

BLOK 3.4: Levensfasen II: Ontwikkeling en levensloop



Datum: 27 juni 2013
Locatie: Tentamenhal
Tijd: 18.30 – 21.15 uur
Blokcoördinator: Drs. M.D. Talsma

Deze toets bestaat uit 2 gedeelten (in te vullen op 2 aparte UOCG-formulieren):

- (a) een gesloten boek gedeelte, van 45 minuten, bestaande uit 43 vragen
- (b) een open boek gedeelte, van 2 uur, bestaande uit 44 vragen

Het aantal bladzijden bedraagt 13 (inclusief dit voorblad).

Dringend advies t.a.v. het open boek deel van de toets.

Maak eerst alle vragen en begin niet direct met het opzoeken van antwoorden. Veel opzoeken kost veel tijd en waarschijnlijk krijgt u dan de toets niet op tijd af. Zoek naar antwoorden die u open heeft gelaten of indien er tijd genoeg is, naar antwoorden waar u niet zeker van bent.

Het gebruik van onderstaande leerboeken is toegestaan:

Farmacotherapeutisch Kompas
Heineman
Nelson (Essentials of Pediatrics)
Ten Have
Verbeek
Syllabus met readers blok 3.4

Het gebruik van overig studiemateriaal (inclusief kopieën van boeken, oude tentamens, overige woordenboeken etc.) en elektronica (o.a. mobieltje, PDA en/of rekenmachine) is niet toegestaan.

Wijze van beantwoording:

- Lees vooraf de invulinstructies op het UOCG-formulier
 - **GUMMEN IS NIET TOEGESTAAN** (dit kan aanleiding geven tot inleesfouten!)
 - Vul uw naam en studentnummer in; geef de toets de code “gesloten deel 3.4.3”, respectievelijk “open deel 3.4.3”
 - Beantwoord de vragen eerst op de toets door het (meest) juiste antwoord te omcirkelen.
 - Neem daarna de antwoorden over op één van de bijgevoegde UOCG-formulieren. **Controleer na afloop tijdig of het formulier correct is ingevuld!!!**
 - Na 45 minuten wordt het antwoordformulier van het gesloten boek gedeelte opgehaald. Zodra u klaar bent met de gesloten boek vragen mag u beginnen met het open boek deel. Echter de boeken mogen pas gebruikt worden nadat het sein daartoe gegeven is.
 - Heeft u vragen over de wijze van beantwoording: vraag het aan de aanwezige surveillant of docent.
- Na afloop:
- Lever uw tweede UOCG-formulier en eventuele evaluatieformulieren in bij één van de aanwezige surveillanten.
 - De scores worden uiterlijk 10 werkdagen na vandaag bekend gemaakt.

VEEL SUCCES!

Curriculumbureau, Onderwijsinstituut, Universitair Medisch Centrum Groningen

|

Gesloten boek deel

1. In welke lichaamsvloeistof wordt PSA (prostaat specifiek antigeen) bepaald?
 - a. Urine
 - b. Speeksel
 - c. Serum
 - d. Sperma

Een man van 63 jaar heeft een gemetastaseerd prostaatcarcinoom.

2. Welke medicamenteuze therapie is het meest aangewezen?
 - a. Chemotherapie
 - b. Endocriene therapie
 - c. Prednison in combinatie met een opiaat

Een vrouw van 54 jaar had haar laatste menstruatie op 46-jarige leeftijd. Zij heeft nu nog regelmatig last van opvliegers.

3. Dit is een reden voor nader onderzoek.
 - a. Juist
 - b. Onjuist

Urge incontinentie heeft verscheidene kenmerken. Eén van deze kenmerken betreft:

4. ...druppelsgewijs urineverlies.
 - a. Juist
 - b. Onjuist
5. ...pijnlijke mictie.
 - a. Juist
 - b. Onjuist
6. ...urineverlies zonder aandrang.
 - a. Juist
 - b. Onjuist

Een verzakking wordt soms behandeld met een pessarium, soms met fysiotherapie of een operatie.

7. In welke van onderstaande situaties is het pessarium de meest aangewezen behandeling?
 - a. Een ernstige verzakking bij een jonge vrouw met kinderwens
 - b. Een verzakking bij een 50-jarige vrouw die veel aan sport en beweging doet
 - c. Een verzakking bij een 60-jarige vrouw, die thuis woont, maar lichamelijk weinig actief is

Een 40-jarige vrouw heeft last van heftige aandrang om te plassen, waarbij zij de urine niet op kan houden. Zij menstrueert nog regelmatig.

8. Wat is voor haar de meest aangewezen behandeling?
 - a. Chirurgische colposuspensie
 - b. Bekkenbodempfysotherapie
 - c. Parasympatolyticum p.o.
 - d. Oestriolcreme vaginaal

Een 45-jarige man overlijdt door een ongeval. Hij heeft toestemming gegeven voor orgaan- en weefseldonatie. Zijn vrouw is hier tegen.

9. Zijn vrouw heeft een vetorecht.
 - a. Juist
 - b. Onjuist

Tijdens een levertransplantatie wordt de hart-longmachine gebruikt om bloed uit de onderste lichaamshelft naar het hart te brengen. Helaas ontstaat bij een patiënt tijdens het aansluiten van de machine een grote luchtembolie en de patiënt overlijdt.

10. Hier is sprake van natuurlijke dood.
 - a. Juist
 - b. Onjuist

11. Vaststelling van hersendood mag alleen plaatsvinden in het geval van dodelijk hersenletsel, waarvan de oorzaak bekend is.
- Juist
 - Onjuist

Achondroplasie is een afwijking, die in 90% van de gevallen ontstaat door een novo mutatie.

12. Wanneer in een gezin, waarvan de ouders een normale lichaamsbouw hebben, 2 kinderen met een achondroplasie worden geboren is er vermoedelijk sprake van:
- heteroplasmie
 - meiotische non-disjunctie
 - genotypisch mozaïcisme
 - genomic imprinting
13. Metastasen van prostaatacarcinoom zijn het meest frequent gelokaliseerd in:
- de longen
 - de lymfeklieren
 - het skelet
14. Welke factor is bij **niet** gemetastaseerd prostaatacarcinoom het meest bepalend voor de prognose?
- De mate van lokale uitbreiding
 - De maligniteitsgraad
 - De hoogte van het PSA

Een urinewegobstructie bij mannen heeft zowel een dynamische als statische component.

15. 5-alfa-reductaseblockers hebben vooral effect op de dynamische component.
- Juist
 - Onjuist
16. Welke van onderstaande bevindingen is het meest zekere teken dat iemand is overleden?
- Areflexie
 - Afkoeling
 - Hartstilstand
 - Vervormbaarheid van de oogpupil

Een man van 63 jaar heeft een gemetastaseerd prostaatacarcinoom.

17. Welke medicamenteuze therapie is het meest aangewezen?
- Chemotherapie
 - Endocriene therapie
 - Prednison in combinatie met een opiaat

Een vrouw van 83 jaar heeft een gevorderde dementie. Ze woont in het verpleeghuis. Ze moet worden verwezen naar het ziekenhuis omdat ze na een val een collumfractuur heeft opgelopen.

Toen de dementie enkele jaren geleden begon, hebben zowel de vrouw als haar echtgenoot een neef als vertegenwoordiger aangewezen, maar de echtgenoot is nog steeds goed gezond en helder van geest.

18. Aan wie moet toestemming gevraagd worden voor ziekenhuisopname?
- De neef
 - De echtgenoot
 - Er hoeft geen toestemming gevraagd te worden
19. Biopten van de prostaat om kanker uit te sluiten worden genomen via:
- de urethra
 - het perineum
 - het rectum
 - de buik

20. Als van een stoffelijk overschot de plaats van overlijden **niet** bekend is, is er sprake van lijkvinding.
- Juist
 - Onjuist

Een jongen van 6 jaar wordt gezien wegens opvallende bleekheid en weinig plassen. Enkele dagen geleden was er sprake van braken en bloederige diarree. Labonderzoek toont een ernstige anemie en een sterk verhoogd ureum en kreatinine.

21. Wat is de meest waarschijnlijke diagnose?
- Hemolytisch Uremisch Syndroom
 - Niervenethrombose
 - Acute glomerulonefritis

Een jongen van buitenlandse afkomst heeft perioden dat hij bleekgeel ziet. Het is de moeder opgevallen dat dit vooral optreedt enkele dagen nadat hij ziek is geweest met koorts of als hij tuinbonen heeft gegeten. Het bloedbeeld toont op dergelijke momenten rode cellen " waar een hap uit lijkt te zijn genomen"

22. Wat is de meest waarschijnlijke diagnose?
- Congenitale sferocytose
 - Beta-thalassemie
 - G6PD deficiëntie
 - Sikkelcelanemie

23. Beslissingsbekwaamheid is afhankelijk van de aard van de beslissing en de context.
- Juist
 - Onjuist

Deficiëntie van stollingsfactoren leidt meestal tot een verhoogde bloedingsneiging.

24. Bij deficiëntie van welke van onderstaande factoren treden de meest ernstige bloedingen op?
- Factor 9
 - Factor 11
 - Factor 12

Vrijwel alle vormen van kinderkanker worden behandeld met chemotherapie.

25. Wat is de reden hiervan?
- De meeste tumoren zijn op de kinderleeftijd niet gevoelig voor bestraling
 - Bij kinderkanker bestaat er een grote kans, dat er ten tijde van de diagnose al micrometastasen zijn
 - Kinderen hebben in vergelijking met volwassenen minder last van de bijwerkingen van chemotherapie

Een pasgeborene heeft een retrognatie met een prominierend achterhoofd. De hakken steken uit naar achteren, waardoor de voeten lijken op een schommelstoel. Als hij een vuist maakt buigen de ringvinger en de pink over de andere vingers heen.

26. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van dit beeld?
- Duplicatie van chromosoom 15
 - Deletie van de korte arm van chromosoom 7
 - Trisomie chromosoom 13
 - Trisomie chromosoom 18

Een meisje van 2 jaar wordt gezien vanwege een plotseling ontstane hemiplegie links. De anamnese vermeldt perioden met frequent braken en 3 keer een insult. De zus van het meisje is bekend met een cardiomyopathie, haar moeder is doof.

27. Welk type overerving is hier het meest waarschijnlijk?
- Autosomaal dominante overerving
 - Autosomaal recessieve overerving
 - Geslachtsgebonden dominante overerving
 - Mitochondriële overerving

Een chirurg op de eerste hulp afdeling behandelt een 5-jarige jongen die ernstig is toegetakeld door zijn 10 jaar oudere neef. De chirurg wil aangifte doen bij het AMK (Advies- en Meldpunt Kindermishandeling) volgens de Meldcode Kindermishandeling.

28. Hiervoor is dan toestemming van de ouders van de 5-jarige jongen nodig.
- Juist
 - Onjuist
29. Welke overheid is verantwoordelijk voor de organisatie van de jeugdgezondheidszorg?
- De gemeente
 - De provincie
 - Het rijk
30. Longhypoplasie bij het Pottersyndroom is een voorbeeld van ...
- anticipatie
 - associatie
 - sequentie
31. De meest voorkomende maatregel om werknemers te beschermen tegen werk gerelateerde biologische gezondheidsrisico's is hen gebruik te laten gebruiken van persoonlijke beschermingsmiddelen.
- Juist
 - Onjuist
32. Het rijksvaccinatieprogramma omvat ook vaccinaties die gegeven worden ter voorkoming van kanker.
- Juist
 - Onjuist

Een 11-jarige jongen heeft een regelmatige tachycardie van 260/minuut met brede QRS complexen. Hij is erg bleek, heeft een bloeddruk van 55/30 en een capillary refill die verlengd is.

33. Wat is de meest aangewezen behandeling?
- Adenosine intraveneus
 - Amiodarone intraveneus
 - Elektrische cardioversie asynchroon
 - Elektrische cardioversie synchroon

Een zuigeling van 2 weken oud heeft een transcutaan gemeten saturatie van 88%. Bij lichamelijk onderzoek is er een toegenomen rechter kamerimpuls, een wijd gespleten tweede harttoon, een graad 3 systolisch uitdrijvingsgeruis op 2 links en een middiaistolisch geruis op 4-5 links. De thoraxfoto toont een groot hart en een toegenomen longvaattekening.

34. Bij deze baby wordt het diastolische geruis het meest waarschijnlijk veroorzaakt door relatieve stenose van:
- de aortaklep
 - de mitraalklep
 - de pulmonaalklep
 - de tricuspidaalklep

Een peuter van 2 jaar heeft 's avonds last van benauwdheid. Het kind heeft een temperatuur van 38,3 graden Celsius. Bij lichamelijk onderzoek is de stem hees en heeft hij een blafhoest. Er is een matige dyspnoe, met een hoorbare inademing.

35. Welke behandeling is het meest aangewezen voor dit ziektebeeld?
- Amoxicilline intraveneus
 - Dexamethason per os
 - Salbutamol per inhalatie
36. Bij otitis media ontstaan de klachten geleidelijk.
- Juist
 - Onjuist

37. Welke van onderstaande verschijnselen treedt bij een distributieve shock het meest frequent als eerste op?
- Anurie
 - Hypotensie
 - Koude extremiteiten
 - Tachycardie

Een pasgeboren meisje kwijlt en blaast bellen. Er was opvallend veel vruchtwater.

38. Welk onderzoek is het meest aangewezen om de meest waarschijnlijke diagnose te stellen?
- Echo abdomen
 - Thoraxfoto met maagsonde maximaal opgeschoven
 - X-maag vervolg
 - Oesofago-gastroscopie

Een zuigeling van 7 maanden heeft bloederig slijm bij de ontlasting. Het kind braakt en de buik is opgezet en drukpijnlijk.

39. Welke van onderstaande diagnoses is het meest waarschijnlijk?
- Anusfissuur
 - Invaginatie
 - Koemelkeiwitallergie
 - Maagulcus

Een meisje van 14 jaar heeft leverfalen ten gevolge van de inname van een overdosis paracetamol. Zij is verward en praat incoherent. De ademhaling is snel en diep. Bij neurologisch onderzoek zijn de peesreflexen verhoogd.

40. Welke behandeling is nu het meest aangewezen?
- Glucose intraveneus
 - Lactulose per maagsonde
 - Diuretica i.v.
 - Fresh frozen plasma i.v.

Een meisje van 6 jaar uit de omgeving van de kop van Overijssel heeft sinds 2 dagen last van hoesten, rode ogen en neusverkoudheid. In de mond worden in de wang enkele grijs-witte vlekjes gezien.

41. Het meest waarschijnlijk worden deze klachten veroorzaakt door..
- Humaan Herpes virus type 6
 - Mazelenvirus
 - Parvovirus B 19
 - Rubellavirus

Een jongen van 6 jaar heeft last van epilepsie. Hij is duidelijk geretardeerd. Zowel op als naast zijn neus heeft hij een aantal vleeskleurige papels.

42. Waardoor wordt zijn ziektebeeld het meest waarschijnlijk veroorzaakt?
- Een deletie op chromosoom 22
 - Een mutatie in een van de genen TSC1 of TSC2
 - Een congenitale infectie met Herpes Simplexvirus
 - Een mutatie in het NF2 gen

43. Somatostatine remt de afgifte van groeihormoon.
- Juist
 - Onjuist

Einde gesloten boek deel

Open boek deel

Een 55-jarige vrouw heeft problemen om de ontlasting op te houden. Als zij aandrang voelt moet zij binnen 3-5 minuten naar het toilet, anders is zij incontinent.

1. Het meest waarschijnlijk heeft zij een probleem van/aan de,,
 - a. nervus pudendus
 - b. externe anale kringspier
 - c. musculus pubo-rectalis

Een 50-jarige vrouw heeft klachten van een plotseling optredend warm gevoel in gelaat en nek, waarbij zij hartkloppingen heeft en hevig transpireert. Dit gebeurt met name 's nachts.

2. Waardoor worden haar klachten het meest waarschijnlijk veroorzaakt?
 - a. Een atriale tachycardie
 - b. Veranderingen in het thermoregulatiecentrum in de hersenen
 - c. Veranderingen in de baroreceptoren in het glomus caroticum
 - d. Een hormoonproducerend bijnieradenoom

Een vrouw van 28 jaar heeft een regelmatige menstruele cyclus, maar daarnaast tussentijds vaginaal bloedverlies. Zij heeft geen koorts of onderbuikspijn. Zij blijkt een infectie te hebben

3. Welke verwekker is het meest waarschijnlijk?
 - a. *Chlamydia trachomatis*
 - b. *Neisseria gonorrhoeae*
 - c. *Treponema pallidum*

Een vrouw van 45 jaar komt op het ochtendspreekuur van de huisarts met klachten van een moe gevoel in de onderbuik en het gevoel, dat er iets in de vagina uitzakt. Er is geen incontinentie en er zijn geen mictie- of defecatieproblemen. Bij speculumonderzoek is er slechts een geringe verzakking van de voorste vaginawand opwekbaar. Vaginaal en rectaal toucher zijn normaal.

4. Welk beleid is het meest aangewezen?
 - a. Geruststellen en afwachten of de klachten verdwijnen
 - b. Herhalen van het gynaecologisch onderzoek later op de dag
 - c. Verwijzen naar een gynaecoloog

Een 54-jarige vrouw breekt haar rechterpols.

5. Dient er een botmineraaldichtheidsmeting te worden verricht?
 - a. Volgens de gezondheidsraad wel, maar volgens het CBO niet
 - b. Volgens het CBO wel, maar volgens de gezondheidsraad niet
 - c. Ja, zowel de gezondheidsraad en het CBO schrijven dit voor/raden dit aan

Ter preventie van osteoporose en hart- en vaatziekten wordt aan postmenopauzale vrouwen soms hormoontherapie voorgeschreven.

6. Deze therapie leidt tot een lager aantal herseninfarcten.
 - a. Juist
 - b. Onjuist
7. Oudere mensen hebben een lager gehalte aan "scavenging enzymes" (moleculen, die de cel beschermen tegen vrije zuurstofradicalen) in vergelijking met jongeren.
 - a. Juist
 - b. Onjuist

Een vrouw van 85 jaar heeft atriumfibrilleren, waarvoor zij acenocoumarol (een antistollingsmiddel) gebruikt. In verband met arthritisklachten krijgt zij tijdelijk ibuprofen (een NSAID). Een week later wordt zij opgenomen met een maagbloeding.

8. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van deze maagbloeding?
 - a. Door naproxen neemt het metabolisme van acenocoumarol af, waardoor de concentratie acenocoumarol toeneemt.
 - b. Naproxen geeft, met name bij de oudere patiënt, beschadiging van het maagslijmvlies, waardoor de kans op een maagbloeding toeneemt.
 - c. Naproxen geeft een afname van de nierfunctie, met als gevolg een afname van de uitscheiding van acenocoumarol, waardoor de kans op bloedingen toeneemt

Bij oude mannen ontstaat soms gynaecomastie.

9. Wat is hiervan de meest frequente oorzaak?
- Een verhoogde productie van geslachtshormonen in de bijnier
 - Een verhoogde productie van geslachtshormonen in de testikels
 - Een veranderd metabolisme van geslachtshormonen in de lever
 - Een verhoogde gevoeligheid van borstweefsel voor geslachtshormonen

Een 57-jarige vrouw, 5 jaar postmenopauzaal, met klachten van dyspareunie heeft een cervixuitstrijkje, dat beoordeeld wordt als pap III-a.

10. Wat is het meest aangewezen beleid?
- Meteen het uitstrijkje herhalen
 - Herhalen uitstrijkje na 10 dagen oestriol
 - Herhalen uitstrijkje na 7 dagen penicilline

Hoewel bij oude mensen de glomerulaire filtratiesnelheid en de nierdoorbloeding afnemen, hebben zij toch vaak een normaal serumkreatinine.

11. Waardoor komt dit?
- Een veranderde leverfunctie bij ouderen
 - Een afname van de spiermassa bij ouderen
 - Een actieve tubulaire uitscheiding van kreatinine bij ouderen

Een oordeel over de werkzaamheid van behandelingen behoort tot de deskundigheid van artsen.

12. Wie bepaalt of een behandeling disproportioneel is?
- de arts
 - de arts en de patiënt
 - de patiënt
 - de patiënt en zijn/haar familie

Een 46-jarige vrouw met diabetes mellitus en epilepsie is plotseling overleden. Haar broer, die haar gevonden heeft was niet aanwezig bij het overlijden. Bij lichamelijk onderzoek wordt geen verklaring gevonden voor het overlijden, maar er zijn geen aanwijzingen voor een niet natuurlijk overlijden. De dienstdoende huisarts geeft een verklaring van natuurlijk overlijden af.

13. Dit mag, omdat de ziekten waaraan de vrouw leed, een waarschijnlijke verklaring voor het overlijden vormen.
- Juist
 - Onjuist

Een man wordt dood gevonden. Er zijn lijkvlekken die aan de randen nog wegdrukbaar zijn, maar centraal niet. Er is sprake van volledige lijkstijfheid. De omgevingstemperatuur is 16 graden Celsius.

14. Hoe lang geleden is de man het meest waarschijnlijk overleden?
- 6 uur
 - 18 uur
 - 36 uur

Een 58-jarige vrouw heeft klachten van pijnlijke, frequente mictie en urineverlies tijdens het hoesten.

15. Waardoor worden deze klachten het meest waarschijnlijk veroorzaakt?
- Atrofie van het urethraepitheel
 - Enterocele
 - Rectocele

Een 75-jarige man wordt behandeld met simvastatine (een cholesterolverlager). Tijdens een behandeling met erythromycine, vanwege een luchtweginfectie, krijgt hij klachten van spierpijn; een bekende bijwerking van simvastatine.

16. Wat is het meest waarschijnlijke mechanisme, waardoor deze klachten nu ontstaan?
- Een farmacokinetische interactie tussen erythromycine en simvastatine
 - Een farmacodynamische interactie tussen erythromycine en simvastatine
 - Een gevolg van de luchtweginfectie

Ten Have bespreekt diverse beschermende maatregelen die in het verpleeghuis worden genomen.

17. Met welk medisch-ethisch principe kunnen beschermende maatregelen conflicteren?
- Rechtvaardigheidsprincipe
 - Eerbied voor het leven
 - Respect voor autonomie

Een 8-jarig meisje heeft een ernstige epilepsie, waarvoor zij wordt behandeld met fenytoïne en valproaat. Zij wordt gezien wegens moeheidsklachten. Bij lichamelijk onderzoek is zij opvallend bleek. Bloedonderzoek toont een Hb van 4,5 mmol/l (7,2 gr/dl), leucocyten $9,6 \times 10^9/l$ en trombocyten $213 \times 10^9/l$. De rode bloedcellen zijn opvallend groot.

18. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van de anemie?
- Myelodysplasie
 - Vit B12 deficiëntie
 - Foliumzuurdeficiëntie
 - Diamond-Blackfan syndroom

Een pasgeborene heeft een Hb van 6 mmol/l. In een uitstrijkje van het bloed worden opvallend kleine rode bloedcellen gezien met sferocyten, elliptocyten en gefragmenteerde erythrocyten.

19. De afwijkingen in de bloedcellen worden het meest waarschijnlijk veroorzaakt door een verandering in:
- de alfa keten van het hemoglobine
 - de betaketen van het hemoglobine
 - de vorming van NADPH
 - spectrine

Een jongen van 5 jaar heeft een achttal koffiëleurige vlekken op zijn huid met een diameter van 2-8 cm. Bovendien heeft hij in beide ogen multiple kleine bruine noduli. De jongen wordt nu gezien vanwege een progressieve zwelling rond het oog met uitpuilen van het oog. Er wordt gedacht aan een maligniteit.

20. Welke maligniteit is hier het meest waarschijnlijk?
- Ewing sarcoom
 - Hodgkin
 - Rhabdomyosarcoom
 - Neuroblastoom

Een 80-jarige dame wordt behandeld met sintrom (een cumarinederivaat). Zij krijgt van een natuurgenezer een middel voorgeschreven, waarin St Janskruid is verwerkt.

21. Wat is het meest waarschijnlijk effect van het St Janskruid op de hoeveelheid sintrom die nodig is voor een adequate ontstolling?
- Zij moet meer sintrom gebruiken voor het gewenste effect
 - Zij moet minder sintrom gebruiken voor het gewenste effect
 - De dosering sintrom hoeft niet veranderd te worden

Een pasgeborene heeft huidbloedingen en necrose van vingers en tenen. Echografie toont thrombose van de vena portae en een thrombus in de aorta. Een infectie wordt uitgesloten. Gedacht wordt aan een erfelijke ziekte.

22. Welk overervingspatroon is het meest waarschijnlijk bij deze erfelijke ziekte?
- Autosomaal dominant
 - Autosomaal recessief
 - X gebonden recessief

Een jongen van 12 jaar heeft een Hb van 4 mmol/l. In het bloeditstrijkje worden Spur cells gezien.

23. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van de anemie?
- Auto-immuun hemolyse
 - Vitamine E gebrek
 - Verhoogd serumcholesterol
 - Diffuse intravasale stolling

Een pasgeborene van 6 dagen oud heeft in het bloed een verhoogd guanidinoacetaat.

24. Het meest waarschijnlijk heeft hij een stoornis in:

- a. de purinesynthese
- b. de koolhydraatstofwisseling
- c. de creatinesynthese
- d. de vetzuuroxydatie

Een jongetje van 8 weken wordt gezien wegens trekkingen met schouders, armen en benen. Hij heeft een opvallend uiterlijk met een hoog voorhoofd en vlakke orbitaranden en grote fontanellen. Zijn gewicht is 3,9 kg (geboorte gew. 3,4 kg). Er is een duidelijke hypotonie.

25. Welke test is het meest aangewezen voor het vaststellen van de diagnose?

- a. Leucine in het bloed
- b. Propionzuur in de urine
- c. Pipecolinezuur in de urine
- d. Galactose in de urine

Een jongen van 6 jaar wordt gezien vanwege bloedingen in huid en slijmvliezen. Onderzoek toont een prothrombinetijd (PT) van 11 seconden, een geactiveerde partiële thromboplastinetijd (aPTT) van 32 seconden en een bloedingstijd van 12 minuten. Het aantal thrombocyten bedraagt $180 \times 10^9/l$. De ristocetin cofactor assay is normaal

26. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van de bloedingsneiging?

- a. Infectie met parvovirus B-19
- b. Tekort aan Factor 8
- c. Tekort aan v Willebrandfactor
- d. Tekort aan glycoproteïne IIb-IIIa

Een meisje van 3 maanden heeft een lengte van 56 cm, een gewicht van 3,8 kg en een schedelomtrek van 35 cm. Verder is er sprake van hypotonie, hypertelorisme, laagstaande oren en larynxhypoplasie.

27. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van dit beeld?

- a. Een deletie van een deel van chromosoom 5
- b. Een organoacidemie
- c. Een lysosomale ziekte
- d. Trisomie van chromosoom 9

Een jongen van 2 jaar wordt gezien vanwege een groeiachterstand, waarbij met name de gewichtstoename onvoldoende is. Hij hoort slecht. Bloedonderzoek toont een pH van 7,22 met een anion gap van 8. De urine pH is 7.

28. Welk onderzoek is nu het meest aangewezen?

- a. Lactaatgehalte in het bloed
- b. Calciumgehalte in de urine
- c. Ketonlichamen in bloed en urine

Een vrouw van 40 jaar heeft een uterusextirpatie ondergaan in verband met cervixcarcinoom. Zij heeft nu last van libidoverlies.

29. Wat is nu de meest aangewezen behandeling?

- a. Een progestageen
- b. Een oestrogeen
- c. Tibilon

30. Artsen zijn in Nederland verplicht om beroepsziekten aan te melden bij het Nederlands Centrum voor Beroepsziekten.

- a. Juist
- b. Onjuist

31. Een man werkt al 20 jaar als steenhouwer. Door zijn werk heeft hij een verhoogd risico op...
- allergische alveolitis
 - blaaskanker
 - leukemie
 - longfibrose

Een jongen van 6 jaar heeft een aantal malen perioden gehad met heftige pijn in zijn benen. Ook heeft hij een herseninfarct doorgemaakt met verlamming van de linker lichaamshelft. Eenmaal had hij een langdurige pijnlijke erectie. Bij controle was zijn Hb 4 mmol/l.

32. Wat is de meest aangewezen behandeling voor deze jongen om nieuwe problemen te voorkomen?
- Coumarine per os
 - Hydroxyureum per os
 - Gefractioneerd heparine subcutaan

Een 27-jarige vrouw werkt als verkoopster in een winkel voor huishoudartikelen. Vanwege het werk moet zij gedurende 3-4 uur per dag staan. Zij is nu zwanger en vraagt zich af of het verantwoord is om haar werk tijdens de zwangerschap te continueren.

33. Welk advies is correct volgens de normen?
- Het werk kan zonder problemen worden gecontinueerd
 - Er moeten aanpassingen komen in haar werk, waardoor zij minder lang hoeft te staan
 - Zij moet haar werk gedurende de zwangerschap staken
34. Als iemand een beroepsziekte heeft, krijgt hij een uitkering van het UWV.
- Juist
 - Onjuist

Een meisje van 6 maanden heeft een hartafwijking, die in rust een lichte cyanose geeft. Tijdens opwinding huilt ze eerst ontroostbaar, wordt dan diep cyanotisch en tachypnoisch. Uiteindelijk raakt ze buiten bewustzijn.

35. Hoe kunnen dergelijke aanvallen worden bestreden? Door:
- verhoging van de longvaatweerstand
 - verlaging van de longvaatweerstand
 - verhoging van de systeemvaatweerstand
 - verlaging van de systeemvaatweerstand

Een jongen van 8 jaar wordt bewusteloos gevonden. Hij ligt op zijn rug, met gestrekte benen en geflecteerde, gesupineerde armen en gebalde vuisten.

36. Deze houding wijst op ongeremde activiteit van:
- de cortex
 - de basale ganglia
 - het mesencefalon
 - de pons

Een jongen van 8 jaar krijgt medicatie en parenterale voeding via een lijn, die vanuit de vena jugularis in het rechteratrium ligt. Hij krijgt koorts (39,2 graden Celsius) en maakt een zieke indruk. Een bacteriële infectie wordt vermoed.

37. Welke verwekker is het meest waarschijnlijk?
- Coagulase negatieve Stafylococ*
 - E.coli*
 - Staphylococcus aureus*
 - Pseudomonas aeruginosa*

Een jongen van 4 jaar wordt gezien wegens nierstenen. Hij heeft tevens een groeiachterstand en doofheid. Bloedonderzoek toont een verlaagd serum kalium en een pH van 7,25 met een natriumbicarbonaat van 8 mmol/l. Urineonderzoek toont een verhoogd calciumgehalte.

38. Het meest waarschijnlijk is hier sprake van een:

- a. autosomaal dominant erfelijke ziekte
- b. autosomaal recessief erfelijke ziekte
- c. X-gebonden recessieve ziekte

Een meisje van 2 jaar heeft een oligurie van 0,5 ml/kg/uur. De urineosmol is 700 mOsm/l, het urinenatriumgehalte 10 mmol/l.

39. Waar is de oorzaak van de oligurie het meest waarschijnlijk gelegen?

- a. Prerenaal
- b. Renaal

Een jongen van 11 jaar heeft recidiverend klachten van neusbijholtenontstekingen en chronische productieve hoest en benauwdheid, soms gepaard gaande met koorts.

Bij lichamenlijk onderzoek wordt de hartimpuls in de rechter medioclaviculairlijn gevoeld. Het NO gehalte in de neus is sterk verlaagd.

40. Rond welke waarde ligt de kans dat deze jongen later een kind krijgt met dezelfde ziekte?

- a. 0%
- b. 25%
- c. 50%
- d. Alle zonen wel en dochters vrijwel niet

Een meisje van 1 jaar heeft een duidelijke ontwikkelingsachterstand en doofheid. Een röntgenfoto van de schedel toont periventriculaire verkalkingen.

41. Wat is de meest waarschijnlijke oorzaak van de afwijkingen?

- a. Congenitale toxoplasmose
- b. Een deletie op chromosoom 15
- c. Infectie met CMV virus
- d. Trisomie 13

Een 4-jarige jongen maakt waterpokken door. Een week later valt op, dat hij onzeker loopt en vaak valt. Hij praat moeilijk en is wat suf. Er wordt een lumbaalpunctie verricht.

42. Welke bevindingen in de liquor zijn het meest waarschijnlijk?

- a. Een toegenomen aantal segmentkernige leucocyten
- b. Een toegenomen aantal lymfocyten
- c. Een sterk verhoogd eiwitgehalte en relatief laag glucosegehalte
- d. Een toegenomen aantal erythrocyten

43. Een verminderde reactiviteit van het autonome zenuwstelsel wordt gevonden bij kinderen met:

- a. ADHD
- b. PDD-NOS
- c. Conduct disorder
- d. Stoornis van Asperger

Bij een jonge mannelijke zuigeling wordt een hypocortisolisme vastgesteld. De bloeddruk is verhoogd, het genitaal normaal.

44. De meest waarschijnlijke diagnose is:

- a. 21-hydroxylase deficiëntie
- b. 11-hydroxylase deficiëntie
- c. 3-beta hydroxysteroid dehydrogenase deficiëntie
- d. Congenitale bijnierhypoplasie

Einde toets