasarını gösterir, ancak yaşamın ilk birkaç gününde kortikal hasarı kasıtlı gösterir.
- **USG** term bebeklerde kortikal hasarın gösterilmesinde yeterli değildir, prematürelerde daha çok tercih edilir.
- **Amplitude integrated EEG (aEEG)** uzun dönem beyin hasarının derecesi ve prognozla ilgili çok değerli bilgiler verir. Akut dönemde de nöbet tanısının koyulmasında, antikonvülsan tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde yararlıdır.

#### TEDAVİ

- **HİE'de etkinliği ve güvenliliği ispatlanmış tek tedavi terapötik hipotermidir.**
- **Baş/tüm vücut terapötik hipotermi asfiksik bebeklerin 18. ayda mortalite ve majör nörolojik defisitlerini azaltır.**

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 140

140. Antenatal steroidler hangi hastalığın sıklığını etkilemez?

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / NEONATOLOJİ

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

### İNTRAVENTRİKÜLER KANAMA (İVK)/PERİVENTRİKÜLER LÖKOMALAZİ (PVL)

#### ETİYOLOGİ

Pretermelerde intrakraniyal hemoraji genellikle **spontan** gelişir. Travma, asfiksisi ya da nadir olarak vasküler anomali veya kanama bozuklukları nedeniyle ortaya çıkabilir. Annenin kullandığı ilaçlar (fenobarbital, fenitoin) nedeniyle K vitamini eksikliğine bağlı veya fetal alloimmün trombositopeni nedeniyle oluşabilir.

- Prematürde İVK en sık **jelatinöz subependimal germinal matrikste** oluşur.
- İVK insidansı doğum ağırlığı ve gestasyon yaşı azaldıkça artar.
- İyi prenatal bakım, **antenatal steroidler**, **RDS'de sürfaktan kullanımı** ve **profilaktik indometazin** kullanımı ile insidansı azalmıştır.
- İVK predispozan faktörler: Prematürite (en önemli), RDS, asfiksisi, hipotansiyon, hasarlı damarların reperfüzyon hasarı, azalmış/arılmış serebral kan akımı, vasküler bütünlük azalması, venöz basınç artışı, pnömotoraks, trombositopeni, hipervolemi, hipertansiyon ve NEK.
- PVL periventriküler beyaz maddede fokal nekrotik lezyonlar ve/veya yaygın beyaz madde hasarı ile karakterizedir. Şiddetli İVK ve/veya ventrikülo-megali olanlarda PVL riski artmıştır.

#### KLINİK

- Çoğu asemptomatiktir.
- Çok ciddi vakalarda 2-3. günde akut klinik bozulma (hipotansiyon, apne, solukluk veya siyanoz, emme bozukluğu, anormal göz hareketleri, tiz sesle ağlama, **konvülsiyon**, hipotoni, gök, metabolik asidoz ve **hematokritte ani düşme** veya transfüzyona rağmen yükselme olmaması) görülür.
- Nadiren doğumda bulgu verir. %50'si 1. günde, %75'i ilk 3 günde bulgu verir. Az bir kısımda 14-30 gün arası geç kanama olur. 1. aydan sonra hemen hemen hiç olmaz.

#### Tanı

- Tanıda **serebral USG** ve BBT ile hem kanamanın varlığı hem de yaygınlığı gösterilir.

#### Volpe'ye göre GMK-İVK Sınıflaması ve Kranial USG Bulguları

**Evre 1:** Kanama germinal matriks ve subependimal bölgede sınırlıdır veya ventrikülün <%10'dan azını doldurur.

**Evre 2:** Kanama ventrikülün %10-50'sini doldurur; ventriküllerde dilatasyon yoktur.

**Evre 3:** Kanama ventrikülün %50'den fazlasını doldurur; ventriküllerde dilatasyon vardır.

**Periventriküler hemorajik infarkt:** Kanamanın olduğu tarafta parankimal kanama (herhangi bir evreye eşlik edebilir)

- 28<sup>07</sup> haftanın altındaki preterm bebeklerde ilk tarama doğumu takip eden ilk 24 saat içerisinde yapılmalıdır. İlk 72 saat tamamlanmış ikinci bir tarama yapılması önerilmektedir.
- 280/7 - 316/7 postnatal ilk 72 saatın bitiminde ilk taramanın yapılması önerilmektedir. Postnatal 1. haftanın bitiminde ikinci bir tarama yapılmalıdır.

#### Prognoz

Kötü prognoz nedenleri;

1. Ventrikülo-peritoneal şant gerektiren progresif
3. Uzun mekanik ventilasyon (>28 gün)

Klinik Bilimler 140. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 019

#### KORUNMA

- **Antenatal steroidlerin**, erken doğum tehdidi olan 24<sup>07</sup>-34<sup>07</sup> gebelik haftasındaki tüm gebelere yapılması önerilmektedir. Antenatal steroidler Evre 3-4 İVK, PVL ve mortalite riskini azaltırlar. Önerilen tedavi şemaları öncelikle 24 saat arayla 12 mg betametazon 1m (toplam 2 doz), yok ise 12 saat arayla 6 mg deksametazon (toplam 4 doz) uygulamasıdır. Tedavinin en etkin olduğu dönem steroid tedavisinin başlangıcından sonraki 24 saat ile 7. gün aralığındaki zamandır.



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 140

140. Antenatal steroidler hangi hastalığın sıklığını etkilemez?

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / NEONATOLOJİ

**RADYOLOJİ**

İlk röntgen normal olabilir. Takiben ince retikülonodüler opasite ve hava bronkogramları tipiktir.

**KORUNMA**

1. Prematür doğumun önlenmesi
2. Antenatal steroidler (24-34. hafta): RDS sıklık ve mortalitesini azaltır, ventilatör destek süresini ve NICU ihtiyacını azaltır. Ciddi İVK, NEK, erken sepsis, gelişme geriliği riskini azaltır. Postnatal gelişim etkilenmez. Anne ölümü, koryoamniyonit ve puerperal sepsis riskini artırmaz.
  - Antenatal steroid ve profilaktik sürfaktan bronkopulmoner displazi (BPD) riskini azaltmaz!

**Tedavi (84)**

1. Kuvöz/radyant ısıtıcı: Hipotermiden kaçınmak ve oksijen tüketimini azaltmak için bebek ısı 36,5-37°C olmalıdır. Kuvöz ayrıca sıvı kaybını azaltır.
2. Sıvı ve kalori: Bebeğin gününe ve gestasyon haftasına uygun sıvı ve kalori verilir. Sıvı yavaş artırılır. Aşırı sıvı (> 140 cc/kg/gün) PDA ve BPD riskini artırır.
3. Oksijen:
  - Arteriyel O<sub>2</sub> basıncı 50-70 mmHg olacak şekilde O<sub>2</sub> verilir. Hedef saturasyon aralığı %90-94'tür.

Klinik Bilimler 140. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 028

**4. Sürfaktan**

- FIO<sub>2</sub> ihtiyacı ≥%40 olan solunum sıkıntılı prematüre bebeklere, <26 GH antenatal steroid yapılmamış bebeklere, RDS'ye yönelik non-invaziv solunum destek tedavisi alan hastalarda PEEP > 7 cmH<sub>2</sub>O olduğunda sürfaktan verilmesi düşünülmelidir.
  - RDS'nin tedavisinde endotrakeal sürfaktan uygulanır. Önemli ve dünyada deyim sürfaktan preparatları tercih edilmektedir. Sürfaktan tercihen doğumdan hemen sonra ilk birkaç saatte uygulanmalıdır. Sürfaktan endotrakeal yolla verilirken okabildiğince noninvaziv yöntemler (LISA, MIST, TAKECARE gibi) tercih edilmelidir. Avrupa RDS rehberleri LISA yöntemini önermektedir. Bu yöntemde hasta nazal yolla ventile edilirken özel bir kateterle endotrakeal yoldan sürfaktan verilir. PBV uygulanmaması, sürfaktanın endotrakeal tüpe göre trakeaya daha az zarar veren özel bir kateterle verilmesi üstün özellikleridir.
  - Sürfaktan komplikasyonları: Geçici hipoksi, hiperkapni, bradikardi, hipotansiyon, endotrakeal tüp tıkanıklığı ve pulmoner kanamadır.
5. A vitamini: VLBW'de kullanımı ölüm, BPD, ROP ve nazokomiyal sepsisi azaltır.
  6. İnhalasyon NO: Pretermelerde sadece persistan pulmoner hipertansiyonda faydalıdır. Bunun dışında rutin kullanımı önerilmez.
  7. Metilkoksantınlar: Ekotübasyonda faydalıdır.
  8. NaHCO<sub>3</sub>: İleri prematürelere idrarla bikarbonat kaybı sonucu gelişen metabolik asidozda kullanılır. Rutin önerilmez. İVK'yi ve mortaliteyi artırır.
  9. Volüm genişletici-Dopamin: Hipotansiyon ve şok durumunda endikedir.
  10. Antibiyotik: Kültür sonuçlanıncaya kadar ampirik penisilin + aminoglikozid başlanır.

**RDS VE NICU Komplikasyonları**

- Entübasyona alt komplikasyonları: Asfiksi, bradikardi, subglottik stenoz
- Umbilikal arter kateterizasyon komplikasyonları: Vasküler emboli, tromboz, perforasyon ve spazm; abdominal organlarda iskemik, ekstremitede gangren; renovasküler hipertansiyon
- Umbilikal ven kateterizasyon komplikasyonları: Kardiyak perforasyon ve perikardiyal tamponat; portal ven trombozu ve portal hipertansiyon
- İntraventriküler-periventriküler kanamalar, pulmoner hava kaçağı, PDA, ROP, BPD

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 141

141.

Üç yaş erkek, ateş, huzursuzluk, beslenememe, ses kısıklığı ve kafasını eğik tutma nedeniyle çocuk acil servise getiriliyor. Fizik muayenesinde tortikolis, trismus, tonsiller hipertrofi ve uvula deviasyonu saptanıyor. Hastanın vücut sıcaklığı 39 °C, solunum sayısı 34/dakika, nabızı 140/dakika, kan basıncı 110/50 mmHg, nabız oksimetre saturasyonu %88 olarak tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / SOLUNUM HASTALIKLARI

| Tonsillektomi için Paradise Kriterleri     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|--------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Kriter                                     | Tanım                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| Boğaz ağrısı epizodlarının minimum sıklığı | Bir yılda 7'den fazla, iki yıllık takipte 5/yıl'dan fazla, üç yıllık izlemde 3/yıl'dan fazla                                                                                                                                                                                                                          |
| Klinik bulgular                            | Boğaz ağrısı ve aşağıdakilerden en az bir tanesi: <ul style="list-style-type: none"> <li>Ateşin 38.3 °C'den yüksek olması</li> <li>Servikal adenopati (Hassas lenf bezi veya lenf bezi çapı &gt; 2 cm)</li> <li>Tonsiller eksuda</li> <li>A grubu beta hemolitik streptokokun boğaz kültüründe pozitifliği</li> </ul> |

Klinik Bilimler 141. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 326

#### RETROFARENGEAL VE LATERAL FARENGEAL APSE

- Retrofarengeal apse 3-4 yaştan önce ve erkeklerde sık görülür. Klinik bulgular nonspesifdir. Ense sertliği, boyun ağrısı ve ateş vardır. Farenks arka duvarında şişlik görülebilir. Lateral apse ise şişlik yan duvarlardadır.
- Polimikrobiyaldır. Sık görülen patojenler A grubu streptokoklar, orofarengeal anaeroblar, staf. aureus'tur. Daha nadir görülenler ise H. influenza, klebsiella, mikobakterium avium intraselüler'dir.
- Tedavide i.v 3. kuşak sefalosporinler, sulbaktam ampicilin veya klindamisin ile kombine kullanılır.
- %50 oranında drenaj gerekmeden iyileşme sağlanır.
- Komplasyonları üst solunum yolu obstrüksiyonu, rüptür (aspirasyona neden olabilir), mediyastinit, internal juguler vende tromboflebit ve AC'de embolik abse ortaya çıkar (LEMİERRE Hastalığı).

#### PERITONSİLLER ABSE/SELLÜLİT

Faringotonsillit öyküsü olan adolesan boğaz ağrısı, ateş, trismus ve disfaji ile başvurur. FM'de asimetrik tonsiller şişlik ve ıvırlanan yer değiştirmesi görülür. Tanı BT ile kesinleştirilir. A grubu streptokoklar, orofarengeal anaeroblar en sık patojendir. Tedavide i.v antibiyotik ve iğne aspirasyonu uygulanır.

#### AKUT OTİTİS MEDIA

Yaşamın ilk 2 yılında sık görülmektedir. Kulak ağrısı, ateş, kulak akıntısı, huzursuzluk, kusma şikayetlerinden birine ek olarak kulak zarında opasite, kırmızı bombeleşme, pnömotik otoskopide azalmış zar hareketlerinden birinin olması ile tanı konulur. Otitis media, çocuklarda edinsel işitme kaybının en sık nedenidir. Akut otitis media çok ağrılı olabilir. Ağrı yönetiminde asetaminofen, ibuprofen, topikal benzokain/antipirin kullanılabilir.

Kronik süperatit otitte topikal antibiyotik (florokinolon) +/- steroidler kullanılabilir.

En sık etken: S. Pneumonia, H. Influenza, M. Catarrhalis.

#### Akut otitis media risk faktörleri

- + Yaş (6 ay - 2 yaş)
- + Erkek
- + Irk (yerli Amerikalılar, Avustralyalılar)
- + Genetik (monozigotiklerde daha sık)
- + Formül mama ile beslenme
- + Sırt üstü yatarak biberonla beslenme
- + Sigara dumanına maruziyet
- + Kış mevsimi
- + Evde ya da dışarda çok sayıda çocuk ile temas
- + Konjenital anomaliler (yankı damak, kraniofasial anomaliler)

326

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 142

142. Dışkıсында *Strongyloides stercoralis* ve *Giardia intestinalis* saptanan hastada en uygun tedavi hangisidir?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

FARMAKOLOJİ / ANTİMİKROBİYAL İLAÇLAR

#### Antimalaryal İlaçlar

| Antimalaryal ilaç | Etki Mekanizması                                                  |
|-------------------|-------------------------------------------------------------------|
| • Klorokin        | • Hemoglobin metabolizmasının inhibisyonu                         |
| • Atovaquon       | • Elektron transfer zincirinin inhibisyonu                        |
| • Proguanil       | • Folik asit metabolizmasının (dihidrofolat reduktaz) inhibisyonu |
| • Primaefam       | • Folik asit metabolizmasının (dihidrofolat reduktaz) inhibisyonu |
| • Sülfadoksin     | • Folik asit metabolizmasının (dihidropteroat sentaz) inhibisyonu |

#### AMİBİYASİS TEDAVİSİ

**Metronidazol, ornidazol ve tinidazol** E. Histolytica'ya bağlı hem amibik kolit hem de amibik karaciğer apsesinde kullanılmalarına karşın amibik kolitte etkileri sınırlıdır. Amibik kolitte kolona (lümene) etkili ilaçla kombine kullanılırlar.

**Diloksanid furoat, iyodokinol, paramomisin, doksisisiklin veya eritromisin** yalnızca kolonda etkili antiamibik ilaçlardır.

**Klorokin, emetin ve dihidroemetin** yalnızca hepatik amip apsesinde kullanılırlar. Emetin ve dihidroemetin kardiyak yan etkilerinin çokluğu nedeniyle çok sık kullanılmazlar.

#### Amibiyezis Tedavisinde Kullanılan İlaçlar

| Yalnızca İntestinal Amibiyezis | Yalnızca Hepatik Amibiyezis | İntestinal ve Ekstraintestinal Amibiyezis |
|--------------------------------|-----------------------------|-------------------------------------------|
| • Diloksanid furoat            | • Klorokin                  | • Metronidazol                            |
| • Paramomisin                  | • Emetin ve dihidroemetin   | • Ornidazol                               |
| • İyodokinol                   |                             | • Tinidazol                               |
| • Doksisisiklin                |                             |                                           |

Klinik Bilimler 142. soru  
Tusem Farmakoloji Konu Kitabı Sayfa 256

#### GIARDİYASİS TEDAVİSİ

*Giardia intestinalis* (lamblia) enfeksiyonlarında ilk tercih **metronidazol, ornidazol veya tinidazol**dur. Giardiya tedavisinde furazolidon ve albendazol alternatif olarak yararlıdır. Hasta gebeyse **oral paramomisin** verilir.

Metronidazole dirençli olgularda pürüvat-ferradoksin oksidoreduktaz yolağını inhibe eden **nitazoksanid** tercih edilir. **Nitazoksanid** aynı zamanda AIDS'li hastalarda görülen **C. parvum** tedavisinde de **ilk tercih** ilaçtır.

#### Giardiyezis Tedavisi

| Hastalık               | İlk Tercih                                   | Alternatif                       |
|------------------------|----------------------------------------------|----------------------------------|
| • Giardiyezis          | • Metronidazol<br>• Ornidazol<br>• Tinidazol | • Furazolidon<br>• Albendazol    |
| • Gebede giardiyezis   | • Spiramisin                                 | • Klaritromisin<br>• Azitromisin |
| • Dirençli giardiyezis | • Nitazoksanid                               | • -                              |

#### TRIKOMONAS VAJİNİTİ TEDAVİSİ

Metronidazol, ornidazol veya tinidazol **ilk tercih**dir. Metronidazol ve tinidazol gibi nitroimidazollere yanıt yoksa albendazol verilebilir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 142

142. Dışkıсында *Strongyloides stercoralis* ve *Giardia intestinalis* saptanan hastada en uygun tedavi hangisidir?

### FARMAKOLOJİ / ANTİMİKROBİYAL İLAÇLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### TIABENDAZOL

Mikrotübül sentezini inhibe eder. Antiinflamatuar ve immünomodülatör etkisi de vardır. Strongyloidiasis ve kutanöz larva migrans tedavisinde yararlıdır. Kurşun, civa ve antimon zehirlenmesinde şelatör olarak yararlıdır. Cilten absorbe edildiği için kutanöz larva migransta topikal kullanılabilir.

#### TRİKLABENDAZOL

Mikrotübül sentezini inhibe eder. **E.hepatica tedavisinde ilk tercihtir.** E.hepatica tedavisinde alternatif ilaç **bithinoldur.**

#### PIRANTEL PAMOAT

Asetilkolin salgısını artırır ve asetilkolinesterazı inhibe eder. Artan asetilkolin kolinerjik reseptörleri aktive ederek **depolarizasyona bağlı spastik felç yapar.** Asetilkolin reseptörlerini bloke ederek flask felç yapan **piperezin ile birlikte kullanılmaz.**

Askaris, A.duodenale, N.americanus ve Trichostrongylus gibi nematod enfeksiyonlarında kullanılır. Trichiura ve S.stercoralise etki yapmaz.

#### PIPERAZİN

Kolinerjik reseptörleri bloke ederek **flask felç yapar.** Spastik felç yapan **pirantel pamoat ile birlikte kullanılmaz.**

Klinik Bilimler 142. soru  
Tusem Farmakoloji Konu Kitabı Sayfa 259

#### PIPERAZİN

GABA ve glutamat-aracılı **klor kanallarını aktive eder.** Nematot, filarya ve uyuz tedavisinde **oral** bitlenme tedavisinde **lokal** kullanılır.

**O.volvulus ve S.stercoralis** tedavisinde **ilk tercihtir.** W.bancrofti, loa loa, B.malayi ve tropikal eoziofil tedavisinde **diethylkarbamazinin alternatifidir.**

**Uyuz tedavisinde oral verilen ilk ilaçtır.** Bitlenme ve akne rosacea tedavisinde **lokal** kullanılır.

Filya enfeksiyonlarında kullanıldığında daha fazla olmak üzere taşikardi, lenfanjit, kas ağrısı, eklem ağrısı, periferik ödem ve hipotansiyon ile karakterize Mazzotti reaksiyonu yapabilir.

GABA'erjik etkinliği artıran benzodiazepin, barbitürat ve valproik asit gibi ilaçlarla alınması önerilmez. Gebelerde ve menenjitte kullanılmaz.

**Moksidektin**, ivermektin ile benzer mekanizma sahip ve benzer kullanımı olan antiparaziter ilaçtır.

#### NIKLOZAMİD

Oksidatif fosforilasyonu inhibe ve ATP'az aktivitesini stimüle eder. Helmintin glukoz alımını da engeller. Oral emilimi minimaldir.

T.saginata, T.solium, D.katum ve H.nana gibi **sestotların** tedavisinde **ilk tercih ilaçlar niklozamid ve prazikuanteldir.** Nematot tedavisinde kullanılmaz. Fasciolopsis buski tedavisinde prazikuantelin alternatifidir.

T.soliuma bağlı sistiserkoziste ve kist hidatikte etkisizdir. İlaç aldıktan sonra 1 gün boyunca alkol alınmaması gerekir.

T.solium tedavisinde parçalanarak tenyadan açığa çıkan yumurtalara bağlı sistiserkozis riskini artacağı için laksatif bir ilaçla birlikte verilmelidir.

#### PAZİKUANTEL

Helmint membranının **kalsiyuma geçirgenliğini artırır.** Kalsiyum girişinde artmaya bağlı paraliz yapar.

Oral verilenden 1-2 saat sonra plazmada en yüksek konsantrasyona ulaşır. Karbonhidrattan zengin besinlerle alındığında plazma konsantrasyonu artar.

Karaciğerde presistemik eliminasyon inaktif metabolitlerine dönüşür. Metabolitlerinin plazma konsantrasyonu prazikuantel'in plazma konsantrasyonundan en az 100 kat fazladır.

259



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 142

142. Dışkıında *Strongyloides stercoralis* ve *Giardia intestinalis* saptanan hastada en uygun tedavi hangisidir?

**TUSEM®**

MİKROBİYOLOJİ / PARAZİTOLOJİ

### Tedavi

Mebendazol yada pirantel pomad kullanılır. Demir eksikliği tedavi edilir.

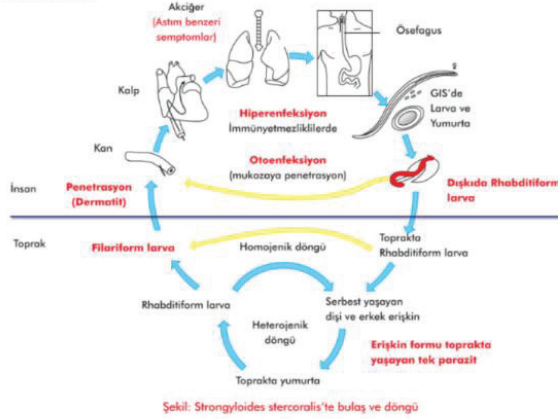
### STRONGYLOİDES STERCORALIS

İntestinal nematodlar içinde en küçük olanıdır. Yaşam döngüsünü insan vücudunda tamamlar.

İnsan gaitasıyla bulaşmış olan topraktan filariform larvanın penetrasyonuyla bulaşır. Larvalar kan yoluyla akciğere gelir (Askaris ve kancalı kurtlarda olduğu gibi) nazofarinksten yutularak mideden geçip barsağa gelirler. Barsak mukozası içinde çiftleşen yumurtalar barsak boşluğuna atılınca açılır ve rhabditiform larvalar gaitayla atılır (gaitada yumurta görülmez).

Otoenfeksiyon: Barsak boşluğunda bazı nonpatojen rhabditiform larvalar tekrar patojen olan filariform larvaya dönüşür buna internal otoenfeksiyon denir. Bazen filariform larvalar perianal bölgeden deriyi delerek tekrar kana karışır buna eksternal otoenfeksiyon denir.

İndirek evrim (heterojenik döngü): Erişkin erkek ve dişiler birkaç nesil toprakta yaşayabilir. Erişkin formu toprakta bulunan tek parazittir.



### Klinik

Genellikle asemptomatiktir.

Fazla miktarda larva alınırsa pnömoni, peptik ülser benzeri yakınmalar, sulu veya kanlı ishal gelişebilir.

Hiperenfeksiyon: İmmünyetmezliği olanlarda (AIDS, kanser, kortikosteroid tedavisi vb) otoenfeksiyon sonucunda larvaların sistemik yayılımı göstermesidir. Akciğer (pnömoni), kalp ve SSS (menenjit) tutulur. Bu durumda hastaların vücut sıvıları bulaştıracıdır. Ayrıca internal otoenfeksiyon sonucunda enterik bakterilere bağlı sepsis gelişebilir.

Klinik Bilimler 142. soru  
Tusem Mikrobiyoloji Konu Kitabı+2026  
Sayfa 250

### Tedavi

İlk tercih ivermektindir. Alternatif olarak mebendazol veya tiabendazol kullanılabilir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 143

143.formatlı soru Bruselloz zoonozdur, santral sinir sistemi infeksiyonu (menenjit yapar), sütle bulaşır (Bu bilgi kitapta yer almıyor)

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / NEONATOLOJİ

#### ANNE YANI BAKIMI

- Oda sıcaklığı 22-26°C arasında, bebeğin koltuk altı ısı 36.4-37°C arasında olmalıdır.
- Başarılı emzirmede 10 adım** izlenmelidir;
  - Tüm sağlık personelinin bilgisinin olduğu yazılı bir emzirme politikası oluşturulmalıdır.
  - Tüm sağlık personeli bu politika doğrultusunda eğitilmelidir.
  - Hamile kadınlar, emzirmenin yararları ve yöntemleri konusunda bilgilendirilmelidir.
  - Doğum sonrası mümkün olan en kısa zamanda **ten tene temas** sağlanarak bebek **en kısa sürede emzirilmelidir**.
  - Annelere bebeklerinden ayrı kaldıktan durumlarda dahi emzirmeye ve sütün salgılanmasını nasıl sürdürebilecekleri gösterilmelidir.
  - Tibben gerekli görülmedikçe, yenidoğanlara **anne sütünden başka bir yiyecek ya da içecek verilmemelidir**.
  - Anne ile bebeğin **24 saat bir arada** kalmalarını sağlayacak bir uygulama benimsenmelidir.
  - Bebegin **her isteyişinde** emzirilmesi teşvik edilmelidir. Yenidoğanlar **2-3 saat aralıklarla** emzirilmelidir.
  - Yalancı meme veya emzik türünden herhangi bir şey verilmemelidir**.
  - Emzirme destek grupları oluşturulmalı ve anne taburculuk sonrası bu gruplara yönlendirilmelidir.

Bebekler eve gönderildikten sonra mutlaka kontrole çağrılarak hem tarama kanıları alınmalı hem de beslenme durumları değerlendirilmeli, gerekiyorsa anneye emzirme danışmanlığı verilmelidir.

#### Emzirme sırasında kontrendike ilaçlar

|                     |                 |                      |
|---------------------|-----------------|----------------------|
| + Amfetaminler      | + Kokain        | + Eroin              |
| + Antineoplastikler | + Siklofosfamid | + İmmünesupresanlar  |
| + Bromokriptin      | + Doksorubisin  | + Fensiklidin        |
| + Kloramfenikol     | + Ergotlar      | + Radyofarmasötikler |
| + Klozapin          | + Altın tuzları | + Tiourasil          |

- Emzirme sırasında bebeğin sedasyon için izlenmesi gereken ilaçları: Fenobarbital, antihistaminikler, klorpromazin, kodein, haloperidol, metadon, sedatifler

Klinik Bilimler 143. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 008

○○○ SİFİLİZ VE HIV-6 anne sütüne geçmez, diğer mikroorganizmalar geçer, sadece bu ikisini bilmeniz yeterli.

**Mastit** **anne sütü kontrendike değildir**. Aksine mastit emzirmenin tam başarılı olamadığı anne sütünde meme de kaldığı durumlarda gelişmeye daha müsaittir bu nedenle mastit bulguları gelişse bile sık emzirmek memeyi boşaltmak tedaviye işe yaramaktadır. Ayrıca anne sıvı tüketimini arttırmalı ağrısı ateşi varsa analjezi ateş düşürücü almalıdır çünkü stres süt salınımını azaltabilir. Eğer annenin ateşi olur ve mastit süresi uzarsa (2 günü geçerse) antibiyotik tedavisi de başlanabilmektedir.

#### YÜKSEK RİSKLİ GEBELİKLER

- Genel olarak, yüksek riskli gebelikler; maternal komplikasyon, düşük, fetal ölüm, erken doğum, intrauterin büyüme kısıtlılığı (IUGR) veya fetüs veya yenidoğan hastalığı, konjenital malformasyon ve mental gerilik olasılığını artıran gebeliklerdir.
- Polihidramnioz ve oligohidramnioz yüksek riskli gebeliğe işaret eder.** Amniyotik sıvı indeksi (ASI) ya da en derin cep ölçülerek tanı konur. **ASI dört kadrandan vertikal ölçüm alınır ve toplanır.**
  - >24 ise polihidramnioz, < 5 ise oligohidramnioz**dur.
  - Oligohidramnioz konjenital anomali, IUGR (plasental yetmezlik), ağır renal anomali ve fetal ürinerasyonu bozan ilaç alımına eşlik eder.**
  - Oligohidramniozdan kuşkulandığında membranların rüptürü ekarte edilmelidir.**
  - Oligohidramnioz clubfoot (pes ekinoarus) ve burun kökünde düzleşme gibi fetal baskı belirtilerine neden olur.**
  - En ciddi komplikasyonu ise pulmoner hipoplazidir.**
  - Polihidramnioz fetüsün yuttuğu amniyotik sıvının absorpsiyonunu engelleyen GIS obstrüksiyonuna, fetal nöromusküler disfonksiyon ve birçok sendroma eşlik eder.**

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 144

144. Altı yaşındaki kız hasta 6 aydır devam eden balgamlı öksürük şikâyeti, iki haftalık antibiyotik tedavisine rağmen öksürüğü düzelmeyen hastanın fizik muayenesinde parmaklarda çomaklaşma görülüyor ve sağ akciğer alt bölgede krepitan raller duyuluyor. Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / SOLUNUM HASTALIKLARI

#### KIZAMIK PNÖMONİSİ (DEV HÜCRELİ PNÖMONİ)

- En sık immün yetmezliklere kızamık aşısının yapılması ile oluşur. İntersitüel pnömonidir. Mikroskopide Warthin-Finkeldey dev hücreleri, bronşlarda squamöz metaplazi vardır.
- Kızamığa bağlı ölümlerin erken dönemde en sık sebebidir.

#### KLAMİDYA PNÖMONİSİ

- 3H-3 ay arasında en sık ateşli atipik pnömoni nedenidir. Etken C.trachomatis. Eozinofil ve konjonktivit tabloya eşlik etmesi ve FM'de wheezing olmaması klamidy pnömonisi düşündürür.
- İntersitüel infiltrasyon ve peribronşial kalınlaşmaya neden olur (RSV gibi). KF'lerde astımı tetikler.
- Tanıda PCR değerlidir. Eritromisin, azitromisin, klaritromisin kullanılır.

#### PNÖMOSİTİS CARİNİ PNÖMONİSİ

- İntersitüel plazma hücreli pnömoni yapar. AIDS'te en sık pnömoni nedenidir. Dinleme bulgusu ve ateş yoktur. Hızlı seyredir; takipne, retraksiyon ve hipoksemi yapar.
- Radyolojide bilateral diffüz alveolar hastalık ve granüler görünüm vardır.
- TMP-SMX ya da pentamidin izotonat (3 hafta) kullanılır.

### BRONŞİEKTAZİ

Bronşial ağacın irreversiblenormal dilatasyonudur.

#### ETİYOLOJİ

- KF (Gelişmiş ülkelerdeki en sık neden)
- Silier diskinezi
- İmmün yetmezlikler
- Enfeksiyon (Adenovirüs, pertusis, kızamık, tbc, togavirüs, RSV)
- Konjenital (Williams Campbell syndrome-bronşlarda anüler kartilaj yokluğu vb)
- Sağ orta lob sendromu (sağ orta lob bronşlarına sürekli eksternal baskı)
- San tırmak sendromu (plevral efüzyon, lenfödem, san tırmak)

Klinik Bilimler 144. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 338

#### KLİNİK

- Öksürük ve koyu pürülan balgam en sık görülen yakınmadır. Hemoptizi bazı vakalarda görülebilir. Enfeksiyon alevlenmelerinde ateş vardır. Etkilenen alana sınırlı raller duyulur. Vizing ve çomak parmak gelişebilir. Ağır olgularda hipoksemi ve dispne olabilir.

#### TANI

- Akciğer grafisi non spesifik. Bronkovasküler dallanmada azalma, volüm kaybı görülebilir. Hastalık ilerledikçe kistik boşluklar, bal peteği görünümü ortaya çıkar. Etkilenmeyen alanda kompensatuar havalanma artışı vardır.
- SFT'lerinde obstrüktif, restriktif veya mikat bulgular olabilir.
- En iyi tanı yöntemi yüksek rezolüsyonlu BT'dir. BT'de 'tramvay yolu'nu andıran silindirik yapılar görülür.

338

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 145

145. Atopik dermatitli bebeklerde aşağıdaki klinik durumlardan hangisinin görülmesi en az olası olan

### İLGİLİ NOTLAR

PEDIATRİ / ALERJİK HASTALIKLAR

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

- Akut dönem: Kaşın, eritematöz papül  
Subakut dönem: Ekzoriyasyon  
Kronik dönem: Deride kalınlaşma, likenifikasyon, fibrotik papül  
Kronik olgularda her üç basamak lezyon bir arada olabilir.
- Infant dönemi (2 ay - 5 yaş): Lezyon yüz, skalp, ekstremitelerin **ekstansör** yüzündedir.
- Büyük çocuk, adolesan (>5 yaş): Lezyon ekstremitelerin **fleksör** yüzündedir.

#### ALEVLENDİREN ETKENLER

- Alerjik gıdalar
- İnhalan alerjenler
- Bakteriyel enfeksiyonlar
- İritan maddeler
  - ✓ Yün
  - ✓ Akralik
  - ✓ Sabun
  - ✓ Deterjan
- Aşırı terleme
- Azalmış nem
- Psikolojik

#### TANI

Klinik Bilimler 145. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 367

#### Atopik Dermatit Tanı Kriterleri

| Atopik Dermatit Tanı Kriterleri                                                                  |                                                     |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|
| <b>Majör Kriterler</b>                                                                           |                                                     |
| 1. Kaşın                                                                                         |                                                     |
| 2. Tipik dağılım ve morfoloji                                                                    |                                                     |
| 3. Kronik veya kronik relapslarla gidiş                                                          |                                                     |
| 4. Kişisel veya ailesel atopi öyküsü                                                             |                                                     |
| <b>Minör Kriterler</b>                                                                           |                                                     |
| 1. Xerozis                                                                                       | 7. Anterior subkapsüler katarakt, keratokonus       |
| 2. Deri enfeksiyonlarına yatkınlık<br>(Özellikle S aureus, GAS, HSV, suçiçeği, molluskum, warts) | 8. Artmış serum IgE düzeyi                          |
| 3. El ve ayakların nonspesifik dermatiti                                                         | 9. Pozitif alerji deri testi                        |
| 4. İktiyozis, palmar çizgilerde artış, keratozis pilaris                                         | 10. Erken başlangıç yaşı                            |
| 5. Meme başı egzeması                                                                            | 11. Dennie-Morgan gözaltı çizgileri                 |
| 6. Beyaz dermografizm ve gecikmiş beyazlaşma yanıtı                                              | 12. Fasiyal eritem veya solukluk                    |
|                                                                                                  | 13. Çevresel/emosyonel faktörlerden etkilenen gidiş |

#### AYIRICI TANI

#### Atopik Dermatit Ayırıcı Tanısı

| Kongenital Hastalıklar    | Enfeksiyonlar             | Otoimmün Hastalıklar         | Metabolik Hastalıklar          |
|---------------------------|---------------------------|------------------------------|--------------------------------|
| Netherton Sendromu        | Uyuz                      | Herpetik dermatit            | Çinko eksikliği                |
| <b>Kronik Dermatozlar</b> | HIV-dermatiti             | Pemfigus foliaceus           | Pridolein eksikliği            |
| Seboreik dermatit         | Dermatoftoz               | GVH hastalığı                | Niyasin eksikliği              |
| Kontakt dermatit          | Böcek ısırığı             | Dermatomiyozit               | FKÜ                            |
| Nummuler egzema           | Onchocerciasis            | <b>İmmün Yetmezlikler</b>    | Multiple karboksilaz eksikliği |
| Psöriyazis                | <b>Maligniteler</b>       | Wiskot-Aldrich hastalığı     |                                |
| İhtiyozis                 | Kutanöz T hücreli lenfoma | Ağır kombine immün yetmezlik |                                |
|                           | Letterer-Siwe hastalığı   | Hiper IgE sendromu           |                                |
|                           | JKML                      | IPEX sendromu                |                                |

367



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 146

146. Herediter sferositozlu bir hastada aplastik kriz gelişimine aşağıdaki viruslardan hangisinin neden olması en olasıdır

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EGITIM MERKEZI

PEDİATRİ / HEMATOLOJİ

### B. HÜCRE MEMBRAN BOZUKLUKLARI

#### HEREDİTER SFEROSİTOZ (HS)

##### Etiyoloji

- En sık **herediter membran bozukluğudur** (1/2000-5000). Sıklıkla **OD**, nadiren **OR** kalıtılır. %25'inde **aile öyküsü yoktur**. Gen mutasyonları **ankrin-1 (en sık), band 3, β spektrin, α spektrin ve protein 4.2'dir**.
- Bu defektler hücre hacminde kayıp olmaksızın mikrovaziküller şeklinde membran kaybına yol açarak **KK'yi sferik (küre) hale getirir**. Sferositik KK'lerin şekil değiştirilebilirliğinin azalması, dalak kordlarından sinüslerine geçişini bozar ve **dalakta erkenden parçalanırlar**.

##### Klinik Bulgular

- Yenidoğanda hemolitik anemi** fototerapi veya kan değişimi gerektirecek kadar şiddetli **hiperbilirubinemi** yapabilir.
- Bebek ve çocuklarda şiddeti değişkendir. Bazılar erişkinliğe kadar **asemptomatik** kalır, fakat diğerleri **solukluk**,

**Klinik Bilimler 146. soru**  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 066

##### Laboratuvar Bulguları

- Hb genellikle 6-10 gr/dl** arasındadır. **Rtc sayısı %6-20**, ortalama %10'dur.
- MCV normal**, ancak **MCHC yüksektir (>35 g/dL)**.
- Periferik yaymada **polikromazi, sferositoz (hiperkromik)** olur. Kemik iliğinde eritroid hiperplazi belirgindir.
- İndirekt hiperbilirubinemi, **haptoglobinde azalma** ve **USG'de kolelitiazis** olabilir.

##### Tanı

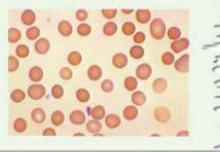
**Aile öyküsü + splenomegali + hemoliz bulguları + PY'de sferositoz + MCHC(>35g/dL) = TANI**

- MCHC > 35.4 g/dL ve RDW < %14 HS için tarama testi olarak kullanılır.**
  - Eozin-5-maleimid (EMA) testi:** Tanıda kullanılan en iyi testir. EMA'büyük bir kısmı eritrosit membranındaki **band 3'e** bağlanır.
- Spektrin ve Ankrin** eksikliğinde membrandan kopan Band 3 içeren veziküller nedeniyle eritrositlerin EMA'ya bağlanması azalır. Eritrositlerin EMA bağlaması akım sitometri ile ölçülebilir.
- Sferositoz **inkübe ozmotik fragilité artışı** ile doğrulanabilir. Hastaların %10-20'sinde test normal bulunabilir.
- Asidifiye gliserol lizis testi** de tanıda kullanılmaktadır.

##### Ayrıca Tanı

###### Sferositoz nedenleri

- |                                       |                                        |
|---------------------------------------|----------------------------------------|
| + Herediter sferositoz                | + Mikroanjiopatik hemolitik anemiler   |
| + İzomün hemolitik anemiler (ABO, Rh) | + (Wilson, yanık, clostridyum sepsisi) |
| + Pirüvat kinaz eksikliği             | + Hipersplenizm                        |
| + Glukoz-6-P-DHG eksikliği            | + Transfüzyon sonrası                  |
| + Otoimmün hemolitik anemiler         |                                        |



##### Tedavi

- Splenektomi** anemiyi, retikülositozu ve hiperbilirubinemi düzeltir. **6 yaşından sonra yapılmalıdır.**
- Parsiyel splenektomi (%85-95 çıkartılır) de dalağın fagositoz fonksiyonları kısmen korunduğundan 5 yaş altındaki sık transfüzyon ihtiyacı olanlarda öncelikli tercih edilir.
- Hastanın Hb'i 10 gr/dl üzerinde, Rtc sayısı %10'un altında ise splenektomi önerilmez. Sekonder folik asit eksikliğini önlemek için 1 mg/gün **folik asit** verilmelidir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 147

147. Yenidoğan döneminden itibaren skleralarının sarı olması nedeniyle takip edilen 5 yaşındaki kız, splenomegalisi var, anemisi var, indirekt hiperbilirubinemisi var. Direkt antikor testi negatif saptanan hastanın periferik kan yaymasında sferositler ve polikromazi görülen olgu  
Bu hastada tanıya yönelik olarak aşağıdaki tetkiklerden hangisinin istenmesi en uygundur?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / HEMATOLOJİ

### B. HÜCRE MEMBRAN BOZUKLUKLARI

#### HEREDİTER SFEROSİTOZ (HS)

##### Etiyoloji

- En sık **hereditör membran bozukluğudur** (1/2000-5000). Sıklıkla **OD**, nadiren **OR** kalıtılır. %25'inde **aile öyküsü yoktur**. Gen mutasyonları **ankrin-1 (en sık), band 3, β spektrin, α spektrin ve protein 4.2'dir**.
- Bu defektler hücre hacminde kayıp olmaksızın mikroveziküller şeklinde membran kaybına yol açarak **KK'yi sferik (küre) hale getirir**. Sferositik KK'lerin şekil değiştirilebilirliğinin azalması, dalak kordlarından sinüslerine geçişini bozar ve **dalakta erkenden parçalanırlar**.

##### Klinik Bulgular

- Yenidoğanda hemolitik anemi** fototerapi veya kan değişimi gerektirecek kadar şiddetli **hiperbilirubinemi** yapabilir.
- Bebek ve çocuklarda şiddetli değişkendir. Bazıları erişkinliğe kadar **asemptomatik** kalır, fakat diğerleri **solukluk, sarılık, yorgunluk ve egzersiz intoleransı ile ağır anemi** gelişirler. Kemiklerdeki medüller genişleme talasemi kadar çok değildir.
- Bebeklikten sonra **dalak büyür**, 4-5 yaşında **safra kesesinde bilirubin taşları** oluşabilir.
- Parvo virüslerin neden olduğu **aplastik krizlere** yatkındırlar.

##### Laboratuvar Bulguları

- Hb genellikle 6-10 gr/dl** arasındadır. **Rtc sayısı %6-20**, ortalama **%10'dur**.
- MCV normal**, ancak **MCHC yüksektir (>35 g/dL)**.
- Periferik yaymada polikromazi, sferositler, mikroveziküller olur**. Kemik iliğinde **eritoid hiperplazi** belirginleşir.

Klinik Bilimler 147. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 066

**Aile öyküsü + splenomegali + hemoliz bulguları + PT'de sferositler + MCHC(>35g/dL) = TANI**

- MCHC > 35.4 g/dL ve RDW < %14 HS için tarama testi olarak kullanılır.**
  - Eozin-5-maleimid (EMA) testi:** Tanıda kullanılan en iyi testir. EMA'ya büyük bir kısmı eritrosit membranındaki **band 3'e** bağlanır.
- Spektrin ve Ankrin** eksikliğinde membrandan kopan Band 3 içeren veziküller nedeniyle eritrositlerin EMA'yı bağlaması azalır. Eritrositlerin EMA bağlaması akım sitometri ile ölçülebilir.
- Sferositler **inkübe ozmotik fragilitite artışı** ile doğrulanabilir. Hastaların %10-20'sinde test normal bulunabilir.
- Asidifiye gliserol lizis testi** de tanıda kullanılmaktadır.

##### Ayrıntı Tanı

| Sferositöz nedenleri                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                      |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>+ Hereditör sferositöz</li> <li>+ İzomimün hemolitik anemiler (ABO, Rh)</li> <li>+ Piruvat kinaz eksikliği</li> <li>+ Glukoz-6-P-DHG eksikliği</li> <li>+ Otoimmün hemolitik anemiler</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>+ Mikroanjiyopatik hemolitik anemiler (Wilson, yanık, clostridium sepsisi)</li> <li>+ Hipersplenizm</li> <li>+ Transfüzyon sonrası</li> </ul> |

##### Tedavi

- Splenektomi** anemiyi, retikülositozu ve hiperbilirubinemi düzeltir. **6 yaşından sonra yapılmalıdır**.
- Parsiyel splenektomi (%85-95 çıkartılır)'de dalagın fagositoz fonksiyonları kısmen korunduğundan 5 yaş altındaki sık transfüzyon ihtiyacı olanlarda öncelikli tercih edilir.
- Hastanın Hb'i 10 gr/dl üzerinde, Rtc sayısı %10'un altında ise splenektomi önerilmez. Sekonder folik asit eksikliğini önlemek için 1 mg/gün **folik asit** verilmelidir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 148

148.Siyanotik kalp hastalıklarının hangisinde EKG'de sol aks sapması tespit edilmesi en olası

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDİATRİ / KARDİYOLOJİ

- Pulmoner kan akamını arttırmak için aortapulmoner şant ameliyatları yapılmaktadır (Blalock-Taussig).
- Son yıllarda ağır durumda olan bebeklerde PS balon valvüloplastisi yöntemi kullanılarak genişletilir. İlerde total tamire gidilir. Sağ ventrikül çapı ciddi şekilde tıkalı olan yenidoğanlarda duktusu açık tutmak için **IV PGE1** uygulanır.

#### Hipoksik Atak Tedavisi

1. Diz-dirsek pozisyonuna getirilmelidir.
2. **O2** verilmelidir.
3. **Subkutan morfin** (0.2 mg/kg/dozu aşmayacak şekilde) sakinleştirmek için yapılabilir.
4. Metabolik asidoz şiddetliyse **IV bikarbonat** uygulanmalıdır.
5. Uzun süren ve tedaviye yantısız olgularda **IV metoksamin, fenilefrin, propranolol** (0.1-0.2 mg/kg IV) verilebilir.
6. Spelleri önlemek için oral **propranolol** (1-4 mg/kg/gün) uygulanır.

#### Pulmoner Atrezi

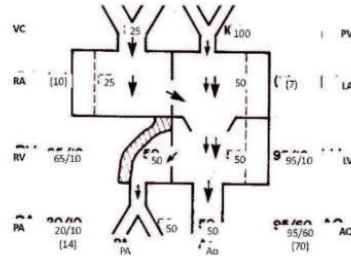
##### A. VSD ile Birlikte Pulmoner Atrezi Pulmoner Atrezili Fallot)

- FT'nin ağır formudur. CATCH22 sendromlarıyla (Di George, velokardiyofasial) ilişkilidir.
- Sağ ventrikül kanının tümü aorta gönderilir. Pulmoner dolaşım duktusa veya gelişen aortapulmoner kollaterale bağlıdır.
- **Siyanoz** ilk saatlerde belirir. Dilate aorta bağlı **ejeksiyon kılığı**, PDA veya aortapulmoner kollaterallere bağlı **devamlı üfürüm** duyulur. **S2 tek ve şiddetlidir**.  
Tele → Akciğer kan akımı azalmıştır.  
EKG → Sağ VHT gözlenir.  
Tedavi → Cerrahiye dek PGE1 infüzyonu gerekir. Cerrahi aorto-pulmoner şant yapılır. Sağ ventrikül çok küçük ise 2 yaşında Fontan yapılır.

##### B. Pulmoner Atrezi Ve Sağlam İnterventriküler Septum

- Yaşamı için **PFO+ PDA** şarttır. Kan PFO ile sol atrium, sol ventrikül, aorta, PDA ile AC'ye gider. Sağ ve sol ventrikül kanı sonuç olarak aorta aracılığı ile atılır. **Sağ ventrikül ve triküspid kapak hipoplaziktir**.
- **Doğar doğmaz siyanoz ve dispne** gelişir.
- Üfürüm genellikle yoktur (PDA /TY olabilir). **S2 sert ve tek** duyulur.  
Tele → Akciğer kan akımı azalmıştır.

Klinik Bilimler 148. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 274



- Sağ atriyumdan sağ ventriküle geçiş yoktur. Sağ ventrikül genellikle hipoplaziktir.
- Yaşam için; ASD/PFO + VSD veya PDA gerekir. Sistemik dolaşım kanı sağ atriyumdan foramen ovale veya ASD yoluyla sol atriuma geçer. Sol ventrikülden VSD aracılığıyla sağ ventriküle veya aortadan PDA aracılığı ile pulmoner artere geçiş olur.
- VSD yoksa sağ ventrikül tamamen hipoplazik, pulmoner kapak atrezisi vardır. Çoğunda **doğumda ciddi siyanoz** olur.
- Dinlemekle sol sternal kenarda pansistolik üfürüm duyulur. S2 genellikle tek tir.
- **EKG → Sol aks (Superior QRS aksı)** ve sol ventrikül hipertrofisi karakteristiktir

Tedavide **PDA PGE1** ile açık tutulmalıdır. Atriyal defekt yeterli değil ise kateterizasyonla **balon atriyal septostomi** yapılır. Cerrahi (Fontan operasyonu) yapılır.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 149

149.Çocukluk çağı pulmoner hipertansiyon etiyolojisinde en az rol oynayan hangisidir?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / KARDİYOLOJİ

#### Total Anormal Pulmoner Venöz Dönüş (TAPVD)

- Pulmoner venöz kan tam olarak sistemik venöz kirlı kan dolaşımına bağalmıştır. Belirgin siyanoz vardır. Pulmoner venler sol atriyum yerine diyafragmanın üzerinde doğrudan sağ atriyuma veya VCS (sol VCS'a daha sık olmak üzere) a (suprakardiyak tip) veya diyafragma altında VCI aracılığı ile (infra- kardiyak tip) sağ atriuma açılır.
- En sık bağlantı tipi suprakardiyak, en sık obstruksiyonla gidense infrakardiyak tiptir.
- Sağ atrium, sağ ventrikül ve pulmoner arterler genişlemiştir. Sol atrium, sol ventrikül normal veya küçülmüştür.
- Pulmoner venöz dönüş tıkanıklığı varsa ciddi pulmoner konjesyon, pulmoner HT gelişir. Obstruktif TAPVD'de tek yol **adil cerrahidir**.
- Geniş soldan sağa şant olan ve erken dönemde KY ile giden ama pulmoner venöz dönüş tıkanıklığının hafif ya da hiç olmadığı tipte siyanoz hafiftir. Sternum sol kenarında sistolik ejeksiyon üfürümü işitilebilir.

EKG → Sağ VHT, dikensi P vardır.

Tele → **Kardan adam** yada 8 görünümü (suprakardiyak tipte) vardır.

Tedavi → İnfan döneminde cerrahi endikedir. PGE1 verilebilir ama obstruksiyon şiddetli ise genellikle efektif olmaz.

#### Trunkus Arteriozus

- Ventriküllerden koroner, pulmoner ve sistemik dolaşımı besleyen tek arteriyel gövde (trunk) çıkar. AVSD daima vardır.
- Erken dönemde**
- AC'e giden kan arttığı için **kalp yetmezliği olmaz, siyanoz hafiftir** ve üfürüm duyulabilir. 1-2 ay sonra
- Pulmoner akım iyice artar. **Kalp yetmezliği** ve **hafif siyanoz** olur.
- Geniş ve sırayıcı nabız** olur (Kan pulmonere kaçtığı için diastolik aorta basıncı azalır), kalp büyük, prekordium hiperaktif, **S2 tek ve şiddetlidir**.
- Sol sternal kenarda **sistolik ejeksiyon üfürümü** ve **ejeksiyon kılığı** duyulur.
- Trunkal kapak yetersizliğinin **erken diastolik dekresendo üfürümü** sol orta sternal kenarda duyulur. Apekte duyulacak mid-diastolik rülman (rölatif M5) kalp yetmezliğine bağlıdır.
- DiGeorge ile birlikte olabilir.%50 sağ arkus aorta vardır. EKG → Sağ, sol ya da biventriküler hipertrofi vardır Tedavi → Antikonjestif tedavi ve cerrahidir.

#### Hipoplastik Sol Kalp

- Sol kalbi ilgilendiren bir grup DKH'yi (sol ventrikül hipoplazisi, mitral kapak atrezisi, aorta atrezisi, AV kanal hipoplazisi, çıkan aorta hipoplazisi) içerir.
- Sol ventrikül nonfonksiyone atreziktir. Sağ tarafa hipertrofikdir ve hem pulmoner hem sistemik sirkülasyonu sağlar. Pulmoner venöz kan ASD veya foramen ovaleyle soldan sağa şant ile sistemik venöz kanla karışır. PDA ile sistemik dolaşım sağlanmaya çalışılır.
- Mortalite ve morbidite yüksektir. İlk saatlerden itibaren hipoperfüzyona bağlı **grimsi mavi renkte** görünürler. Pulmoner venöz HT gelişir. Düşük kardiyak debi ile dispne, hepatomegali, hafiflemiş periferik nabız gibi KKY bulguları, sağ ventriküler parasternal lift, sistolik üfürüm olabilir. Eşlik eden ekstrakardiyak anomaliler (böbrek, SSS) sıktır.
- Tele → Artmış pulmoner vaskülerite ve kardiyomegali
- EKG → Sağ VHT ve solda yük azalması ve belirgin P dalgaları saptanır.

Klinik Bilimler 149. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 276

#### Pulmoner vasküler hastalık (Eisenmenger Sendromu)

- Pulmoner kan akamını arttıran sol sağ şanlı konjenital kalp hastalıklarının neden olduğu pulmoner vasküler hastalıktır.
- PVR'in sistemik vasküler dirence oranının 1 ya da daha yüksek olmasıyla tanımlanır.
- VSD, ASD, AVSD, PDA veya aort ve pulmoner arter arasındaki bir ilişkinin olduğu diğer durumlarda da oluşabilir.
- Başlangıçta pulmoner HT artmış pulmoner kan akamı sonucudur (hipertrofik pulmoner hipertansiyon). Pulmoner HT'nun bu formu pulmoner vazodilatörler ve oksijenle düzelir.**
- Eisenmenger gelişmesiyle pulmoner HT artık pulmoner vasküler hastalığın (pulmoner damarlarda obstruktif patolojik değişiklikler) sonucudur ve bu ajanlara yanıtıdır.
- Fulminan seyredebileceği gibi, genellikle semptomlar 2-3. dekattan önce çıkmaz. Siyanoz, dispne, halsizlik, disritmiler, kalp yetmezliği, göğüs ağrısı, başağrısı, senkop, hemoptizi, polisitemi vardır.
- Ana pulmoner arter belirgindir. Pulmoner damarlar hiler bölgede genişlemiştir ve periferde doğru inceldirler.
- EKG'de sağ VHT vardır; P'ler sivridir.
- EKO'da pulmoner kapak erken midsistolik kapanma ve "W" belirtisi gösterir.
- Medikal tedavi semptomatiktir (tablo). Tek yol kalp-akciğer veya bilateral AC transplantasyonu'dur.



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 149

149.Çocukluk çağı pulmoner hipertansiyon etiyolojisinde en az rol oynayan hangisidir?

PEDİATRİ / SOLUNUM HASTALIKLARI

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

### PNÖMOTORAKS

- Göğüs içinde elastipulmoner hava birikmesidir. Sıklıkla akciğerden kaçak nedeniyle gelişir.
- **Primer pnömotoraks:** Altta yatan bir patoloji veya travma yoktur. Genellikle gençlerde, zayıf erkeklerde görülür.
- **Sekonder pnömotoraks:** Travma olmadan akciğer hastalığının komplikasyonu olarak gelişir. Pnömoni (özellikle ampiyem ile birlikte), apse, gangren, infarkt, amfizematöz bullaların rüptürü pnömotoraksa neden olabilir. Infantlarda staf pnömosine sık eşlik eder. 10 yaşından büyük KF'li çocuklarda %10-25 oranında görülür. Lenfoma ve diğer malignansiler, GVHH'na eşlik edebilir. Elsternal abdominal veya torakal travma, bronş yırtıklarına ve pnömotoraksa neden olabilir. Zaman zaman iatrojenik olarak da gelişebilir.
- **Catamenial pnömotoraks:** Mens ile birlikte intraabdominal havanın diyafragmatik defektlerden geçmesiyle oluşan, nadir görülen bir durumdur.
- Pnömotoraks genellikle tek taraflıdır. Bilateral pnömotoraks akciğer transplantasyonu sonrası veya mikoplazma pneumonia ve tbc enfeksiyonu ile gelişebilir.

### KLİNİK

Başlangıç çok anidir. Ağrı dispne ve siyanoz vardır. Genellikle etkilenen tarafta perküsyonda timpanizm saptanır ve solunum sesleri azalmıştır. Larenks, trakea ve kalp sağlam tarafta itilir. Tanı radyografi ile konur.

### TEDAVİ

- Diğer yönlerden sağlıklı çocuklarda küçük ve orta büyüklükteki, solunum sıkıntısına neden olmayan pnömotoraksta, konservatif yaklaşım izlenir. Bu lezyon 1 hafta içinde gerileyebilir. Benzer yaklaşım astım komplikasyonu ile gelişen küçük (<5%) pnömotoraksta da sergilenir. %100 oksijen verilmesi kan ile pleval boşluk arasındaki nitrojen gradientini artırarak, rezolüsyonu hızlandırabilir.
- Büyük koleksiyonlarda su altı drenajı uygulanır. Sık yineleyen pnömotoraks olanlarda göğüs duvarı ile akciğer arasında sika bağlanlıklar sağlamak amacıyla sklerozan madde (talk, gümüş nitrat, tetrasiklin) uygulaması yapılabilir (kimyasal pleüresis).

### PNÖMOMEDIASTİNUM

- Çoğunlukla pulmoner hastalıklar sırasında alveolar rüptür sonucu gelişir. Non-respiratuar nedenler, diş çekimi, mens, doğum, diyabetik ketoasidoz, akupunktur ve gastroenteritir. Büyük çocuklardaki pnömomediastinumun en sık ve en önemli nedeni astımdır.

### OBSTRÜKTİF UYKU APNESİ VE HİPOVENTİLASYON

- Uykuda uzamış parsiyel obstrüksiyon ve/veya intermitten komplet obstrüksiyon ile karakterizedir.
- Fark edilip tedavi edilmezse günlük işlerin bozulması, kalp yetmezliği, gelişme geriliği, ölüm gibi komplikasyonlara yol açabilir.
- **En sık neden adenoid ve tonsiller hipertrofidir.**
- Yapısal olarak normal olan çocuklarda inspiratuar ve orofarengeal dilatör kaslar koordineli çalışmazsa OUA/H meydana gelir. OUA/H ne en sık neden olan fizyolojik bozukluk REM uykusudur. Bu periyotta apne sayısı artmış, süresi uzamış ve hipoksemi derinleşmiştir.
- Okul öncesi dönemde (2-5 yaş) sıkır. Obezite, alt ve üst solunum yolu problemleri (kronik rinit, astım), OUA/H'na yatkınlık yaratır.
- Klinikte, ağızdan solunma, horlama, görülür. Hastalar dinlenemediği için hep yorgundurlar, gün içinde uyumaya eğilimlidirler.

Klinik Bilimler 149. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 347

hiponazal konuşma, sabah baş ağrıları, yutma zorluğu ve iştahsızlık sayılabilir.

- Akademik performansları düşüktür. Gelişme geriliği görülebilir. OUA/H'li hastalarda sağ kalp yetmezliği, aritmiler saptanabilir. Yüzde dismorfik bulgular olabilir. Hastalar **polisitemiktir**, respiratuar asidoz-metabolik alkaloz vardır. Sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardır.

• **Tanıda polisomnografi altın standarttır.**

- Belirgin adenotonsiller hipertrofisi olan çocuklarda obezite gibi risk faktörleri olması durumunda tedavide ilk tercih adenotonsilektomidir.
- Medikal tedavi de denenebilir(steroidler), havayolu açıklığı sağlamak için airway, nazal CPAP, BİPAP uygulanabilir.

347

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 150

150.

Gaita örneğinden yapılan laboratuvar tetkikleri ve hastalıklar ile ilgili eşleştirme

### İLGİLİ NOTLAR

PEDIATRİ / GASTROENTEROLOJİ

**TUSEM**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

### MALABSORPSİYON ŞÜPHESİ OLAN ÇOCUKLARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

#### Malabsorpsiyonlara klinik yaklaşım

##### Klinik Yaklaşım

##### Ortak klinik bulgular

- İshal (en önemli bulgu)
- Abdominal distansiyon
- Kilo alamama

##### Ortak fizik muayene

- Cilt altı dokusunun azalması
- Kas erimesi
- Gevşek cilt lezyonları

##### Ağrı sulu-bol ishal

- Konjenital lakt diyarezi
- Mikrovillus inklüzyon hastalığı

##### Patlayıcı ağrı sulu diyare

- Karbonhidrat malabsorpsiyonu

##### Gevşek bol hacimli gaita

- GSE

##### Gaitada sarımsı macun şeklinde kıvam

- Ekzokrin pankreas yetmezliği

##### Abdominal distansiyon

- Karbonhidrat malabsorpsiyonu

##### Ödem

- Protein kaybettiren enteropati

##### Peranal eksskorasyon

- Karbonhidrat malabsorpsiyonu

##### Semptom başlama zamanı- diyet ilişkisi

##### Doğumdan itibaren

- Konjenital mikrovillus inklüzyon hastalığı
- Glukoz-galaktoz transport defekti
- Konjenital lakt diyarezi

##### Yeni gıda alımıyla

1. GSE
2. Konjenital sükröz-izomaltaz eksikliği

##### Psikososyal bozukluk

- Toddler's diyare

##### İştah artması

- Ekzokrin pankreas yetmezliği

##### İştah azalması

- GSE
- Postenfeksiyöz enteropati

##### Ağır büyüme geriliği

- Shwachman sendromu

##### Tipik yüz görünümü

- Johansen -Blizzard sendromu

##### Anormal saç

- Menkes hastalığı

##### Peranal ve oral döküntü

- Akrodermatitis enteropatika

#### Klinik Bilimler 150. soru

Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 129

##### Laboratuvarla islenecek tetkikler

Gaita kültürü ve antikor testleri (parazit), gaita mikroskopisi (parazit-Giardia), gaitada gizli kan ve lökositler (inflamatuar hastalıklar), tam kan sayımı (lenfopeni-lenfanjlektazi, nötropeni-Shwachman sendromu), periferik yayma (akantosis-abetalipoproteinemi), Serum IgA ve doku transglutaminaz antikorları (GSE)

| Yağ malabsorpsiyonu                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | KH malabsorpsiyonu                                                                                                                                                                                                                                                                     | Protein malabsorpsiyonu                                                                                                                         |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Gaita mikroskopisi</li> <li>• 3 günlük gaitada yağ analizi</li> <li>• Asit steatit test (en güvenilir)</li> <li>• Vitamin ADE düzeyi azalmış, PT (↑)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• D-Xyloz testi</li> <li>• Gaitada redüktan madde (+)</li> <li>• Gaita pH'sı (asidik)</li> <li>• Solunum H testi (artmış)</li> <li>• Bağırsak biyopsisi (disakkaridaz düzeyi)</li> </ul>                                                        | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Serum albümin (↓)</li> <li>• İdrarda protein (normal)</li> <li>• Gaitada α1-antitripsin (↑)</li> </ul> |
| Ekzokrin pankreas yetmezliği                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | İnce barsak biyopsisi                                                                                                                                                                                                                                                                  | D- Ksiloz testi                                                                                                                                 |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ter testi</li> <li>• Serum tripsinogen (↓)</li> <li>• Gaitada fekal elastaz -1 (↑)</li> <li>• Duodenal aspiratta HCO<sub>3</sub>, tripsin ve lipaz düzeyinde azalma (gold standart)</li> <li>• Kolay uygulanabilirliği ve yüksek sensitivite ve spesifitesi nedeniyle ekzokrin pankreas yetmezliği tanısında ilk basamak tetkik fekal elastaz-1 tayinidir.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• GSE</li> <li>• Abetalipoproteinemi</li> <li>• İntestinal lenfanjlektazi</li> <li>• Konjenital mikrovillus inklüzyon hastalığı</li> <li>• Enfeksiyonlar (Giardia)</li> <li>• Whipple hastalığı</li> <li>• Disakkaridaz eksiklikleri</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Proksimal intestinal mukozal lezyonunu</li> </ul>                                                      |

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 150

150.

Gaita örneğinden yapılan laboratuvar tetkikleri ve hastalıklar ile ilgili eşleştirme

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EGITIM MERKEZİ

PEDIATRI / GASTROENTEROLOJİ

### GASTROENTERİT İÇİN RİSK FAKTÖRLERİ

Major risk faktörleri çevresel kontaminasyon ve enteropatojenlere maruziyetin artmasıdır. Ek olarak küçük yaş, immün yetmezlik, kazamık, malnutrisyon, endemik bölgeye seyahat, anne sütü almama, kontamine gıda ve su alımı, düşük anne eğitim düzeyi ve kreşe gitme riski. Ayrıca vitamin A ve çinko eksikliği ishale bağlı ölüm riskini artırır.

#### Enterik Patojenlerin İmmün Aracılı Ekstraintestinal Bulguları

| Bulgu                         | İlgili Enterik Patojen                                                      |
|-------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------|
| Reaktif artrit                | Salmonella, Şigella, Yersinia, Campylobacter, Cryptosporidium, C. Difficile |
| Guillain-Barre                | Campylobacter                                                               |
| Glomerulonefrit               | Şigella, Campylobacter, Yersinia                                            |
| IgA nefropatisi               | Campylobacter                                                               |
| Eritema nodosum               | Yersinia, Campylobacter, Salmonella                                         |
| Hemolitik anemiler            | Campylobacter, Yersinia                                                     |
| HÜS                           | S. dysenteriae 1, E. Coli O157:H7                                           |
| Osteomyelit, menenjit, aortit | Salmonella, Yersinia, Listeria                                              |

### TANI

Klinik Bilimler 150. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 138

gösterir:

Shiga toksin üreten E. coli ve E. histolytica ile enfekte olan hastalarda genellikle dışkıda çok az lökosit bulunur.

#### Kronik ishalli hastada non-invazif gaita incelemesi

- + Alfa-1 antitripsin: İntestinal permeabilite ve protein kaybını gösterir.
- + Steatorrit: Yağ malabsorbsiyonunu gösterir.
- + Fekal reduktan madde: Karbonhidrat malabsorbsiyonunu gösterir.
- + Elastaz ve kimotripsin: Pankreas disfonksiyonunu gösterir.
- + Fekal kalprotektin: İntestinal inflamasyonu gösterir.
- + Fekal lökosit: Kolonik inflamasyonu gösterir.
- + Fekal laktoferrin: İntestinal inflamasyonu gösterir.
- + Dual şeker absorpsiyon testi: İntestinal permeabilite artışını gösterir.
- + Oral ksiloz yükleme testi: Azalmış istestinal yüzeyi gösterir.

### TEDAVİ

#### Oral Rehidrasyon Tedavisi

- Dehidrasyon hızla değerlendirilmeli ve derecesine göre 4-6 saat içinde düzeltilmelidir.
- Şokta veya oral sıvıları tolere edemeyen olgularda iv olarak rehidrasyona başlanır. Şokta olmayan veya oral alımı tolere edebilen olgularda tercih edilmesi gereken oral rehidrasyon sıvısıdır (ORS).
- Ciddi dehidrasyonu olan olgularda iv rehidrasyonu gerektirebilecek riskler;
  - <6 ay olmak
  - Prematürite
  - Kronik hastalık
  - <3 ay vücut sıcaklığı > 38 °C, 3-36 ay vücut sıcaklığı > 39 °C
  - Kanlı ishal, persistan kusma, azalmış idrar çıkışı, çökük gözler
  - Bilinç bulanıklığı

En etkili ORS litrede 75 mmol Na ve 75 mmol glukoz içeren ve osmolaritesi 245 mosm/L olmalıdır.

#### Çinko

AGE sırasında ve sonrasında 10-14 gün <6 ay 10 mg/gün, > 6 ay 20 mg/gün çinko kullanımı hastalığın süresini ve ciddiyetini azaltır.

138

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 151

151. Bilier atrezi nedeniyle opere çocukta sağ üst kadranda ağrısı + ateş + ikter gelişiyor. buna yol açan en sık etken ?

### İLGİLİ NOTLAR

#### DAHİLİYE / GASTROENTEROLOJİ

**TUSEM**  
 Tıpta Uzmanlık Sınavı Eğitim Merkezi

- **IV antibiyotik** (karbapenem / piperasilin-tazobaktam) + destek tedavisi başlanır ve **3 gün içerisinde** laparoskopik **kolesistektomi** yapılması planlanır.
- Ancak genel durumu itibarıyla 3 gün içerisinde kolesistektomi yapılamayacak hastalara **safra kesesi drenajı** veya **perkütan kolesistostomi** açılarak safra kesesi drenajı sağlanır. Bu drenaj sağlanamaz ise hastanın staz zemininde gelişen enfeksiyon tablosu gerilemez.

#### AMFİZEMATÖZ KOLESİTİT

- **Clostridium** türü enfeksiyonlara (**C.welchii**) bağlı özellikle de altta yatan **diyabet** hastalığı varlığında görülen kolesistit tablosudur.
- Klinik ve laboratuvar olarak akut taşlı kolesistit ile benzerdir. USG yapıldığında inflamasyon bulguları görülür ancak taş görülmez. Bunun yerine **kese duvarı / kese lümeninde gaz** görülmesi **amfizematöz kolesistit** düşündürür (**kese duvarında değil de yalnızca kesenin içerisinde hava görülmesi, ayrıca tanıda kolesistoenterik fistülü de akla getirilmelidir**).
- Tedavisinde akut taşlı kolesistitte olduğu gibi IV antibiyotik + laparoskopik **kolesistektomi** planlanır.

#### SAFRA KESESİ KANSERLERİ

- En sık **adenokanser** görülür.
- **Porselen safra kesesi** varlığı, **büyük (>3cm) taşlar** ve **>1 cm safra kesesi polipleri** önemli risk faktörleridir. Bu nedenle bu durumlarda **kolesistektomi** yapılması önerilir.

#### KOLEDOKOLİTİYAZİS VE KOLANJİT

- Koledok taşlarının çoğu safra kesesinden düşen taşlardır (sekonder taşlar). Primer olarak da **pigment** taşları görülebilir.
- Koledoktaki taşlar **asemptomatik** olsalar dahi **ERCP** ile çıkartılır. Koledok taşları safra akımını engelleyerek **kolanjit** tablosuna yol açabilirler.
- Koledok taşlarında USG'nin duyarlılığı azdır. Koledokta taş varlığında **en iyi görüntüleme yöntemi** hem tanısı hem de

Klinik Bilimler 151. soru  
Tusem Dahiliye Konu Kitabı+2026  
Sayfa 401

#### KOLANJİT

- Safra taşlarına bağlı staz zemininde gelişen enfeksiyon tablosudur. En sık etken **E.Coli**'dir.
- **Sağ üst kadranda ağrısı + ateş + sarılık** görülür (**Charcot triadı**). Bu duruma **konfüzyon + hipotansiyon** da eşlik ederse **Raynold's pentadı** denir.

Laboratuvarında **kolanjit**, **sedimentasyon** ve **CRP** yükseliği; karaciğer fonksiyon testlerinde **asotemi**, **ALT**, **GGT** yükseliği ve kolesistitte görüldüğünden çok daha sık **bilirubin yüksekliği** beklenir.

- Kolanjit düşünülen hastalarda da **öncelikle USG** yapılarak hem taş hem de dilatasyon varlığı değerlendirilir. Ancak tanısı katkısı sınırlıdır.

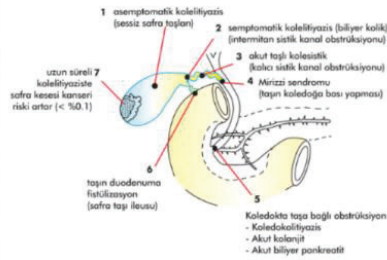
- Kolanjit şüphesi varlığında gecikmeden **IV antibiyotik + destek** (hidrasyon, ağrı poliyasyonu) tedavisi başlanır.

- Safra yollarının değerlendirilmesinde **en iyi non-invaziv yöntem MRCP'dir**. Eğer USG'de safra yollarında **dilatasyon** görülüyorsa, **biliyer tıkanıklık veya taş şüphesi çok kuvvetli değilse** girişimsel bir işlem olan **ERCP** yapmak yerine **öncelikle MRCP** tercih edilebilir.

- Ancak biliyer tıkanıklık veya taş şüphesi kuvvetliyse doğrudan **ERCP ile sfinkterotomi** yapılır, taş çıkarılır ve **drenaj** sağlanır.

- ERCP yapılamayan veya çıkarılamayan taşlar için **cerrahi tedavi** gerekebilir.

- Tekrarlayan kolanjit zemininde hastalarda **sekonder sklerozan kolanjit** ve **sekonder biliyer siroz** gelişebilir.



Şekil: Safra kesesi ve koledok patolojileri



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 151

151. Bilir atrezi nedeniyle opere çocukta sağ üst kadranda ağrısı + ateş + iktir gelişiyor. buna yol açan en sık etken ?

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

SAFRA KESESİ - SAFRA YOLLARI HASTALIKLARI VE CERRAHİSİ

GENEL CERRAHİ

### KOLEDOKOLİTİYAZİS

- Koledok taşları primer veya sekonder (safra kesesinden gelen) taşlardır. Çoğunlukla (%90) safra kesesinden gelen **sekonder taşlar** görülür.
- Primer taşların** şekilleri koledok eksenine paralel ve eliptiktir. Çoğunlukla bilirubinden oluştuğu için yumuşaktırlar. Safra kesesi taşı olanların %6-12'sinde koledokolitiazis görülür.

#### KLİNİK

- Koledok taşları **çoğu zaman asemptomatik** kalabilir; bu durumda tesadüfen bulunur. Bazı hastalarda, **komplet veya inkomplet obstrüksiyona** neden olabilir; kolanjit veya biliyer pankreatitle bulgu verebilir.

#### TANI

- Koledok taşının yol açtığı ağrı da **biliyer kolik**dir. Tıkanma **sağlığı bulguları** sarılık, açık renkli **gaita** ve **çay rengi idrar** görülür. Fizik muayenede **sağlık dışında** bazı vakalarda epigastrik veya sağ subkostal hassasiyet saptanabilir. Uzun süren **obstrüksiyonlar sonucu koledok genişler**.
- İntraluminal basınç** da artar; **safla stazı** gelişir. Bir de olaya **enfeksiyon** ilave olursa, **kolanjit** gelişir. **Sağ üst kadranda ağrısı, ateş ve sarılık** görülür; buna **Charcot triadı** denir. Hastaların yaklaşık üçte ikisinde görülür. Akut süperakut kolanjitte **Reynold pentadı** da görülebilir; Charcot triadına ek olarak **hipotansiyon (şok)** ve **mental durum** da değişir.

Klinik Bilimler 151. soru  
Tusem Genel Cerrahi Konu Kitabı Sayfa 291

- Kolanjitin en sık nedeni **koledokolitiazis**dir. Koledok kistleri, tümörler, girişimler gibi birçok faktör kolanjite neden olabilir. Koledokolitiazis varlığında kolanjit gelişme riski diğer obstrüktif lezyonlara göre daha yüksektir. **Kolanjite en sık karşılaşılan bakteriler; E. Coli, klebsiella, enterobacter, pseudomonas ve Citrobacter türleridir.** Geniş **spektrumlu antibiyotikler** kullanılmalıdır. Tekrarlayan obstrüksiyon ve enfeksiyonlar sonucunda uzun dönemde biliyer siroz ortaya çıkar.
- Tanısal yaklaşımda ilk tercih USG'dir.** Koledokolitiazis olan hastada, **sağlık ve biliyer kolik atağıyla beraber, ultrasonografide koledok çapı >8 mm ölçülürse, koledokolitiazis düşünülmelidir.** MRCP de tanıda oldukça yardımcıdır. Ancak en güvenilir tanı yöntemi **ERCP**'dir.
- Preoperatif ERCP endikasyonları, kolesistektomi öncesi kolanjit, biliyer pankreatit varlığı, koledok eksplorasyonu için kısıtlı deneyimi olan cerrah ve multipl komorbiditesi olan hastalardır.**

#### TEDAVİ

- Koledokolitiazis tanısı konan veya şüpheli olan hastalarda bir sonraki işlem **ERCP'dir. Sfinkterotomi** yapılarak taşlar düşürülebilir.
- Kolanjit için **başlangıç tedavisi iv antibiyotik ve sıvı resüsitasyonudur.**
- Bu hastalarda yoğun bakım takibi ve vazopresör desteği gerekebilir. Çoğu hasta bu tedavilere cevap verir. Obstrüktif safla yolu hasta stabil olur olmaz drene edilmelidir.
- Hastaların yaklaşık %15'i antibiyotik ve sıvı resüsitasyonuna cevap vermez; acil biliyer dekompresyon gerekli olur. Biliyer dekompresyon endoskopik yolla, perkütan transhepatik yolla veya ameliyatla yapılabilir.
- Uygun yöntem seçimi biliyer tıkanıklığın seviyesine ve tipine bağlıdır.
- Koledok taşı veya perikampüller tümörlerin neden olduğu tıkanıklıklara en iyi yaklaşım **ERCP** ile olur; sfinkterotomi yapılır ve endoskopik biliyer stent yerleştirilir.
- Obstrüksiyon proksimal veya perikampüller ise ya da biliyenterik bir anastomozda darlık düşünülüyorsa veya ERCP girişim başarısız olmuş ise **perkütan transhepatik kolanjiyografi** uygulanır.
- Ne ERCP ne de perkütan girişim mümkünse acil ameliyat, koledokun T-tüp ile drenajı hayat kurtarıcı olabilir.** Definitif ameliyat kolanjit iyileştikten sonra gündeme gelir. Akut kolanjit mortalitesi %5 kadardır.

#### KOLONİYOHEPATİT (REKÜRREN PİYOJENİK KOLANJİT)

- Rekürren piyojenik kolanjit (RPK)**, ekstrahepatik ve intrahepatik kanallarda yer alan safla taşları ve striktürlere sekonder tekrarlayan kolanjit atakları sendromudur. **Uzak Doğu ülkelerinde endemiktir. Her iki cinsiyette eşit** görülür; **30-40'lı yaşlarda** ortaya çıkar.
- Kolanjiyohepatit safla yollarının bakteriyel (en sık **E. coli, klebsiella türleri, bakteroides türleri** veya **Enterococcus faecalis**) kontaminasyonu sonucu ortaya çıkar ve sıklıkla **Clonorchis sinensis, Opisthochis viverrini ve Ascaris lumbricoides** gibi parazitlerle ilişkilidir.
- Bakteriyel enzimler bilirübini dekonjuge ederek safla çamuru şeklinde çıkmasına neden olur.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 152

152.Çocukluk çağında görülen renal tübüler asidozlar (RTA) ile ilgili doğru olmayan

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / NEFROLOJİ

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### Proksimal renal tübüler asidoz nedenleri

| Primer                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Sekonder                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Kalıtsal<br>Kalıtsal böbrek hastalığı (idiyopatik Fanconi)<br>Sporadik (EN SIK)<br>• OD<br>• OR<br>• X-geçişli (Dent hastalığı)<br>Kalıtsal sendromlar<br>• Sistinozis<br>• Tirazinemi tip 1<br>• Galaktozemi<br>• Oculocerebral distrofi (Lowe sendromu)<br>• Wilson hastalığı<br>• Hereditör fruktoz intoleransı | İntrinsik böbrek hastalığı<br>• Otoimmün hastalıklar (Sjögren sendromu)<br>• Hipokalemi nefropati<br>• Renal transplantasyon rejeksiyonu<br>Hematolojik hastalık<br>• Miyeloma<br>İlaçlar<br>• Gentamisin<br>• Sisplatin<br>• Ifosfamid<br>• Na Valproat<br>Ağır metaller<br>Nutrisyonel<br>• Kwashiorkor<br>Hormonal<br>• Primer hiperparatiroidizm<br>Organik bileşenler |

Klinik Bilimler 152. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 311

#### DİSTAL (TİP I) RENAL TUBULER ASİDOZ

- Üriner asidifikasyon sürecindeki transporterlerin azalmış fonksiyonu ( $H^+/ATPase$ ,  $H^+-CO_3^-/Cl^-$  anyon değişikiler veya aldosteron yolu) ile oluşur. İdrar **pH'sı ciddi metabolik asidoz varlığında bile 5.5'in altına düşürülemez.**

+ Distal RTA: Alkali idrar + hiperkalsüri + hipopotasemi + hipositratri » Nefrokalsinozis, nefrolitiazis

- Proksimal RTA'daki gibi **non anyon gap metabolik asidoz ve gelişme geriliği** ile ortaya çıkarlar. Proksimal RTA'daki fosfat ve masif  $HCO_3^-$  kaybı genelde görülmez. Kemik demineralizasyonu açık raketsi olmaksızın genellikle tip 1 distal RTA'da da saptanır.

#### Distal renal tübüler asidoz nedenleri

| Primer                                                                                                                                                                                                                                                                            | Sekonder                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Sporadik<br>Kalıtsal<br>• Kalıtsal böbrek hastalığı<br>✓ OD<br>✓ OR<br>✓ OR erken başlangıçlı sağırık<br>OR geç başlangıçlı sağırık<br>• Tip 1 RTA ilişkili kalıtsal sendromlar<br>✓ Wilson hastalığı<br>✓ Marfan sendromu<br>✓ Ehlers-Danlos sendromu<br>✓ Familial hiperkalsüri | İntrinsik böbrek hastalığı<br>• İnteritisel nefrit<br>• Piyelonefrit<br>• Renal transplantasyon rejeksiyonu<br>• Orak hücre anemisi<br>• Lupus nefriti<br>• Nefrokalsinozis<br>• Medüller sünger böbrek<br>Ürolojik<br>• Obstrüktif üropati<br>• Vaziküler üropati<br>• Hepatik<br>• Siroz<br>İlaçlar ve toksinler<br>• Amfoterisin B<br>• Lityum<br>• Toluen<br>• Sisplatin |

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 152

152.Çocukluk çağında görülen renal tübüler asidozlar (RTA) ile ilgili doğru olmayan

PEDİATRİ / NEFROLOJİ

Klinik Bilimler 152. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 311

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EGITIM MERKEZİ

### Proksimal renal tübüler asidoz nedenleri

| Primer                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Sekonder                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Kalıtısal</li> <li>Kalıtısal böbrek hastalığı (idiyopatik Fanconi)</li> <li>Sporadik (EN SIK)</li> <li>OD</li> <li>OR</li> <li>Sistinozis</li> <li>İnterim tip 1</li> <li>Galaktazemi</li> <li>Oculocerebral distrofi (Lowe sendromu)</li> <li>Wilson hastalığı</li> <li>Hereditör fruktoz intoleransı</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>İntrensek böbrek hastalığı</li> <li>Otoimmün hastalıklar (Sjögren sendromu)</li> <li>Hipokalemi nefropati</li> <li>Renal transplantasyon rejeksiyonu</li> <li>Hematolojik hastalık</li> <li>Miyeloma</li> <li>İlaçlar</li> <li>Gentamisin</li> <li>Sisplatin</li> <li>Ifosfamid</li> <li>Na Valproat</li> <li>Ağır metaller</li> <li>Nutrisyonel</li> <li>Kwashiorkor</li> <li>Hormonal</li> <li>Primer hiperparatiroidizm</li> <li>Organik bileşenler</li> <li>Toluen</li> </ul> |

Klinik Bilimler 152. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 311

### DİSTAL (TİP I) RENAL TUBULER ASİDOZ

- Üriner asidifikasyon sürecindeki transporterların azalmış fonksiyonu ( $H^+/ATPase$ ,  $H^+-CO_3^-/Cl^-$  anyon değişiciler veya aldosteron yolu) ile oluşur. **İdrar pH'sı ciddi metabolik asidoz varlığında bile 5.5'in altına düşürülemez.**

+ Distal RTA: Alkali idrar + hiperkalsüri + hipopotasemi + hipositratüri » Nefrokalsinozis, nefrolityazis

- Proksimal RTA'daki gibi non anyon gap metabolik asidoz ve gelişme geriliği ile ortaya çıkarlar. Proksimal RTA'daki fosfat ve masif  $HCO_3^-$  kaybı genelde görülmez. Kemik demineralizasyonu aşikar rikets olmaksızın genellikle tip 1 distal RTA'da da saptanır.

### Distal renal tübüler asidoz nedenleri

| Primer                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Sekonder                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>Sporadik</li> <li>Kalıtısal</li> <li>Kalıtısal böbrek hastalığı</li> <li>✓ OD</li> <li>✓ OR</li> <li>✓ OR erken başlangıçlı sağırılık</li> <li>OR geç başlangıçlı sağırılık</li> <li>Tip 1 RTA ilişkili kalıtsal sendromlar</li> <li>✓ Wilson hastalığı</li> <li>✓ Marfan sendromu</li> <li>✓ Ehlers-Danlos sendromu</li> <li>✓ Familial hiperkalsüri</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>İntrensek böbrek hastalığı</li> <li>• İnteritisyel nefrit</li> <li>• Piyelonefrit</li> <li>• Renal transplantasyon rejeksiyonu</li> <li>• Orak hücre anemisi</li> <li>• Lupus nefriti</li> <li>• Nefrokalsinoz</li> <li>• Medüller sünger böbrek</li> <li>Ürolojik:</li> <li>• Obstrüktif üropati</li> <li>• Vezikoüretal reflü</li> <li>• Hepatik</li> <li>• Siroz</li> <li>İlaçlar ve toksinler</li> <li>• Amfoterisin B</li> <li>• Lityum</li> <li>• Toluen</li> <li>• Sisplatin</li> </ul> |

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 153

153.2 hafta önce tonsillit, sonrasında makroskopik hematüri, periorbital ödem, hipertansiyon, kompleman düşüklüğü, akut nefritik sendrom vakası, akciğerde kreptan raller, olan pulmoner hipertansiyon olgusu

### İLGİLİ NOTLAR

#### TUSEM®

PEDIATRİ / NEFROLOJİ

Klinik Bilimler 153. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 300

#### Klinik

- En sık 5-12 yaşlarında görülür, 3 yaş altında nadirdir. Streptokokal farenjitten 1-2 hafta, piyodermiden 3-6 hafta sonra **akut nefritik sendrom** gelişir.
- Klinik asemptomatik mikroskopik hematüriden **ABY'ye varyasyon** gösterir. Renal tutulumun ciddiyetine bağlı olarak ödem, hipertansiyon ve oligüri gelişebilir.
- Hastalarda **HT ve/veya hipervolemi** nedeniyle ensefalopati (görme kaybı, baş ağrısı, mental gerileme, konvülsiyon), kalp yetmezliği ve akciğer ödemi (ortopne, öksürük) gelişebilir. Ensefalopatide hipertansiyon dışında streptokok antijenlerinin SSS'ye direkt toksitesi de etkindir.
- Nefrotik sendrom < %5 vakada olasıdır. Non spesifik iştahsızlık, letarji, kan ve yan ağrısı sık görülür.

#### Tam

- İdrarda eritrositler, eritrosit silindirleri ve PMNL görülür. ESH artmıştır.
- Hafif normokrom anemi vardır. Serum  $C_3$  düzeyi akut fazda düşüktür (>%90) ve 6-8 hafta sonra normalleşir. CH50 sıklıkla azalmıştır ancak  $C_4$  düzeyi normaldir.
- Tam streptokok enfeksiyonu kanıtlarıyla doğrulanır (Pozitif boğaz kültürü, ASO, anti-DNase B, pozitif Streptozim testi).
- Ciddi nörolojik bulguları olan hastalarda kraniyal MRG'de parieto-occipital alanda **reversible posteriyör lökoensefalopati** izlenir.
- Ayrıca tanıda akut nefritik sendrom yapabilen tüm hastalıklar düşünülmelidir.
- Renal biyopsi endikasyonları:**
  - 2 aydan fazla devam eden
  - ✓ Hematüri
  - ✓ Proteinüri
  - ✓ Azalmış böbrek fonksiyonu
  - ✓  $C_3$  düşüklüğü

#### Komplikasyonlar

- Beyin kanaması
- Kalp yetmezliği
- Hiperkalemi, hiperfosfatemi, hipokalsemi, asidoz, üremi, dilüsyonel hiponatremi
- Nöbetler
- Akut subglottik ödem

#### Tedavi

- On günlük penisilin tedavisi nefritojenik suşların yayılımını kısıtlar. Sodyum kastlaması, diürez (i.v furosemid), anti-hipertansif (Ca kanal blokörleri, vazodilatörler, ACE inh.leri) tedavi uygulanır. Renal yetmezlik diyaliz gerektirebilir.

✦ Grup A streptokoklara bağlı boğaz ve cilt enfeksiyonunun tedavisi APSGN gelişimini önlemez.

#### Prognoz

- >%95 tam şifa vardır. Akut faz 6-8 haftada düzelir. Proteinüri ve HT 4-6 hafta sonra normale dönse de **persisten mikroskopik hematüri 1-2 yıl sürebilir** (en geç düzelen bulgu).

#### MEMBRANÖZ GLOMERULOPATİ (MEMBRANÖZ NEFROPATİ= MN)

- Erişkinde sık, çocuklukta nadir bir **nefrotik sendrom** nedenidir.
- Primer (idiyopatik) olabilir ama çocukta genellikle sekonder nedenlerle birtiktir.
- MG'nin en sık sekonder iki nedeni **SLE ve kronik infeksiyonlardır** (HBV, sifiliz, malarıya).

#### Patoloji

- GBW'de diffüz kalınlaşma vardır. İdiyopatik MN'nin patogenezinde podosit fosfolipaz A<sub>2</sub> suşlanmaktadır.



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 154

154.mononöritis multipleksin PAN' da görülebilmesi

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / ROMATOLOJİ

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### LABORATUVAR

- Etkilenen bireylerde orta düzeyde trombositöz ve lökositöz vardır.
- Sedimentasyon ve beyaz küre sayısı yükselir.
- Anemi kronik hastalık veya GIS kanama nedeniyle ortaya çıkabilir. Eozinofili olabilir.
- İmmün kompleksler ve serum Ig A artmıştır.
- Böbrek tutulumunda, tam idrar tetkikinde eritrosit, lökositler ve silindirler olabilir. Hematüri ve proteinüri görülebilir.
- **ANA, ANCA, RF negatiftir.** Antikardiyolipin ve antifosfolipid antikorlar pozitif olabilir.
- Lezyonlu deriden alınan biyopsinin ışık mikroskopik incelemesinde lökostatik vaskülit, immünfloresan incelemede IgA depolanması vardır.

#### TEDAVİ

- Asıl tedavi destek tedavisidir (hidrasyon, beslenme, elektrolit dengesi bozulduğu, ağrı kontrolü).
- **İntestinal komplikasyonlar ağır olduğunda (hemoraj, obstrüksiyon, intüpeksiyon), MSS tutulumu olanlar steroidler ile tedavi edilir ve gereğinde intüpeksiyon için redüksiyon yapılır.**
- Nadiren, çocuklarda rekürren veya kronik HSP gelişir ve bu durum yüksek doz metilprednizolona yanıt verir. Renal tutulum tedavisi diğer akut glomerulonefritlerdeki ile aynıdır, nefrit gibi komplikasyonların gelişmesini önlemek için rutin steroid önerilmemektedir.
- Ağır vakalarda immünsuprese ilaçlar, IVIG ve plazma değişimi uygulanabilir.

#### PROGNOZ

- Prognozu müphemdir. Renal tutulum prognozu belirler. Hastaların yüzde birinden azında persistan renal hastalık; binde birinden azında ağır renal hastalık görülür.

### POLIARTERİTİS NODOSA VE KUTANÖZ POLIARTERİTİS NODOSA

**Kutanöz PAN:** Ciltte sınırlı, hafif konstitüsyonel semptomlar ve ağırlık taşıyan eklemlerde artrit yapan selim seyirli formdur.  
**Mikroskobik PAN:** p ANCA(+), kesentrrik glomerulonefrit ve akciğer tutulumu ile karakterizedir. Bazen sisteme dönüştürülebilir.  
**Klasik PAN:** Küçük-orta çaplı damarları tutan sistemik nekrotizan vaskülitir. Tutulum segmental ve özellikle bifurkasyonlardadır. Çocuklarda nadirdir. Ortalama 9 yaşında ortaya çıkar. Nedeni bilinmez ama GAS, HBV, EBV, myc, Tbc, CMV, Parvovirus

Klinik Bilimler 154. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 395

#### İYANİ

Altın standart konvansiyonel arteriografi dir. Klasik olarak 'ip üzerinde boncuk' görünümü saptanır.

**Pediatric PAN tanı kriterleri: 5 var ise %89 duyarlı, %99 özgündür**

- |                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                 |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| + <b>Histopatoloji</b> (küçük-orta çaplı arterlerde nekrotizan vaskülit)                                                                                 | + <b>Hipertansiyon</b>                                                                                                                          |
| + <b>Anjiyografi</b> bulguları (anevrizma, stenoz, oklüzyon)                                                                                             | + <b>Periferik nöropati</b> (duyusal nöropati, motor mononöritis multipleks)                                                                    |
| + <b>Cilt</b> (livido retikülaris, hassas subkutan nodüller, cilt ülseri, purpura, parmaklarda iskemik nekroz, tırnak yatağı infar ve splinter hemoraji) | + <b>Renal tutulum</b> (proteinüri>300mg/gün, hematüri, eritrosit silindirleri, böbrek fonksiyonlarında bozulma (GFR normale göre %50 azalmış)) |
| + <b>Kas</b> (miyalji, kasta hassasiyet)                                                                                                                 |                                                                                                                                                 |

#### TEDAVİ

Tek başına ya da siklofosfamidle kombine steroidlerle immünsupresyon veya plazmaferez yapılır. HBV (+) ise interferon + lamivudin kullanılır.

395

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 155

155. Aşı sonrası febril status epileptikus ortaya çıktığı, daha sonra sık sık febril nöbetlerin görüldüğü, izleminde afebril miyoklonik tip nöbetlerinin ve sıcak su ile tetiklenebilen nöbetleri olan olguda tanı

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / NÖROLOJİ

#### Süt Çocuğunun Selim Miyoklonik Epilepsisi

- 3 ay-3 yaş arasında başlar. Nöbetler başlayana kadar çocuk tamamen normaldir.
- Miyoklonik nöbetlerle başlar. Diğer nöbetler de hastaların yarısında gelişir.
- EEG'de jeneralize 3 Hz diken ve yavaş dalga paterni izlenir.

#### Juvenil Miyoklonik Epilepsi (Janz Sendromu)

- Epilepsilerin % 5'inden sorumludur. **Adolesanlarda en sık jeneralize epilepsi formudur.**
- **Sabahları miyoklonilere bağlı elindekl eşyaları düşürme** olur. Diş fırçalama, saç tarama gibi **günlük işleri yapmada güçlük** çekerler. Daha sonra **uykudan uyanınca JTK**, klonik-tonik-klonik ve juvenil absanslar gelişir. **Nörolojik muayene normaldir.**
- Uykusuzluk, alkol ve fatik stimülasyon nöbeti uyatabilir.
- EEG'de **jeneralize 4-5 Hz çoklu diken ve yavaş dalga paterni** gösterir.
- **Valproat** ilk tercih edilecek antikonvülsandır.

#### **AĞIR JENERALİZE EPİLEPSİLER**

#### Erken Miyoklonik İnfantil Ensefalopati (EMIE)

- İlk 2 ayda başlar. Genelde **doğumsal metabolik hastalık** kaynaklıdır.
- Ağır miyoklonik epilepsi ve EEG'de **burst supresyon paterni** (non-ketotik hiperglisinemi) görülür.

#### Erken Epileptik İnfantil Ensefalopati (EMIE)=Ohtahara Sendromu

- İlk 2 ayda başlar. Genelde **sintaksin bağlayan protein 1 mutasyonu** veya **konjenital MSS malformasyonları** kaynaklıdır.

Klinik Bilimler 155. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 158

#### Süt Çocukluğunun Ağır Miyoklonik Epilepsisi (SMEI)= Dravet Sendromu

- Hayatın ilk yılında 1-2 ayda bir görülen FK ve afebril unilateral klonik nöbetle karakterizedir. 2.yıldan sonra miyoklonik, atipik absans ve parsiyel nöbetler görülür.
- OD kalırlır. Aşı sonrası nöbet ve ensefalopati gelişen aşı ensefalopatilerde Dravet genetik mutasyonları saptanmıştır.
- Sık tekrarlayan ateşli konvüzyonlar sonrası epilepsi gelişmiş ve kognitif fonksiyonların kaybı durumunda Dravet sendromu düşünülmelidir.

#### West Sendromu (İnfantil Spazm)

- 2-12 aylar arasında başlayan, özellikle uyandırılma üzerine veya uykudaki halde görülen spazmlardır.
- **Triadı: Miyoklonik nöbetler+ Büyüme geriliği+ Tipik EEG bulgusu**
- Erkeklerdeki West Sendromu'ndan **ARX gen mutasyonu** (kuşkuğu genitelya ve kortikal migrasyon anomalileri ile ilişkili) sorumlu tutulmaktadır.
- Ağlama atakları sırasında **bacakların karna çekilmesi 'Gaz kalığı'** ile karışabilir.
- Altta yatan bir sebep bulunup bulunmamasına göre 2 gruba ayrılır. **Semptomatik (%80-90)** grubun nedenleri arasında **HİE** (periventriküler lökomalazi), konjenital enfeksiyonlar, metabolik hastalıklar, nörokutan sendromlar, hücre migrasyon anomalileri, prematürite ve kafa travması (subdural hematoma ve intraventriküler kanama) yer alır.
- **Kriptojenik (%10-20) İnfantil spazmin prognozu iyidir, ancak semptomatiklerin %80-90'ında MR gelişir.** Kriptojeniklerde 3 haftadan fazla tanı gecikmesi prognoz etkilenebilir.
- EEG'de **hipsaritmi** isimli özel bir pattern görülür (yüksek voltaj, yavaş kaotik zemin aktivitesine geçen multifokal dikenler).
- Tedavisinde ilk tercih **ACTH** ve **prednison**dur. Vigabatrin ikinci tercihtir. **Vigabatrin Tuberoskleroza sekonder West sendromunda ilk tercihtir.** Ketojenik diyet, valproat, benzodiyazepin, topiramet, lamotrijin, zonisamid, pridoksin ve IVIG kullanılan ajanlardır.

#### Lennox-Gastaut Sendromu

- 2-10 yaş arasında başlar. Üç komponenti vardır:
  - Gelişme geriliği
  - **Nöbetler:** Atipik absans dahil multip nöbet tipleri görülür. **Tedaviye dirençli çocukluk çağı epilepsilerinin en sık (%70) nedenidir.** Valproat ve lamotrijin kısmen faydalıdır. Antikonvülsana direçli ise ketojenik diyet işe yarayabilir. Asetazolamid, metoksimid, kortikosteroidler veya IVIG kullanılabilir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 156

156.miyofosforilaz enzim eksikliği sonucu olan hastalık

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDİATRİ / METABOLİZMA HASTALIKLARI

- Tıp III, IV ve IX'a siroz, Tıp I ve XI'e renal disfonksiyon, Tıp IIIa ve IV'e miyopati eşlik edebilir.
- Tıp II (beyin ve ön boynuz hücreleri), tip III (periferik sinirler) ve tip IV (diffuz veya periferik sinir sistemi) nörolojik tutulum gözlenebilir.

#### Karaciğer Glukoje Depo Hastalıkları

| Tip ve defekt                                                    | Klinik                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Spesifik özellik                                                       |
|------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------|
| <b>Ia Von Gierke</b><br>Glukoz-6-fosfataz                        | Hipoglisemi, büyüme gelişme geriliği, hepatomegali, hiperlipidemi, <b>hiperürisemi, laktik asidoz, AST-ALT normal</b><br><b>intermittan diyare</b><br>Renomegali, nefrokalkinoz, renal Fanconi,<br><b>Taş bebek yüzü</b> , trombosit fonksiyon bozukluğu, hepatik adenom, puberte tarda, polikistik over, pankreatit, ateroskleroz, osteoporoz, von Willebrand faktör eksikliği eşlik edebilir. | <b>Dell-like face, laktik asidoz RENAL tutulum</b>                     |
| <b>Ib Von Gierke</b><br>Glukoz-6-fosfat translokaz               | Tip Ia 'ya ek olarak nötropeni ve nötrofil fonksiyon bozukluğu                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | <b>Nötropeni</b>                                                       |
| <b>IIIa Cori-Forbes</b><br>Amilo 1-4 1-6 glukosidaz (Debrancher) | Hipoglisemi, büyüme gelişme geriliği, hepatomegali, hiperlipidemi, ALT-AST yükseldiği, ketozis<br>Kas güçsüzlüğü, kardiyomiopati, polikistik over sendromu                                                                                                                                                                                                                                      | Yaşla genellikle <b>KC bulguları düzelir! Kas bulguları ağırlaşır!</b> |
| <b>IIIb Cori-Forbes</b>                                          | Hipoglisemi, büyüme gelişme geriliği, hepatomegali, hiperlipidemi                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Kas tutulmaz                                                           |
| <b>IV Andersen</b><br>Amilo 1-4 1-6 trans-glukosidaz (Brancher)  | <b>HSM, büyüme geriliği, Hipoglisemi yok! Progresif siroz (5 yaşından önce ölüm)</b> Hipotoni, miyopati, kardiyomiopati                                                                                                                                                                                                                                                                         | <b>En kötü prognozlu KC glukojeozudur!</b>                             |
| <b>Tip 6 Hers</b><br>KC fosforilaz                               | Hepatomegali, hipoglisemi, hiperlipidemi                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <b>BENİGN</b><br>Yaşla düzelir                                         |
| <b>Tip 9 XR, OR</b><br>KC fosforilaz kinaz                       | Hepatomegali, hipoglisemi, hiperlipidemi                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <b>BENİGN</b><br>Yaşla düzelir                                         |
| <b>XR en sık KC glukojeozu!</b>                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                        |
| <b>Tip 11 Fanconi-Bickel</b><br>GLUT-2 defekti                   | Hepatomegali, renomegali, renal Fanconi, rikets                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | <b>RENAL tutulum</b>                                                   |
| Tip 0 Glukoje sentetaz                                           | Açlık hipoglisemisi, sabah yorgunluğu ve konvülsiyonu                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                        |

#### KAS GLİKOJENOZLARI

1. grup: Progresif kas güçsüzlüğü, atrofi veya kardiyomiopati (tip I)
2. grup: Kas ağrısı, egzersiz intoleransı, miyoglobüni (tip V, tip VII)

#### Kas Glukoje Depo Hastalıkları

| Tip ve defekt                                                                   | Klinik                                                                                                                                                       | Spesifik özellik      |
|---------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------|
| <b>Klinik Bilimler 156. soru</b><br><b>Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 246</b> |                                                                                                                                                              |                       |
| <b>V/McArdle</b> miyofosforilaz                                                 | Kas ağrısı, egzersiz intoleransı, miyoglobüni<br>Egzersizden önce şeker almak, yüksek karbonhidratlı diyet, kreatin ve ramipril tedavileri faydalı olabilir. | Erişkinde en sık GDH! |
|                                                                                 | Tip V ile aynı daha ağır                                                                                                                                     | Kompanse              |
| <b>VII/Tarui</b> fosfofruktokinaz                                               | Ek olarak kompanse hemolitik anemi<br>Kas lifinde PAS (+) diastaz rezistan polisakarit                                                                       | Hemolitik Anemi       |
| <b>Fosfoglisarat kinaz</b>                                                      | Tip V ile aynı                                                                                                                                               |                       |
| <b>Fosfoglisarat mutaz</b>                                                      | Tip V ile aynı                                                                                                                                               |                       |
| <b>LDH eksikliği</b>                                                            | Tip V ile aynı                                                                                                                                               |                       |

#### Progresif Beyin Hastalığı (GDH VIII)

- Hepatomegali, nistagmus, ataksi, turunkal tremor, başlangıçta hipotoni, sonradan spastisite görülür. Zamanla çevre ile iletişimleri kopar, yataklak hale gelirler.
- Disfaji sonucu aspirasyon pnömonisinden ölüm olur. Enzim eksikliği gösterilememiştir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 157

157. Down sendromlu çocuklarda aşağıdakilerden hangisinin görülmeye sıklığının artması bekenmeyen

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / GENETİK HASTALIKLAR

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

düğer. Diğer trizomiler gibi **anne yaşının ilerlemesiyle insidans artar**: Anne yaşı 15-29, 1/1500; 30-34, 1/800; 35-39, 1/270; 40-44, 1/100; 45 ve üstü, 1/50. **35 yaş üstü annelerde risk çok yükseldiği için prenatal tanı endikasyonu vardır**. Fetal kromozom incelemesi için amniyosentez veya koryon villus örnekleme genellikle yapılır. 35 yaş altı annelerde **üçlü tarama testi** etkilidir: **düşük maternal serum  $\alpha$ -fetoprotein, düşük ankonjuge  $\alpha$ stiröl ve yüksek hCG** Down sendromunun göstergeleridir. Prenatal USG trizomi 21'e eşlik eden kalın ense katlantısı, nazal kamik yokuğu, kısa femur, kalp ve GIS anomalilerini saptayabilir. **Turner sendromu** için **ileri anne yaşının risk oluşturmamaktadır ve gelmeyen seks kromozomunun daha çok paternaldir**.

Down sendromlu çocukların %95'i trizomi 21, %1'i mozaik yapı ve %4'ü kromozom 21'i ilgilendiren translokasyona sahiptir. Bu translokasyonlar arasında t(14q21q), t(15q21q) ve t(13q21q) yer alır. Fenotip trizomi 21 ile aynıdır. 30 yaş altı kadınların

Klinik Bilimler 157. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 465

| Trizomiler ve Klinik Özellikleri                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|-----------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Trizomi                                                   | Klinik                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| <b>TRIZOMİ 21, Down Sendromu (mongolizm)</b><br>1/600-800 | Düz yüz, küçük burun, basık burun kökü, <b>mongoloid yüz yapısı</b> , yukarı doğru ve çekik gözler, <b>epikantus</b> , hipertelorizm, iriste <b>Brushfield lekeleri</b> , brakisefali, kısa ve düz ense, ensede cilt kıvrımları, küçük kulaklar, yüksek damak, kısa ve geniş eller ve parmaklar. <b>Simian çizgisi</b> , pelvis displazisi (kalça çıkığı), 5. parmak orta falankında hipoplazi, eklemlerde hiperfleksibilite<br><b>Hipotoni, mental gerilik</b> ve büyüme geriliği, küçük penis ve testisler, infertilite<br>Kardiyak: <b>Endokardiyal yastık defekti</b> , VSD, PDA, ASD, mitral valv prolapsusu<br>GIS: TÖİ; <b>duodenal atrezi</b> , omfalosel, pilon stenozu, anüler pankreas, imperfore anüs |
| <b>TRIZOMİ 18, Edwards sendromu</b><br>1/6000             | Düşük doğum ağırlığı, parmak fleksiyon deformitesi, <b>yumruklanmış el</b> , <b>hipoplazik tırnaklar</b> (özellikle başparmakta), parmak pulpası cilt çizgilerinin kavsinde düzensizleşme<br><b>Mental gerilik ve hipertoni, mikrosefali</b> , belirgin oksiput, mikrogafi, düşük kulak, kısa palpebra, yüksek damak<br>Kısa sternum, dar pelvis ile kasıtlı abdölasyonu, <b>rocker-bottom feet (belirgin kalkaneus)</b><br><b>Kardiyak malformasyonlar</b> : VSD, ASD, PDA <b>Renal malformasyonlar</b> : At nalı böbrek, ektoptik böbrek, çift üreter                                                                                                                                                           |
| <b>TRIZOMİ 13, Patau sendromu</b>                         | <b>Yarı damak-yarı dudak</b> , çoğu kez orta hatla. <b>Holoprosensefali</b> , <b>kalp defektleri</b> , oküler hipertelorizm, mikrofalmi, iris kolobomları, bulböz burun<br><b>Mental gerilik</b> , sağırılık, <b>mikrosefali</b> , <b>büyük ön fontanel</b> , düşük yerleşimli malforme kulaklar, kapiller hemanjionlar, ensede geniş cilt, Simian çizgisi, dar hiperkonveks <b>tırnaklar</b> , fleas parmaklar ve polidaktili, kostalarda hipoplazi veya yokluk<br><b>Genital anomaliler</b> : kriptorşidizm, bikornuat uterus, herniler. <b>Kardiyak anomaliler</b> : VSD, PDA, ASD, dektrokardi                                                                                                                |
| <b>TRIZOMİ 8, mozaik</b><br>1/20.000                      | Uzun yüz, yüksek belirgin alın, geniş yukarı dönük burun, kalın dışa dönük alt dudak, mikrometrognati, düşük kulaklar, yüksek damak, bazen yarı damak<br><b>Osteoartiküler anomaliler</b> , orta mental gerilik                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |

**Monozomiler**: Kromozomdan tek bir örnek varsa meydana gelir. Tam veya kısmi olabilir. İnsanlarda **tam otozomal monozomiler hayatta bağdaşmaz, sadece mozaik formlar yaşayabilir**. Parsiyel monozomiler translokasyon taşıyıcısının çocuklarında görülebilir.

### B. KROMOZOM YAPİ ANORMALLİKLERİ

**Delesyonlar**: Kromozomun bir parçası **kayıbolduğunda görülür**. Basit bir delesyon olarak veya bir diğer kromozom parçasının duplikasyonu ile birlikte delesyon olarak meydana gelebilir. Delesyonlar kromozomların uç kısımlarında veya ara parçalarında olabilir ve genellikle mental gerilik ve malformasyonlara eşlik ederler. Küçük telomerik delesyonlar minör anomalilerle birlikte olan nonspesifik mental gerilikte nispeten sık görülür. **Delesyonlar rutin kromozom preparatlarında gözlemlenir, fakat mikradelesyonlar sadece mikroskop altında profaz kromozom çalışmalarıyla saptanabilir**. Submikroskopik delesyonlarda, kayıp parça moleküler probalar kullanarak (FISH analizi) veya DNA çalışmalarını (DNA dizisi analizleri) ile saptanabilir. İnsanlarda en sık görülen delesyonlar ve mikradelesyon sendromları aşağıdaki tabloda sunulmuştur.



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 158

158. Tip 1 diyabetli çocuklarda DKA patofizyolojisinde yer almayan mekanizma hangisidir?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM**  
Klinik Bilimler 158. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 220

**Patogenez – Otoimmün Hasar**

Genetik olarak yatkın kişilerde (HLA-DR3, HLA-DR-4, **HLA DQB1 (nonAsp/nonAsp)**), çevresel faktörler (diyet, viral enfeksiyonlar, psikolojik stres) in tetiklediği pankreas adacıklarına karşı otoimmün süreci (ICA: anti-adacık ab; GADA: Glutamik Asit Dekarboksilaz Ab; IAA: İnsülin otoAb; IA-2: Tirozin fosfataz Ab) başlatır. Bu otoimmün atak yavaş ve ilerleyici biçimde β hücrelerini harap ederek insülin sekresyonunun kaybına yol açar. **Pankreas adacıklarının %80-90'ı yıkama uğradığında klinik diyabet başlar.** Geçici remisyon (balayı dönemi) sonrası oturmuş hastalık gelişir.

**Klinik Bulgular**

- Hafif insülin eksikliğinde, kas ve yağ dokusunun glukoz kullanımı azalır, **postprandiyal hiperglisemi** ortaya çıkar.
- Daha düşük insülin düzeylerinde, glükoneoliz ve glukoneogenez yoluyla karaciğer aşırı glukoz üretir, **açlık hiperglisemisi** başlar.
- Hiperglisemi renal eşeği aştığında (>180 mg/dl) **poliüri** veya **noktüri**, **polidipsi** başlar. Glukozüriye bağlı kızlarda **monilial vajinit** gelişebilir. Glukozüri kompanse olur. Kilo kaybı ve yağ dokusunda azalma olur.
- Dehidrasyon yanı sıra kalori ve elektrolit kaybı fizyolojik stres yaratarak, stres hormonlarının (epinefrin, kortizol, büyüme hormonu) aşırı sekresyonuna yol açar.
- İnsülin eksikliği ve karşı düzenleyici hormonların fazlalığı kombinasyonu lipolizin hızlanması, plazma trigliserid ve serbest yağ asidi düzeylerinin artması, keton cisimlerinin (β-hidroksibütirat ve asetoasetat) oluşumu ve ketoasit birikimine bağlı metabolik asidoz ile **Diyabet Ketoasidozu** nun (DKA) ortaya çıkmasına neden olur.
- Asidozu kompanse etme çabasıyla hızlı derin solunuma (**Kussmaul solunumu**); asetoasetatın aseton dönüşümüyle **nefesin karakteristik meyvensi kokusu**; ketonların katyonlarla birlikte idrarla atılmasına bağlı daha fazla sıvı ve elektrolit kaybı (Na, K, P); progresif dehidrasyon, hipokalemi, asidoz, hiperosmolarite, beyin oksijen kullanımının azalması, **bilinç kaybı** ve hastanın **komatöz** hale gelmesi (Diyabet Koması), sırasıyla meydana gelebilir.
- DKA yeni başlangıçlı DM olan çocukların %20-40'ında görülür. Eski diyabetlilerde ise insülin dozlarının atlanması veya araya giren hastalıkların yeterli tedavi edilmemesidir.
- %60-80 hafif-orta şiddette semptomu, kusması olmayan hafif dehidratasyonu vardır, ketoasidoz bulunmaz.

**DKA Olmayan Yeni Başlangıçlı Diyabet**

**İnsülin Tedavisi**

- Başlangıç dozu 0.7-1 Ü/kg/gün dür.
- Yeni tanı alan çocuklarda, rezidüel β-hücre fonksiyonu nedeniyle, eksojen insülin ihtiyacı azalır. (honeymoon-balayı periyodu). Balayı dönemi birkaç ay sürebilir.
- İnsülin rezervi tükenen, uzun süre diyabetli çocuklarda, insülin ihtiyacı prepubertal dönemde 0.7-1 Ü/kg/gün, pubertede 1-1.2 Ü/kg/gün dür.

**İnsülin Tedavi Şemaları**

- β-hücre aktivitesini takdit (24 saatlik bazal insülin ve öğünlerle birlikte bolus insülin) etmeye dayanır.
- Bazal olarak orta etkili (NPH veya lente), uzun etkili (ultralente-UL) veya uzun etkili analog (glargine-G) insülinler kullanılır.
- Bolus olarak kısa etkili (regüler-R) veya hızlı etkili analog (lispro-L veya aspart-A) insülinler kullanılır.
- Günülik bazal insülin ihtiyacını karşılamak için NPH ve UL'nin 2 kez verilmesi gerekirken, insülin G tek doz yeterlidir.
- R insülinin etkisi 30-60 dk. içinde başladığı için, enjeksiyondan sonra öğünün en az yarım saat sonra yenmesi gerekmektedir, pik etkisi geciktirici için postprandiyal hiperglisemiler yaşanmakta ve etki süresi uzun olduğu için öğün aralarında hipoglisemilere yol açabilmekte ve ara öğün alınmasını gerekli kılmaktadır. Öğünlerle birlikte verilen **regüler insülin analogları lispro ve aspart** etki profili bu sorunları azaltmaktadır.
- Aynı şekilde NPH/lente nin pikleri ve etki süreleri, özellikle gece hipoglisemileri için risk yaratmaktadır. **Glargin insülin 24 saatlik etki süresi ve pik etkisinin olmamasıyla daha iyi bazal insülin sağlanması seçeneğini sunmaktadır.**
- Günümlerde en ideal şema tek doz glargine ve öğün öncesi lispro veya aspart insülin kullanımıdır.

**Dawn (Şafak) Fenomeni:** Kahvaltıdan önce sabah erken saatlerde hiperglisemi görülebilir. Bazal insülin olarak akşam veya gece yatmadan önce NPH veya lente insülin kullanan çocuklarda sabah insülin düzeyi azalır ve kan şekeri yükselir. Şafak fenomeninin gecelik büyüme hormonu sekresyonu ve insülin klirensinde artışa bağlı olduğu düşünülür. Şafak fenomeni tekrarlayıcıdır ve çoğu sabah kan şekeri orta derecede artmış bulunur. **Akşam-gece NPH dozunu artırmak gerekir.**

**Somogyi Fenomeni:** Gece yansıdan sonra veya sabah erken saatlerde yaşanan **hipoglisemiden kaynaklanan rebound sabah hiperglisemisi**dir. **Aşırı karşıt hormon yanıtına** bağlı geliştiği düşünülür. Sabah hiperglisemisi olan çocuğun geceki değerlerini izlemek durumu açığa çıkarır. Gece yansı hipoglisemileri saptanırsa, **akşam-gece NPH dozunu azaltmak gerekir** Somogyi nadir bir durumdur; gece hipoglisemi yaşayan diyabetli çocukların çoğunda hipoglisemi sabah saatlerinde de devam eder. neticede insülin dozu azaltılır.

**Brittle (oynak) diyabet:** Yeme bozuklukları, psikososyal (ailesel) veya psikiyatrik problemleri çocuklarda yüksek insülin dozu kullanımı, sık DKA komasına girme ve kan şekerinde geniş dalgalanmalarla karakterize durumdur.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 160

160. Boy kısalığı en az hangi hastalıkta görülür?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / METABOLİZMA HASTALIKLARI

#### B. Oküler Albinizm

Albinizmin sadece göz bulguları vardır. Nettleship-Falls tipi XR kalıttır.

#### C. Sendromik Generalize Albinizm

- Hermansky-Pudlak OR kalıttır, kanama diyetine, albinizmin cilt ve oküler semptomları eşlik eder.
- Chedlak-Higashi sendromu OR kalıttır, sık bakteriyel enfeksiyonlar, hafif kanama diyeti ve albinizmle karakterizedir.

#### LOKALİZE ALBİNİZM (OD KALITILIRLAR)

- Piebaldizm beyaz perçem, yüz, gövde ve ekstremitelerde beyaz makül bulunur.
- Waardenburg sendromu beyaz perçem, burun kökü basılgı, iris heterokromisi, sensörinöral sağırık ve Hirschsprung hastalığı ile karakterize bir genetik hastalıktır.

#### METİYONİN

Esansiyel bir aminoasit olan metiyoninden sistein oluşur. Metiyonin yıkımının ara maddesi olan homosistein bir yandan sistationin sentetaz enzimi ile sistationine dönüşürken, büyük bir bölümü de metiyonin sentetaz enzimi ile tekrar metiyonine dönüşür. Bu enzimin substrat olarak folik asit metaboliti 5-metiltehtrahidrofolat ve kofaktör olarak vitamin B12 metaboliti metilkobalamine gereksinimi vardır.

#### HOMOSİSTİNÜRİ (TİP I - KLASİK)

- Sistationin sentetaz eksikliğine bağlı en sık görülen doğumsal metionin bozukluğudur.
- Heterozigot taşıyıcılar genellikle asemptomatiktir, ancak tromboembolik hastalık ve koroner kalp hastalığı normal bireylerden daha sıktır.
- Hastaların %40'ı B6'ya yanıt veren, rezidüel enzim aktivitesi olan hafif formdadır.

#### Klinik Bulgular

- Doğumda normaldir. İnfantra büyüme ve gelişme geriliği görülebilir.
- 3 yaşından sonra lens subluksasyonu (ektopia lentis) geliştiğinde tanı konur. Bu durum ağır miyopi ve iridodonezise (iris titreme) neden olur. Yaşamın daha sonraki döneminde astigmatizma, glaukom, katarakt, retina dekolmanı ve optik atrofi görülebilir.

Klinik Bilimler 160. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 230

pektus ekskavatum veya karinatum, genu valgum, pes cavus, yüksek damak ve diş dökülmesi) sıktır.

- Açık ten, mavi sklerası ve özel malar kızarıklık vardır.

- Jeneralize osteoporoz, özellikle omurlarda, ana radyolojik bulgudur.
- Tromboemboli atakları artmış homosisteinin vasküler endotelde oluşturduğu harabiyet sonucudur. Özellikle serebral tromboemboliye bağlı paraliziler, ayrıca kor pulmonale, optik atrofi ve ağır hipertansiyon gelişebilir.

#### Tanı

- Metiyonin ve homosisteinin vücut sıvılarında artmış, plazmada sistin düzeyinin azalmış olması tanısaldır.
- Kesin tanı karaciğer biyopsisinde/fibroblast kültürlerinde enzim eksikliğinin gösterilmesi veya DNA analizi ile konulur. Prenatal tanı mümkündür.

#### Tedavi

- Yüksek doz B6 verilir. B6'ya hastalar dramatik cevap verirler.
- B6'ya cevap vermeyen hastalarda folik asit tedavisi eklenebilir.
- Diyetten metiyonin kasıtları, sistein ilave edilir.
- Betain (trimetilglisin) metil donörü olarak homosisteinin metiyonine remetilasyonu sağlar.
- Yüksek doz C vitamini endotel fonksiyonu düzeltir.

## Soru kökü ve çözümü: Temel Bilimler 69

69. Primer hiperkoagülabilite olmayan..

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDİATRİ / HEMATOLOJİ

#### HERMANSKİ-PUDLAK SENDROMU

- Okülükütanöz albinizm, kanama diyatezi ile karakterizedir.

#### CHEDIAK-HIGASHI

- Parsiyel albinizm, sık piyoenik enfeksiyon, **dev lizozomal granüller** ile karakterizedir.

#### EPSTEİN SENDROMU

- Herediter nefrit, trombositopeni, sinirsel sağırlık ile karakterizedir.

#### GRİ PLATELET SENDROMU

- $\alpha$  granüllerin yokluğu **PF'de trombositlerin gri görünmesine** neden olur. Ristotetin ve trombin hariç agonistlerle agregasyon ve salınım olmaz. Elektron mikroskobu tanısaldır.

#### TROMBOSİT GRANÜLLERİ İLE İLİŞKİLİ HASTALIKLAR

1. Hermansky-Pudlak sendromu
2. Griscelli sendromu
3. Gri platelet sendromu
4. Chediak-Higashi sendromu
5. Quebec sendromu
6. Paris-Trousseau sendromu

#### ÇOCUKLARDA TROMBOTİK HASTALIKLAR

Temel Bilimler 69. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 082

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p><b>Antikoagulan eksikliği</b><br/>Antitrombin III, Protein C, Protein S, trombomodulin</p> <p><b>Kofektör proteolizine direnç</b><br/><b>Faktör V Leiden mutasyonu (en sık)</b></p> <p><b>Prokoagulan yüksekliği</b><br/>Protrombin 20210 mutasyonu<br/>Artmış Faktör VIII, IX, X, XI düzeyi</p> <p><b>Fibrinoliz defekti</b><br/>Difibrinajenemi<br/>Plazminojen eksikliği<br/>Aşırı plazminojen aktivatör inhibitörü (PAI-1)<br/>Doku plazminojen aktivatörü (TPA) eksikliği<br/>Lipoprotein (a) artışı</p> <p><b>Endotel hasarı</b><br/>Homosistatinemi</p> | <p><b>Kan akamında tıkanma</b><br/><b>Kateter</b>, polisitemi/dehidratasyon, gebelik<br/>İmmobilizasyon</p> <p><b>Yaralanma</b><br/>Travma, cerrahi, egzersiz<br/>İnflamasyon<br/>İnflamatuvar bağınak hastalığı, vaskülit, Behçet hastalığı</p> <p><b>Hiperkoagülabilite</b><br/>Gebelik, oral kontraseptifler<br/>Antifosfolipid sendromu<br/>Nefrotik sendrom<br/>Malignite, L-Asparajinaz</p> <p><b>Diğer nadir</b><br/>PNH<br/>Trombositemi<br/>Vasküler greft</p> |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

- **Faktör V Leiden mutasyonu en sık herediter tromboz nedenidir.** Faktör Va'nın aktive protrombin C tarafından inaktivasyonuna direnç gelişmesidir.
- Protrombin 20210 gen mutasyonu sonucu protrombin düzeyi artar.
- **Antitrombin III, Protein C, Protein S eksiklikleri** daha nadirdir ancak daha yüksek tromboz riskleri vardır. Homozigot olanlar yenidoğanlarda purpura fulminans gelişebilir. Bunlar edinisel durumlara bağlı olarak da azalabilir.
- **Tek ventrikül konjenital kalp anomallisinde, nefrotik sendromda** ve heparin disfonksiyonunda öçe de azalır.
- **K vitamini eksikliği ve varfarin** etkisi protein C ve S;

## Soru kökü ve çözümü: Temel Bilimler 72

72. 28 yas erkek, sag testiste ağırlı kitle. Histoloji: belirsiz sınırlı hiperkromatik pleomorfik hücreler, solid adalar ve glandüler yapılar, konfluent nekroz, CD30 (+).

En olası tanı?

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / ONKOLOJİ

**TUSEM**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### GERMİNOMLAR

- Overde disgerminom, testiste seminom, kafa içinde ve mediastende olabilirler.
- **HCG yüksekliği** görülebilir. **PLAP (Alkalen fosfatazin plesental izoenzimi) pozitifliği** özgün belirteçtir. LDH izoenzim-1 disgerminomlarda sıklıkla pozitifdir.

**Endodermal Sinüs Tümörü (Yolk Sak Tümörü)**

Temel Bilimler 72. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 107

#### KORYOKARSİNOMA

- Oldukça hemorajik bir tümördür. Mikroskopik olarak sitotroblastik ve sinsiyotroblastik hücrelerin görülmesi tanının doğrulanması için gereklidir.
- **Beta- HCG yüksekliği** ile karakterizedir.

#### EMBRİYONEL KARSİNOM

- En sık testiste görülür. Diğer germ hücreli tümörlerden farklı olarak immünohistokimyasal olarak **CD30 ile pozitif boyanır**. Hastaların %60'ında, HCG yüksektir. PLAP pozitifliği de saptanabilir.

#### GONADOBLASTOMA

- Özellikle **gonadal disgenezili çocuklarda** görülür.
- Gonadoblastomlardan sıklıkla disgerminom gelişmektedir.

#### GERM HÜCRELİ OLMAYAN GONADAL TÜMÖRLER

- Çocuklarda nadirdir. Genellikle overlerde görülür.
- **Sertoli-Leydig hücre tümörleri**, **granüloza hücre tümörleri** ve nadiren **epitelyal karsinom** görülür. İlk ikisi salgıladıkları hormonlarla virilizasyon, feminizasyon ve erken puberteye neden olabilirler.

#### TİROİD KARSİNOMU

- Çocuklarda nadirdir. Ama **prognozu erişkinlere göre çok iyidir**.
- Risk faktörleri:
  - **Radyasyon**
  - **Genetik faktörler** (RET gen düzenlenmesi-Papiller ca; p53 mutasyonu-anaplastik ca; familial OD kalıtım-papiller ca)
  - **Otoimmün tiroidit** (papiller ca)
  - **Tiroglossal kist risk**
- Histolojik olarak **papiller (%80)**, foliküler (%17), medüller (%2) ve mikat diferansiyedir.
- **Kızlarda 2 kat daha fazla** görülür. **Ortalama tanı yaşı 9'dur**. İlk klinik bulgu tiroid veya boğazda sert ağrısız nodüldür. Sıklıkla servikal LAP saptanır. **Boyundan sonra en sık metastaz akciğerdedir**.
- En yararlı tanısal test ince iğne aspirasyon biyopsisidir. Genellikle **tiroid fonksiyonları normaldir**.

#### LİFRAUMENİ SENDROMU

- OD; Ailesel kanser sendromu : **17.kromozomda p53 mutasyonu vardır**.
- Hayat boyu kanser gelişme riski:
  - Kadın: %90
  - Erkek: %70



## Soru kökü ve çözümü: Temel Bilimler 90

90. Hangi ilaç migren profilaksisinde kullanılmaz ?

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / NÖROLOJİ

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### Tanı Kriterleri

| Aurasız migren tanı kriterleri                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | Auralı migren tanı kriterleri                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p>A. B - D kriterlerine uyum en az 5 atak</p> <p>B. 4 - 72 saat arası süren baş ağrısı atakları (tedavi edilmeyen ya da tedavisi başarısız olan)</p> <p>C. Baş ağrısı aşağıdaki özelliklerin en az ikisini taşımaktadır:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Unilateral lokalizasyon</li> <li>Zonklayıcı karakter</li> <li>Orta şiddette ya da şiddetli ağrı</li> <li>Rutin fiziksel aktiviteyle kötüleşmeye ya da rutin fiziksel aktiviteden (örn. yürüme ya da merdiven çıkma) kaçınmaya neden olma</li> </ul> <p>D. Baş ağrısı sırasında aşağıdakilerden en az biri görülür:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Mide bulantısı ve/veya kusma</li> </ul> | <p>I. Bir veya daha fazla aşağıdaki tamamen geri dönüşümlü auralardan biri:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>a. Görsel</li> <li>b. Duyusal</li> <li>c. Konuşma/dil semptomları</li> <li>d. Motor</li> <li>e. Beyin eşiği</li> <li>f. Retinal</li> </ul> <p>II. Aşağıdaki 6 maddeden en az 3'ünün olması:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>a. En az bir aura yavaş yavaş 5 dk ve daha fazla süreye yayılır</li> <li>b. Arka arkaya en az 2 semptom ortaya çıkar</li> <li>c. Her bir aura 5-60 dk arasında sürer</li> <li>d. En az bir aura unilateraldir</li> <li>e. En az bir aura pozitifdir</li> </ul> |

Temel Bilimler 90. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 163

#### Migren tedavisi

##### Acut Migren Tedavisi

- Analjezikler; NSAİ'lerden ibuprofen öncelikli kullanılır etkili değilse naproksen sodyum kullanılır.
- Parasetamol de kullanılabilir. Büyük çocuklarda aspirin verilebilir.
- Triptanlar ciddi migren vakalarında endikedir. Almotriptan sadece adolesanlarda FDA onayı almıştır.
- Dirençli vakalarda iv sıvılar ve ketorolak ile kombine edilerek proklorperazin veya metoklopramid kullanılır.

##### Koruyucu Tedavi

Baş ağrıları sık (≥ 1/hafta) ve hayatı kısıtlayıcı ise profilaksi en az 4-6 ay kullanılır.

##### Kullanılan ilaçlar:

- Ca kanal blokerleri (Flunarizin)
- Antihipertansifler (Propranolol)
- Antikonvülsanlar (Valproat, Topiramat, Levatirasetam, Gabapentin)
- Antihistaminikler (Sipraheptadin)
- Antidepresanlar (Amitriptilin)
- Koenzim Q, Riboflavin, Magnezyum, Butterbur bitkisi, Onabotulinum toksini A

##### Dirençli Migren Tedavisi

- Proklorperazin
- Metoklopramid
- Ketorolak
- Valproat
- Dihidroergotamin

#### GERİLİM TİPİ BAŞ AĞRILARI

- Hafif, orta şiddette, diffüz lokalizasyonlu, aktiviteyle değişmeyen ve zonklayıcı tarzda olmayan ağrılardır.
- Bulantı, fotofobi ve fonofobinin yalnız bir tanesiyle ilişkili olabilir. Kusma ile ilişkisi yoktur.
- Atak 30 dk-7 gün arasındadır, rekürrendir ama en az 10 atak olmalıdır.
- Sıklıkla akut atak tedavisinde basit analjezikler, profilakside amitriptilin kullanılır.

##### Baş ağrısında görüntüleme endikasyonları

- + Anormal nörolojik bulgular
- + Nöbet varlığı veya çok kısa auralar
- + Baziller ya da hemiplejik aura gibi atipik auralar
- + Çocuk 6 yaşından küçük ya da ağrıyı tarif edemiyorsa
- + Ölümlükle veya öne eğilmekte hissedilen kısa baş ağrısı
- + Uykudan uyanıldığında hissedilen ya da uykudan uyanmadan baş ağrısı
- + Aile öyküsü olmayan çocukta migren tipi baş ağrısı
- + Hemipleji
- + Trigeminal otonomik sefalji
- + Okipital baş ağrısı

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 109

109.Superior mezenterik arter sendromu ile ilgili doğru ifade ?

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / GASTROENTEROLOJİ

#### TEDAVİ

- Kesin tedavi cerrahi müdahaledir. Tanı konur konmaz uygulanabileceği gibi geçici kolostomi uygulanarak kesin onarım için bebeğin 6-12 aylık olmasına kadar beklenebilir.
- Tercih edilmesi gereken laparoskopik tek seansta pull-through yöntemidir.
- Prognoz genellikle iyidir. Hastaların büyük çoğunluğu cerrahi sonrası dışkı kontrolünü sağlar. Postop problemler tekrarlayıcı enterokolit, sitrikür, prolapsus ve perianal apsedir.

#### Hirschsprung Hastalığı ve Fonksiyonel Kabızlık Ayrıcı Tanısı

|                           | Fonksiyonel Kabızlık | Hirschsprung Hastalığı |
|---------------------------|----------------------|------------------------|
| Öykü                      |                      |                        |
| Kabızlık başlama zamanı   | > 2 yaş              | Doğumda                |
| Enkoprezis                | Yaygın               | Nadir                  |
| Gelişimde yetersizlik     | Nadir                | Olabilir               |
| Enterokolit               | Yok                  | Olabilir               |
| Barsak eğitiminin geçmesi | Genellikle           | Yok                    |
| MUAYENE                   |                      |                        |
| Abdominal distansiyon     | Nadir                | Yaygın                 |
| Azalmış kilo alımı        | Çok nadir            | Nadir                  |

Klinik Bilimler 109. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 124

|                     |                                     |                                                              |
|---------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------|
| Laboratuvar         |                                     |                                                              |
| Anorektal manometri | İnternal anal sfinkter gevşer       | İnternal anal sfinkter gevşemesinde yetersizlik              |
| Rektal biyopsi      | Normal                              | Gangliyon hücreleri yok, artmış asetilkolinesteraz boyanması |
| Baryumlu lavman     | Masif gaita kitlesi, geçiş zoru yok | Geçiş zoru var, bağıltımda gecikme (> 24 saat)               |

#### SUPERİYOR MEZENTERİK ARTER SENDROMU (WILKIE/CAST SENDROMU)

- Duodenumun üçüncü kısmına baskı sonucu superior mezenterik arterin etkilenmesi nedeniyle oluşur.
- Cerrahi gibi intraabdominal basıncı arttıran durumlar, hızlı kilo kaybı ve immobilizasyon risk faktörleridir.
- Başlıca semptomları aralıklı karın ağrısı, anoreksi, bulantı ve kusmadır.

#### İNVAJİNASYON

- Sindirim yolunun bir bölümünün kendinden sonra gelen parçasının içine girmesine invajinasyon denir. İnsidansı 1-4 /1000 canlı doğumdur.
- 5 ay-3 yaş arasındaki çocuklarda intestinal obstrüksiyonun en sık sebebidir.
- Erkeklerde kızlardan 3 kat fazla görülür.
- Hastaların % 60'ı 1 yaşından, %80'i 2 yaşından küçükler ve yenidoğanlarda nadirdir.
- Bazıları kendiliğinden düzelir. Tedavisiz bırakılır ise çoğu ölümlle sonuçlanır.

#### ETİYOLOJİ

- %80 idiyopattır.
- İlkbahar ve sonbaharda insidansı pik yapar. Oluşumunda Adenovirüs tip C enfeksiyonları ile paralellik kurulmuştur. Henoch-Schönlein purpurasının komplikasyonu olarak ortaya çıkabilir.
- Günümüzde uygulanan rotavirüs aşısının ilk dozunun geç dönemde yapılması invajinasyon riskini artırır.
- İleumdaki büyümüş peyer plakları ve lenfonodüler hiperplazi invajinasyona neden olabilir.
- Hastaların % 2-8'inde içe dönük apendiks, Meckel divertikülü, nörofibrom, hemanjiom, polip, duplikasyon veya lenfoma gibi belirlenebilen başlangıç noktaları bulunur. Bunlar 2 yaş üzeri çocuklarda daha siktir. Çocuğun yaşı arttıkça başlangıç noktası olması riski de artar.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 125

125. Tek taraflı optik nörit ile tariflenen MS vakasında hasta için en olası tanı ve en uygun tetkik aşağıdakilerin hangisinde birlikte verilmiştir?

A) Multipl skleroz – Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / NÖROLOJİ

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

### SSS'NİN DEMİYELİNİZAN HASTALIKLARI

Klinik Bilimler 125. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 175

- **Kronik, remisyon-relapslar** ile karakterize, **beyaz cevherde multipl lezyonlara** neden olan demiyelinizan hastalıktır. Çocuklarda nadir olup, %5 hasta 18 yaşından önce bulgu verir. Etiyolojide genetik, immüno-lojik ve enfeksiyöz faktörler suçlanmaktadır. **EBV enfeksiyonu** ile güçlü ilişkisi gösterilmmiştir.
- Birinci derece **akrabalarda MS öyküsü** yaklaşık %20'dir.
- **En sık klinik başvuru bulgusu, tek taraflı güçsüzlükle beraber üst motor nöron tutulumu, duyuşsal anomali, görme yakınmaları veya ataksidir.** Paresteziler sıkır. Görme problemleri arasında diplopi, nistagmus ve optik nörite bağlı ani görme kaybı sayılabilir.
- En sık **optik sinir tutulumu** olur.
- Baş ağrısı, yorgunluk, dizatri, nöbet, Nöromiyelitis optika (Devic hastalığı) ile ilişkili olabilir.
- **Kesin tanı otopsi veya biyopsi** ile konur. Tanıda kesinleşecek yöntem **kraniyal MRG'dir.** MRG'de korpus kallozum, periventriküler beyaz cevher, beyin sapı ve spinal kordda **küçük 3-4 mm plaklar** görülür. BOS'ta **oligoklonal bant** saptanır.
- Atakda yüksek doz **metilprednizolon** (Uzun dönem prognoz üstüne etkisi yok) verilir.
- Kronik tedavide modifiye edici interferon tedavisi, hastalık aktivitesini azaltabilir. En çok kullanılan **INF- $\beta$**  dir. **INF- $\alpha$** , glatiramer asetat, fingolimod ve natalizumab erişkinde kullanılmaktadır.
- **Fingolimod** çocuklarda FDA onayı almıştır.

### AKUT DISSEMINE ENSEFALOMİYELIT (ADEM)

- Sıklıkla **nonspesifik ÜSVE** bazen de **aşılama** veya **kazamık, kızamıkçık, su çiçeği, herpes zoster, kabakulak, mikoplazma pnömonia** gibi **enfeksiyonlar sonrası ortaya çıkan, monofazik, immün aracı demiyelinizan** hastalıktır.
- Ateş, letarji, kusma, güçsüzlük, ataksi, baş ağrısı, nöbet ve diğer **sistemik bulgular** vardır. Hastalar deliryum, koma, miyelopati ve fokal nörolojik bulgular gelişirir (**Ensefalopati tipidir**).
- **Kraniyal MRG'de** T2 kesitlerde yaygın, beyaz cevher, bazal ganglion, talamus ve beyin sapını tutan sınırlan düzensiz ödem, inflamasyon ve **demiyelinizasyon** ile karakterize lezyonlar görülür. Ara sıra hemorajik beyaz cevher lezyonları görülür. **BOS'ta monositik ve lenfositik pleositoz** gözlenir.
- Tedavide **yüksek doz IV metilprednizolon** sonrası PO prednizolon etkilidir. **IVIG** tedavisine de iyi yanıt verir.
- %70'i 6 ay içinde tamamen iyileşir. Kalanlarda sekel gelişir. Ataklar sırasında ölüm bildirilmştir. **Tekrarlamaz.**
- **Ayrıcı tanı ilk sırada MS yer alır.** Genetik makrofağ aktivasyon sendromları (Familiyal hemofagositik lenfositizis ve Chediak-Higashi) ve SSS'nin izole vaskülitleri de düşünölmelidir.

#### ADEM ve İlk Atak Ms Ayrıcı Tanısı

|                     | ADEM                                                                 | MS                                                                            |
|---------------------|----------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|
| Yaş                 | < 10 yaş (K=E)                                                       | > 10 yaş (K>E)                                                                |
| Stupor/koma         | +                                                                    | -                                                                             |
| Ateş/kusma          | +                                                                    | -                                                                             |
| Aile öyküsü         | Yok                                                                  | %20                                                                           |
| Duyuşsal şikayetler | +                                                                    | +                                                                             |
| Nöbet               | +                                                                    | -                                                                             |
| Optik nörit         | Bilateral                                                            | Unilateral                                                                    |
| Başvuru             | Polisemptomatik                                                      | Monosemptomatik                                                               |
| Kraniyal MRG        | Dağınık lezyonlar: Bazal ganglion, talamus, gri-beyaz cevher bileşke | İzole jukstakortikal lezyonlar: Periventriküler beyaz cevher, korpus kallozum |
| BOS                 | Pleositoz (Lenfositoz)                                               | Oligoklonal bant                                                              |
| Steroidle yanıt     | +                                                                    | +                                                                             |
| İzlem               | Yeni lezyon yok                                                      | Yeni lezyonlar ortaya çıkar                                                   |

175

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 136

136. dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğunun ayırıcı tanısı

### İLGİLİ NOTLAR

**TUSEM®**  
 TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDIATRİ / ENDOKRİNOLOJİ

### HİPERTİROİDİZM

• En sık nedeni Graves'tir.

#### Hipertiroidizm nedenleri

|                                           |                                  |
|-------------------------------------------|----------------------------------|
| Graves                                    | Subakut tiroidit                 |
| Neonatal graves                           | Akut süperakut tiroidit          |
| Pitüiter adenom                           | Amiodaronun indüklediği tiroidit |
| Korykarsinom                              | İyatrojenik                      |
| Tirotropin reseptör aktive edici mutasyon | Kasıtlı alim                     |
| + Toksik MnG                              | Hamburger tirotoksikozu          |
| + Toksik soliter adenom                   | Struma ovarii                    |
| + Konjenital Hipertiroidi                 | Tiroid Ca                        |
| + McCune Albright                         | Tirotoksikoz facitita            |
| İyodun indüklediği (Jod-Basedow)          | Tiroid hormon direnci            |

### GRAVES HASTALIĞI (GH)

Çocuklarda 1/5000 sıklığında görülür. Pk insidansı 11-15 yaş arasındadır. Kız/erkek oranı 5/1'dir. Ailede otoimmün tiroid hastalığı öyküsü genellikle vardır.

#### Etiyoloji

- Tirotropin reseptör stimulan antikor (TRSAb) ve tirotropin reseptör blokan antikor (TRBAb) vardır. Hastalığın klinik seyri genellikle bu iki antikor arasındaki orana paralel gider.
- GH'de görülen oftalmopatiye tiroid ve göz kaslarında ortak bulunan antijenlere karşı gelişen antikorlar sebep olur.
- HLA-B8 ve HLA-DR3 ile ilişkilidir.
- Addison, Tiro DM, miyasteni arızis ve cölyak hastalığı gibi HLA-DR3 ilişkili bozukluklar GH'ya eşlik edebilir.

Klinik Bilimler 136. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 206

#### Klinik Bulgular

- **Motor hiperaktivite ve emosyonel bozukluk ( huzursuz, kolay heyecanlanır ve ağlar)** ilk belirtilerdir.
- Dikkat süresi kısadır(okul başansı düşer), iştah artmasına rağmen kilo azalır.
- **Gusta tüm hastalarda bulunur. Eksoftalmi çoğu hastada vardır. fakat hafiftir.**
- Cilt nemli-kızamıklı, aşırı terleme olur. Kas zayıflığı nadirdir.
- Taşikardi, çarpıntı, dispne, kardiyomegali, kalp yetmezliği, atrial fibrilasyon ,mitral yetmezlik (sistolik üfürüm), sistolik kan basıncında ve nabız basıncında yükselme olur.
- **Tiroid "krizi" veya "fırtınası"** ani başlangıç, hipertermi, ağır taşikardi ve huzursuzluk ile ortaya çıkan bir hipertiroidizm formudur.
- Maskeli hipertiroidi apati, halsizlik ve kaşeksi görülen bir formdur.
- Yaygın guatr ve uzamış tirotoksikozun (> 8 hf) kombinasyonuna neredeyse her zaman Graves hastalığı neden olur. Dolayındaki TSHR-Abs veya karakteristik göz veya cilt değişikliklerinin varlığı tanısaldır.

#### Laboratuvar Bulguları

- Serum total ve serbest T4 ve T3 düzeyleri yüksektir. TSH düzeyi baskıdır.
- TPO antikorları çoğu kez mevcuttur. Yeni tanı alanlarda TRSAb vardır ve kaybolması remisyonu öngörür.
- Radyoaktif iyot hızla ve diffüz olarak tutulur.
- Kemik yaşı ilerliği ve kraniosinostoz görülür. Kemik dansitesi tanıda azalmış bulunabilir, tedaviyle normale döner.

#### Tedavi

- İlaç (PTU, metimazol): İlaç tedavisiyle 13 yaşından büyük hastalar, erkekler, vücut kitle indeksi yüksek olanlar, guatr küçük olanlar ve T3 düzeyi hafif yüksek olanlarda erken remisyona olasılığı yüksektir.
- **Metimazol çocukluk çağı graves hastalarında ilk tercihtir. Metimazolün yan etkisi reversible kolestatik sarılıktır.** Tirotoksik kriz ve gebelikte toksik olduğunda PTU tercih edilir.
- Radyoaktif iyot (10 yaş üzerinde ilk seçenek olabilir)
- Near-total tiroidektomi
- Propranolol, atenolol sempatik belirtiler fazla ise kullanılır.

206



## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 136

136. dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğunun ayırıcı tanısı

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

PEDİATRİ / NÖROLOJİ

### EPILEPSİYİ TAKLİT EDEN DURUMLAR

#### KATILMA NÖBETLERİ (BREATH-HOLDING SPELLS)

Ataklarla karakterizedir. Sinirlenme veya ağrı gibi uyarılar sonucunda çocuk ağlar. Çocuğun siyanoz veya apnesi olur. Tonusu azalır. Olay şiddetli ise kasılma veya miyoklonik atım görülür. Çocuk atağın sonuna doğru serebral anoksi nedeniyle yanıtız hale geldiği için ailelerde büyük korku yaratır. Genellikle ailede benzer öykü ya da vazovagal senkop öyküsü vardır. Demir eksikliği anemisi katılma nöbetlerine sıklıkla eşlik eder. Olup olmadığı mutlaka tetkik edilip (hemogram, ferritin) varsa tedavi edilmelidir. Bazı uzun QT sendromlarının da belirtisi olabilir. 2 major tipi vardır:

##### 1. SİYANOTİK SPELLER

Epizod daima çocuğun sinirlenmesini veya azarlanmasını takiben kısa ve tiz sesli ağlamanın ardından uzun ekspiryum ve apne ile ortaya çıkar. Jeneralize siyanoz hızla başlar, klonik sasmalar, opistotonus, bradikardi ve bilinç kaybı olabilir. Nörolojik muayene normaldir. İnteriktal EEG normaldir. 6 aydan önce nadirdir, 2 yaşında pik yapar, 5 yaşında kaybolur. Tedavi ailenin desteklenmesidir.

##### 2. PALLİD (SOLUK) SPELLER

Daha az görülür. Düşme, başını vurma veya ani irkilme gibi ağrılı uyarılarla başlar. Çocuk solunumu durdurur, hızla bilincini kaybeder, soluk ve hipotonik hale gelir, tonik nöbet geçirebilir. 2 sn'den uzun süren asistoli periyodları ile bradikardi olabilir. İnteriktal EEG normaldir. Yaklaşım ayırdır.

#### HİPEREKSPLEKSİYA

Nadir, sporadik, bazen otozomal dominant kalıtılan yenidoğan başlangıçlı olan ve yaşamı tehdit eden tonik kasılmalarla.

**Tipik triad:** Genel kasılık + nokturnal miyoklonus + patolojik moro refleksidir.

- Kasılmalar yutma zorluğu, boğulma atağı, kalça dislokasyonu, umbilikal veya inguinal herni ve motor gelişim geriliği ile sonuçlanabilir.
- Yenidoğanda görülen formu 1 yaşına kadar düzelir ve uykuda görülmez.
- Genetik nedeni strikin duyarlı glicin reseptörlerinin alfa ve beta ünitelerindeki defektlerdir.

**Spesifik tanısal belirtisi:** Burun ucuna yapılan dokunma ile başı geri atma şeklindeki ani irkilme hareketidir.

- Ayrıca tanıda startle epilepsisi, miyoklonik nöbetler, neonatal tetani, fenotiyazin toksisite ve Schwartz-Jampel sendromu düşünülmelidir.
- Tedavide klonazepam kullanılır.
- Spasmus nutans: Baş sallama, niştagmus ve tortikollisten oluşan, idiyopatik, nadir bir paroksizmal bozuktur. Kranial MRG normaldir. Genellikle ilk 1 yılda ortaya çıkar, 5 yaşına doğru ise tedavisiz tam iyileşir.
- Sandifer Sendromu: Gastroözofageal reflüye bağlı, baş boyun ve gövdenin spazmi ve anormal postür ile

Klinik Bilimler 136. soru

Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 160

ve dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu sık görülür. Boğaz temizleme tiki eşik edebilir.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 161

161. **SIRS kriterleri** Ateş > 38 C veya <36°C, Kalp hızı >90/dk, Solunum hızı > 20/dk veya PaCO<sub>2</sub> <32mmHg, Beyaz küre >12000/mm<sup>3</sup> veya <4000/mm<sup>3</sup> veya >% 10 band formu

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / NEONATOLOJİ

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

#### 2. BAKTERİYEL SEPSİS

##### A. Başlangıç bulguları

- **Genel:** Ateş, hipotermi, emmeme, iyi görünmeme, ödem
- **GİS:** Abdominal distansiyon, kusma, diyare, hepatomegali
- **Solunum:** Apne, dispne, takipne, retraksiyon, burun kanadı solunumu, inleme, siyanoz
- **KVS:** Bradikardi, hipotansiyon, taşikardi, solukluk, alacalı cilt ve soğuk-nemli cilt
- **Renal:** Oligüri
- **MSS:** İritabilite, letarji, tremor, konvülsiyon, hiporefleksi, hipotoni, kabank fontanel, tiz sesle ağlama, düzensiz göz hareketleri, anormal moro refleksi
- **Hematolojik:** Splenomegali, kanamalar, solukluk, sarılık, peteşi, purpura

##### B. Geç komplikasyonlar

- Solunum yetmezliği, pulmoner hipertansiyon, kalp yetmezliği, şok, böbrek yetmezliği, karaciğer disfonksiyonu, serebral ödem ve tromboz, adrenal kanama ve/veya yetmezlik, kemik iliği disfonksiyonu (trombositopeni, nötropeni, anemi) ve DİK'i içerir.

#### 3. SİSTEMİK İNFLAMATUAR YANIT SENDROMU (SIRS)

Klinik Bilimler 161. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 047

ödem ile sonuçlanır. Daha ağır etkilenen olgularda DİK gelişir. Artan doku hasarı multisistem organ yetmezliği ve ölüme yol açabilir.

##### Pediatric SIRS ve sepsis tanımlamaları

**SIRS:** Aşağıdakilerden ≥2 ile karakterize sistemik enflamatuvar yanıtır.

- + Vücut ısısında değişiklik: < 35°C veya > 38,5°C
- + Solunum disfonksiyonu
- + Takipne > +2 SD yaş için (yenidoğan >60, bebek >50, çocuk > 40/dakika)
- + Hipokssemi (PaO<sub>2</sub> < 70 mmHg, oda havasında)
- + Kalp disfonksiyonu
- + Taşikardi > +2 SD yaş için (yenidoğan >160/dakika)

- + Gecikmiş kapiller dolun > 3 saniye
- + Hipotansiyon < -2 SD yaş için
- + Perfüzyon anormallikleri
- + Oligüri (idrar çıkışı: <0.5 ml/kg/saat)
- + Laktik asidoz (yüksek laktat ve/veya arteriyel pH <7.25)

Mental durum değişiklikleri

**Sepsis:** Enfeksiyona karşı sistemik inflamatuvar yanıt

#### 4. ATEŞ

- Enfekte bebeklerin %50'sinde aksiller 37,8 °C'ten yüksektir.
- Sepsis, İYE, menenjit, osteomyelit, gastroenterit veya pnömoni kaynaklı olabilir.

#### 5. DÖKÜNTÜ

- İmpetigo, sellülit, mastit, omfalit, deri absesini içerir.
- Ektima gangrenosum (psödomonas), somon pembesi kabarcıklar (L.monocytogenes), veziküller (HSV), yaban mersinli kek görüntüsü (konjenital CMV, kızamıkçık ve parvo virüs)

#### 6. OMFALİT

#### 7. TETANOS

3 – 10 gün arasında emmeme başlar. Distaji, spazmlar, kasılma nöbetleri ve sıkkıla aspirasyon bronkopnömonisine bağlı ölüm olur.

## Soru kökü ve çözümü: Klinik Bilimler 184

184.hangisinin biliyer atrezide görülmesi en az olasıdır?

- A) Uzamış sarılık
- B) Akolik dışkılama
- C) Koyu renkli idrar
- D) Hepatomegali
- E) Portal vende gaz

### İLGİLİ NOTLAR

PEDİATRİ / GASTROENTEROLOJİ

**TUSEM®**  
TIPTA UZMANLIK SINAVI EĞİTİM MERKEZİ

Kann ağrsı ile birlikte lipaz artışı bize akut pankreatiti düşündürmelidir.

**Akut pankreatit yönetimi:**

- Sıvı-elektrolit dengesini sağlanmalı, kusan hastalarda nazogastrik tüp yerleştirilmelidir.
- Profilaktik antibiyotik kullanımı önerilmemektedir fakat ciddi akut pankreatitte kullanılabilmektedir.
- Travmatik pankreatit haricinde tedavide cerrahi çok nadiren gerekir.
- Analjezik olarak morfin ve kodein kullanılmamalıdır. Bu ajanlar oddi sfinkterinde spazma neden olarak tabloyu daha da ağırlaştırır.
- Komplike olmayan hastalarda iyileşme 4-5 gün içerisinde gerçekleşir. Altta yatan sistemik hastalık veya travma varsa prognoz değişkendir.
- Akut pankreatitte hastalara pankreatik enzim desteği verilmesi gerekmez.
- Beslenmeye enteral olarak yavaş yavaş geçilir ve beslenme kademeli olarak artırılır. Beslemeye başlamak için lipaz düzeyinin normale gelmesi beklenmez.

Klinik Bilimler 184. soru  
Tusem Pediatri Konu Kitabı Sayfa 141

#### NEONATAL KOLESTAZ

- Konjuge bilirubin düzeyle **yalınmalar hayatın ilk**
- Etkilenen bebeklerde **sarılık, koyu renkli idrar, açık veya akolik dışkı ve hepatomegali** vardır.
- Kolestazın saptanmasından sonraki basamak herhangi bir spesifik veya tedavi edilebilir sebebi (**sepsis, idrar yolu enfeksiyonu, hipotiroidi, galaktozemi, tirozinemi gibi**) hızla ortaya koymaktır.

#### Neonatal kolestaz nedenleri

- |                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>+ Galaktozemi</li> <li>+ Kistik Fibrozis</li> <li>+ Tirozinemi tip 1</li> <li>+ Alfa-1 antitripsin eksikliği</li> <li>+ Alagille sendromu</li> <li>+ Hipopituitarizm</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>+ Neonatal hemokromatozis</li> <li>+ Glikojen depo hastalığı tip 4</li> <li>+ Gaucher hastalığı</li> <li>+ Safra asidi metabolizma bozuklukları</li> <li>+ Nieman-Pick hastalığı</li> <li>+ Peroksizomal Bozukluklar (Zellweger)</li> </ul> |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

Kolestaz intrahepatik veya ekstrahepatik sebeplerden kaynaklanabilir.

#### A. İNTRAHEPATİK KOLESTAZ NEDENLERİ

##### 1. Neonatal Hepatit

###### Sporadik neonatal hepatit

- Çoğu vaka **idiyopatik**dir. Neonatal intrahepatik kolestazların %75'ini oluşturlar.
- **Premature veya SGA** bebeklerde sıktır. **Safra kesesi normaldir. Karaciğer biyopsisinde lobüler iskelette bozukluk vardır, sintigrafide ise tutulum yoktur.**
- **İyi prognoz**ludur. Vakaların %60-70'i belirgin hepatik fibroz gelişmeden 6-8 ayda iyileşir.
- %10 fibrozis gelişir. **Çok az kısmında siroz gelişir.**

###### Agenes sendromu (Lenfödem-Kolestaz Sendromu)

- **İntermittan kolestaz ve alt elastremitelerde lenfödem ile karakterizedir.** İdiyopatikdir.

###### Zellweger sendromu

- **Peroxisomal bozukluk**dur.

###### Yenidoğan Demir Depo Hastalığı (Neonatal Hemakromatoz, Gestasyonel Alloimmün Karaciğer Hastalığı)

- **Karaciğer, kalp ve endokrin organlarda demirin depolandığı, RES'in korunduğu** hastalıktır. Tanı ekstrahepatik siderozun MRG ile gösterilmesi ile konur.
- **Alloimmun gestasyonel bir bozukluk**dur. Prematürite, IUGR ve renal disgenesi öyküsü sıktır.
- Ferritin değeri 800-7000 arasındadır. INR'de ve AFP'de belirgin artış varken, transaminazlardaki artış hafiftir. Trigliserit seviyeleri genellikle normaldir.
- Riskli gebelerde intrauterin IVIG verilmesi veya doğumdan sonra bebeğe IVIG uygulanması ve kan değişimi karaciğer transplanstasyon ihtiyacını azaltır.

141

|                 |                                                                                                                             |
|-----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>ANKARA</b>   | Ziya Gökalp Cad. No: 3 (Sosyal İşhanı) Kat: 5<br>Kızılay/ANKARA<br><b>0 (312) 435 05 00</b>                                 |
| <b>İSTANBUL</b> | Beyazıtğa Mah. Topkapı Cad. No: 1 Kat: 3-4-5<br>Topkapı/İSTANBUL<br><b>0 (212) 523 10 00</b>                                |
| <b>ADANA</b>    | Yeni Baraj Mah. 68053 Sok. Aydın 6 Apt. No: 8/B<br>Seyhan/ADANA<br><b>0 (322) 224 63 23</b>                                 |
| <b>ANTALYA</b>  | Güllük cad. (Soytaş Ulukut İş Merkezi) Kat: 7 No: 10/27<br>Muratpaşa/ANTALYA<br><b>0 (242) 243 88 22</b>                    |
| <b>BURSA</b>    | Asimbey Cad. No: 12 Görükle Mah.<br>B blok Daire: 2 Nilüfer/BURSA<br><b>0 (224) 441 74 14</b>                               |
| <b>EDİRNE</b>   | İstasyon Mahallesi Atatürk Bulvarı<br>Libra Teras Evleri A blok Kat:2 No:193 D:16<br>MERKEZ /EDİRNE                         |
| <b>ERZURUM</b>  | Lala Paşa Mah. İzzet Paşa Cad.<br>Ömer Erturan İş Merkezi Kat: 1 No: 3<br>Yakutiye/ERZURUM<br><b>0 (442) 233 35 85</b>      |
| <b>KOCAELİ</b>  | 28 Haziran Mah. Turan Güneş Cad.<br>No: 273 Kat: 1 İzmit/KOCAELİ<br><b>0 (553) 144 08 55</b>                                |
| <b>KONYA</b>    | Sahibi Ata Mahallesi Mimar Muzaffer Cad.<br>Zafer Alanı Abide İş Merkezi: Kat: 4<br>Meram/KONYA<br><b>0 (332) 351 95 23</b> |
| <b>SAMSUN</b>   | Cumhuriyet Mah. 65. Sokak No: 3 Kat: 1<br>Atakum/SAMSUN<br><b>0 (362) 431 93 39</b>                                         |



@tusemegitim



@tusemegitim



@tusemegitim



@tusemegitim



@tusemegitim



[www.tusem.com.tr](http://www.tusem.com.tr)

