

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 140

140.Aşağıdaki durumlardan hangisi Richter sendromu veya dönüşümü olarak adlandırılır?

- A) Esansiyel trombositozun miyelofibrozise dönüşmesi
- B) Kronik miyeloid lösemisinin akut miyeloid lösemiye dönüşmesi
- C) Miyelodisplastik sendromun akut miyeloid lösemiye dönüşmesi
- D) Kronik lenfositik lösemisinin agresif büyük B hücreli lenfomaya dönüşmesi
- E) Mikozis fungoides hastalığının Sezary sendromuna dönüşmesi

Doğru Cevap:D

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

8

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

LÖKOSİT HASTALIKLARI

- Yetmiş yaşında erkek hastada makrositik anemi, lökopeni ve trombositopeni saptanması halinde yapılan kemik iliği biyopsisinde diseritropoet, disgranülopoet ve dismegakaryopoet görülen hastalık... Miyelodisplastik sendrom (MDS)
- MDS'de en sık görülen mutasyon... 5q delesyonu
- Trombositoz ile karakterize MDS alt tipi... İzole 5q delesyon sendromu
- İzole 5q delesyon sendromu tedavisinde kullanılan en etkili ilaç... Lenalidomid
- Auer rod pozitifliği görülen MDS alt tipi... MDS-Artmış blast 2 (kemik iliği blast %10-19)
- MDS'de nötrofil sitoplazmasında görülen mavi-gri renkli cisimcik... Döhle cismi
- MDS'de görülen hiposegmente nötrofil... Pseudo Pelger-Huet anomalisi
- MDS tedavisinde en etkili yöntem... Kemik iliği nakli
- Lenfoid ve/veya miyeloid seride matürasyon defekti sebebiyle immatür hücrelerin (blast) kontrolsüzce çoğalduğu hastalık... Akut lösemi
- Akut lösemi tanısı için gerekli minimum kemik iliği blast sayısı... > %20
- Akut lösemi gelişme riskini belirgin artıran kemoterapötikler...
 - ✓ Alkilleyici ajanlar (siklofosfamid)
 - ✓ Topoizomeraz II inhibitörleri (etopozid)
- AML'ye dönüsebilen hematolojik hastalıklar...
 - ✓ Miyeloproliferatif hastalıklar
 - ✓ Miyelodisplastik sendrom
 - ✓ Paroksismal noktüurnal hemoglobinüri
- Hem AML hem de ALL'ye dönüsebilen hematolojik hastalık... Kronik miyeloid lösemi
- Akut lösemi gelişme riskini artıran virüsler...
 - ✓ HTLV-1 (T hücreli lösemi/lenfoma)
 - ✓ EBV (Burkitt, ALL-L3)
- FAB sınıflamasında t(8;21) ile ilişkili AML... AML-M2
- FAB sınıflamasında en iyi prognозlu olan ve t(15;17) ile ilişkili AML... AML-M3 (akut promiyelositer lösemi)
- DİK gelişimi sık görülen AML... AML-M3
- Eozinofil artışı ile karakterize olan AML ve ilişkili genetik mutasyon... AML-M4, inv 16 veya t(16; 16)
- Ekstramedüller tutulum riskinin yüksek olduğu (kloromagraniülositik sarkom), diş eti hiperplazisi ve lösemik cilt tutulumu sık görülen AML... AML-M5 (akut monositer lösemi)
- Kemik iliğinde fibrozis gelişme riski yüksek olan ve Down sendromu ile yakından ilişkili olan AML... AML-M7 (akut megakaryositik lösemi)
- Akut lösemilerde en sık ölüm nedeni... Enfeksiyonlar
- Kemik iliği blast sayısından bağımsız AML tanısı koyduran genetik mutasyonlar...
 - ✓ t(8;21)
 - ✓ t(15;17)
 - ✓ inv16 veya t(16;16)

- AML'de iyi prognозla ilişkili olan mutasyonlar...
 - ✓ t(8;21)
 - ✓ t(15;17)
 - ✓ inv16 veya t(16;16)
 - ✓ NPM1
 - ✓ CEBPA
- AML'de kötü prognозla ilişkili olan mutasyon... FLT3
- ALL tedavisinde, tromboz/kanama ve pankreatite neden olabilen ajan... L-asparaginaz
- ALL tedavisinde, uygunsuz ADH sendromu ve periferik nöropatiye neden olabilen ajan... Vinkristin
- ALL tedavisinde anti CD22 monoklonal antikorlar...
 - ✓ İnotuzumab
 - ✓ Epratuzumab
- ALL tedavisinde kullanılan bispesifik etkili anti CD3/CD19 monoklonal antikor... Blinatumomab
- Klasik AML indüksiyon tedavisi... Antrasiklin + Sitozin arabinosid (ARA-C)
- AML-M3 tedavisinde verilen ve promiyelosit aşamasında farklılaşması duran hücrelerin farklılaşmasını uyararak lökosit sayısında artışa neden olabilen ilaç... ATRA
- ATRA tedavisinin ilk üç haftasında açığa çıkan ve hastalarda ateş, sıvı retansiyonu, nefes darlığı, göğüs ağrısı, pulmoner infiltrasyon, pleval efüzyon ve hipoksi ile karakterize olan sendrom... ATRA sendromu (diferansiasyon sendromu)
- ATRA sendromu tedavisinde kullanılan ilaç... Steroid
- AML tedavisinde FLT3 inhibitörü... Midostaurin
- AML tedavisinde anti CD33 antikor... Gemtuzumab
- AML tedavisinde izositrat dehidrogenaz (İDH)...
 - ✓ İDH 1 inhibitörü → İvosidenib
 - ✓ İDH 2 inhibitörü → Enasidenib
- Matür lenfositlerin kontrolsüz olarak klonal aşırı çoğalığı lösemi... Kronik lenfositler lösemi (KLL)
- İleri yaş bir erkek hastada yaygın lenfadenopati ve lenfositoz saptanması durumunda ilk akla gelmesi gereken hastalık... KLL
- KLL'de en sık mutasyon... 13q delesyonu (ivi neopoz)

Klinik Bilimler 140. soru

Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı

1. Fasikül Sayfa 008

- KLL hastasında lenf nodlarında hızla büyümeye, B semptomları (gece terlemesi, kilo kaybı, ateş) gelişimi ve laboratuarda LDH yüksekliği saptanması halinde en olası... Richter transformasyonu
- Richter transformasyonu şüphesinde ilk yapılması gereken tetkik... PET-BT (en aktif LAP → Biyopsi)
- KLL'de periferik yayma bulguları...
 - ✓ Matür görünümlü lenfositoz (>80-90)
 - ✓ Kolayca ezilen lenfositler (basket - smudge hücre)
- KLL'de en uygun tanı yöntemi... Akım (flow) sitometri
- KLL'de akım sitometri... CD5, CD19, CD20 ve CD23 (+)
- KLL'de Evreleme (RAI evrelemesi)...
 - ✓ E0 - Sadece lenfositoz (lenfosit sayısı > 5000/mm³)
 - ✓ E1 - Lenfositoz + Lenfadenopati
 - ✓ E2 - Lenfositoz + Splenomegali veya Hepatomegali
 - ✓ E3 - Lenfositoz + Anemi (Hb < 11 g/dl)
 - ✓ E4 - Lenfositoz + Trombositopeni (Plt < 100.000/mm³)

İLGİLİ NOTLAR

8



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

8

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

8

LÖKOSİT HASTALIKLARI

8

- Yetmiş yaşında erkek hastada makrositik anemi, lökopeni ve trombositopeni saptanması halinde yapılan kemik iliği biyopsisinde diseritropoet, disgranülopoet ve dismegakaryopoet görülen hastalık... Miyelodisplastik sendrom (MDS)
- MDS'de en sık görülen mutasyon... 5q delesyonu
- Trombositoz ile karakterize MDS alt tipi... İzole 5q delesyon sendromu
- İzole 5q delesyon sendromu tedavisinde kullanılan en etkili ilaç... Lenalidomid
- Auer rod pozitifliği görülen MDS alt tipi... MDS-Artmış blast 2 (kemik iliği blast %10-19)
- MDS'de nötrofil sitoplazmasında görülen mavi-gri renkli cisimcik... Döhle cismi
- MDS'de görülen hiposegmente nötrofil... Pseudo Pelger-Huet anomalisi
- MDS tedavisinde en etkili yöntem... Kemik iliği nakli
- Lenfoid ve/veya miyeloid seride matürasyon defekti sebebiyle immatür hücrelerin (blast) kontrolsüzce çoğalduğu hastalık... Akut lösemi
- Akut lösemi tanısı için gerekli minimum kemik iliği blast sayısı... > %20
- Akut lösemi gelişme riskini belirgin artıran kemoterapötikler...
 - ✓ Alkilleyici ajanlar (siklofosfamid)
 - ✓ Topoizomeraz II inhibitörleri (etopozid)
- AML'ye dönüsebilen hematolojik hastalıklar...
 - ✓ Miyeloproliferatif hastalıklar
 - ✓ Miyelodisplastik sendrom
 - ✓ Paroksismal noktüurnal hemoglobinüri
- Hem AML hem de ALL'ye dönüsebilen hematolojik hastalık... Kronik miyeloid lösemi
- Akut lösemi gelişme riskini artıran virüsler...
 - ✓ HTLV-1 (T hücreli lösemi/lenfoma)
 - ✓ EBV (Burkitt, ALL-L3)
- FAB sınıflamasında t(8;21) ile ilişkili AML... AML-M2
- FAB sınıflamasında en iyi prognозlu olan ve t(15;17) ile ilişkili AML... AML-M3 (akut promiyelositer lösemi)
- DİK gelişimi sık görülen AML... AML-M3
- Eozinofil artışı ile karakterize olan AML ve ilişkili genetik mutasyon... AML-M4, inv 16 veya t(16; 16)
- Ekstramedüller tutulum riskinin yüksek olduğu (kloromagraniülositik sarkom), diş eti hiperplazisi ve lösemik cilt tutulumu sık görülen AML... AML-M5 (akut monositer lösemi)
- Kemik iliğinde fibrozis gelişme riski yüksek olan ve Down sendromu ile yakından ilişkili olan AML... AML-M7 (akut megakaryositik lösemi)
- Akut lösemilerde en sık ölüm nedeni... Enfeksiyonlar
- Kemik iliği blast sayısından bağımsız AML tanısı koyduran genetik mutasyonlar...
 - ✓ t(8;21)
 - ✓ t(15;17)
 - ✓ inv16 veya t(16;16)

181. Aşağıdakilerden hangisi immün yetmezliği olan bir hastada fırsatçı bir enfeksiyon nedeni ile vasküler proliferasyon gelişmesini tanımlar?

- A) Baziller anjiyomatozis
- B) Kavernöz lenfanjiyom
- C) Glomanjiyom
- D) Spider telanjiektazi
- E) Piyojenik granülom

Doğru cevap: A

182. Kaposi sarkomu hangi tip hücrelerden gelişir?

- A) Fibroblast
- B) Osteoblast
- C) Hemanjioperosit
- D) Damar endoteli
- E) Fibroblast

Doğru cevap: D

183. Yetmiş iki yaşındaki HIV (-) erkek hastanın sağ ayağında 1 yıldır var olan 3 adet mor nodüler lezyondan biyopsi alınıyor. Histolojik incelemede dermisde iğsi hücre proliferasyonu, bu hücreler arasında eritrosit içeren yarıklar ve çok sayıda eozinofilik hıyalin cisimcikler görülmüyor. İmmünohistokimyasal incelemede iğsi hücrelerde HHV-8 ve CD31 pozitifliği saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Basiller anjiyomatozis
- B) Epiteloid hemanjiyoendotelioma
- C) Kaposi sarkomu
- D) Iğsi hücreli hemanjiyom
- E) Anjiyosarkom

Doğru cevap: C

184. Aşağıdaki vasküler tümörlerden hangisi maligndir?

- A) Glomus tümörü
- B) Hemanjioperositom
- C) Kapiller hemanjiyom
- D) Kavernöz hemanjiyom
- E) Kistik lenfanjiyom

Doğru cevap: B

HEMATOPOETİK SİSTEM HASTALIKLARI ve PATOLOJİSİ

47. ERİTROSİT HASTALIKLARI, KANAMA BOZUKLUKLARI, LÖKOSİT HASTALIKLARI

- Lenf nodunda foliküler hiperplazi nedenleri nelerdir...
 - Bakteriyel hastalıklar
 - Romatoid artrit
 - Toksoplazma
 - HIV (Human Immunodeficiency Virus) enfeksiyonunun erken dönemleri
- Parakortikal lenfoid hiperplazi ne zaman görülür... Viral enfeksiyonlar

- Foliküler Hiperplazi-Foliküler Lenfoma ayrimı (Foliküler hiperplazide olan, lenfomada olmayanlar)...

- Tingible body makrofajlar
- Mitoz sık
- Mantle zone var, germinal merkezde polarite var (Sentrosit ve sentroblast)
- T (14;18) yok
- Bcl-2 gen ekspresyonu yok.

- B hücresinin diferansiyasyonunu belirleyen faktörler nelerdir... Küçük çap, foliküler yapı oluşturmak, gerüktüklü

Klinik Bilimler 140. soru Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar Kampı 1. Fasikül Sayfa 045

- Kronik Lenfositik Lösemi (KLL)/Küçük Lenfositik Lenfomanın (SLL) özellikleri nelerdir...

- Diffüz yayılım paterni yapmasına rağmen low grade iyi diferansiyeli bir lenfomadır (Çünkü hücre çapı küçük)
- Çoğunlukla B hücrelidir.
- Yaşlılıkarda daha siktir, hücreler çoğu olguda kana geber ve lösemi tablosu yapar (KLL)
- Proliferasyon merkezleri KLL/SLL için patognomoniktir.
- CD19, CD20 ve CD5 pozitiftir.
- Hücreler aspirasyon sırasında bozulabilir ve smudge cell (paraşüt hücresi, basket hücresi, leke hücre) oluşur.
- Trizomi 12 ve 11q, 13q, 17p delesyonları görülebilir
- Periferik yumada absolut lenfositoz ile karakterizedir.
- Bazı olgularda Richter sendromuna (difüz büyük hücreli lenfoma) dönüşüm görülebilir

- Foliküler lenfomanın özellikleri nelerdir...

- Foliküler yapı oluşturan iyi diferansiyeli bir lenfomadır
- B hücre kaynaklıdır
- CD19, CD20, CD10 pozitif, CD5 negatiftir.
- BCL2 pozitif olmasıyla normal foliküler hücrelerden ayrılır.
- Yaşlılıkarda görülen, ekstranodal alanı sevmeyen bir tümördür.
- t(14;18), bcl-2 aşırı ekspresyonu tipiktir.

- Mantle hücreli lenfomanın özellikleri nelerdir...

- Mantle bölgesinden köken alan B hücreli lenfomadır.
- Proliferasyon merkezleri yoktur (Foliküler lenfomadan ve SLL'den ayrılır)
- Yaşlılıkarda görülür
- Nodal ve ekstranodal tutulum (kelik iliği, dalak, KC) görülür
- CD19, CD20 ve CD5 pozitif, CD23 negatiftir.
- Siklin D mutasyonu ve t(11;14) görülür.
- GIS tutulumu polibe benzeyen en sık lenfoma nedir... Mantle hücreli lenfoma
- KLL ve mantle hücreli lenfoma... CD 5 (+); Foliküler lenfomalar CD 5 (-) tir.