

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 180

180 t(8;14), t(2;8), t(8;22) sitogenetik anomalilerinin üçünün de görüleceği hastalık aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Diffüz büyük B hücreli lenfoma
- B) Burkitt lenfoma
- C) Lenfoblastik lenfoma
- D) Anaplastik büyük hücreli lenfoma
- E) Hodgkin lenfoma

Doğru Cevap:B

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

114

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



- Dirençli Hodgkin Lenfomalarında kullanılan monoklonal antikor... Brentuximab (anti CD-30)
- Hodgkin lenfomada kötü prognoz... İleri evre (en önemlisi), büyük tümör kitlesi, B semptomları varlığı
- Hodgkin lenfomada kötü prognostik patolojik bulgular... Eozinofil/CD68+ makrofaj infiltrasyonu, sitokin artışı (IL-1, IL-6, TNF)
- Non Hodgkin Lenfoma sınıflama... Burkitt (en sık), Lenfoblastik T hücreli, Diffüz büyük B hücreli, Anaplastik büyük hücreli
- Non-Hodgkin lenfomada en sık yerleşim... Abdominal
- Akut batın tablosunda gelen Non-Hodgkin Lenfoma... Burkitt
- Histopatolojik incelemede lenf nodunda yıldızlı gökyüzü manzarası... Burkitt
- En sık tümör lizis sendromu yapan... Burkitt lenfoma
- Tümör lizis sendromu komponentleri... Ürik asit/K/P artmış, Na/Ca azalmış, ABY

Klinik Bilimler 180. soru
Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar Kampı 1.
Fasikül Sayfa 114

- Burkitt lenfomada translokasyon... t(8;14) =>en sık, t(8;22), t (2;8)
- Ön mediasten tutulumu ile gelen NHL... Lenfoblastik tip NHL
- Çocuklarda yüzde-boyunda ödem solunum sıkıntısı (vena kava superior sendromu) yapan... T-hücreli Lenfoblastik lenfoma
- Mediasten tutulumu olan NHL evre kaç... Evre III
- Non-Hodgkin lenfomada kötü prognoz... SSS tutulumu, K.I. blast>25%, LDH>1000, 13q (-) olan Burkitt
- EBV ile ilişkili maligniteler... Nazofarenks karsinomu, Burkitt, Hodgkin (Mikst/fakir/zengin), Duncan sendromu, B hücreli matür ALL
- İmmun supresiflerde EBV ilişkili maligniteler... Leiomyosarkoma, SSS lenfoması

SORULAR

1. Çocuklarda vena kava superior sendromuna en sık neden olan tümör aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Timoma
- B) Nöroblastom
- C) Lenfoblastik lenfoma
- D) Burkitt lenfoma
- E) Ewing sarkomu

Doğru cevap: C

2. Tümör lizis sendromunun en sık görüldüğü çocukluk çağı tümörü aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hepatoblastom
- B) Hodgkin lenfoma
- C) Nazofarenks karsinomu
- D) Retinoblastom
- E) Burkitt lenfoma

Doğru cevap: E

3. On yedi yaşındaki kızda mediastende kitle saptanıyor ve Hodgkin lenfoma tanısı konuluyor.

Bu çocuktaki en olası tip aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Lenfositlen fakir tip
- B) Lenfositlen zengin tip
- C) Küçük hücreli lenfoma
- D) Nodüler sklerozan tip
- E) Nodüler lenfosit predominant tip

Doğru cevap: D

4. Yedi yaşındaki bir çocukta invajinasyon saptanması durumunda aşağıdaki malignitelerin hangisi ekarte edilmelidir?

- A) Non-Hodgkin lenfoma
- B) Hodgkin hastalığı
- C) Wilm's tümörü
- D) Rabdomosarkoma
- E) Nöroblastoma

Doğru cevap: A

5. On dört yaşındaki erkek hasta nefes almada gittikçe artan güçlük şikayetileyiyle getiriliyor. Fizik muayenede, yüzde ödem ve pletore, dispne ve boyun venlerinde dolgunluk olduğu görülüyor. Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayısı ve periferik yaymada anormallik saptanmayan hastada serum LDH 700 U/L, ürik asit 13,7 mg/dL, fosfor 7,2 mEq/L, potasyum 6 mEq/L, kalsiyum 7,2 mEq/L, üre 62 mg/dL, kreatinin 2 mg/dL olarak bulunuyor.



Yukarıda akciğer grafisi verilen bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Akut perikardit
- B) Pnömoni
- C) Non-Hodgkin lenfoma
- D) Tüberküloz
- E) Timoma

Doğru cevap: C

95. SOLİD TÜMÖRLER

- SSS malignitelerinde çocuklardaki en sık yerleşim... Infratentoriyal
- 1 yaş altında ve 14 yaş üstünde en sık yerleşim... Supratentoriyal
- İlk 1 yaşta Çocuklarda en sık görülen SSS tümörü... Koroid pleksus tümörü
- 1-14 yaş çocuklarda en sık görülen SSS tümörleri... Medulloblastom, Pilositik Astrositom
- 14 yaşından büyük çocuklarda en sık SSS tümörü... Astrositoma, Hipofiz tümörü
- Nörofibromatosis tip I' de tanı kriterlerinden olan tümör... Optik glioma
- Nörofibromatosis tip II'de en sık tümör... 8. kranial sinirde vestibüler Schwannoma

İLGİLİ NOTLAR

Tüm translokasyonlar çok net olarak verilmiş. Sanki soruyu kamp notumuzdan alıp sormuşlar gibi.

- EBV ile en yakından ilişkili Hodgkin lenfoma... Miks sellüler (patoloji dersi: Lenfositten fakir)
- Hodgkin lenfoma ve "en"ler...
 - ✓ En sık görülen: Nodüler sklerozan
 - ✓ En az görülen: Lenfositten fakir
 - ✓ En kötü прогноз: Lenfositten fakir
 - ✓ En iyi прогноз: Nodüler lenfosit predominant
- Tedavide ritüksimab kullanılan Hodgkin lenfoma... Nodüler lenfosit predominant
- Lenf bezi biyopsisi ile Hodgkin lenfoma tanısı konulmuş bir hastada tedavi planlamasında öncelikle yapılması gereken... Evreleme (Ann-Arbor)
- Lenfomalarda en iyi evreleme yöntemi... PET-BT
- Lenfomalarda Ann-Arbor evrelemesi
 - ✓ Evre I: Tek lenf nodu bölgesi tutulumu
 - ✓ Evre II: Diyaframın aynı tarafında birden fazla lenf nodu bölgesi tutulumu
 - ✓ Evre III: Diyaframın iki tarafında lenf nodu bölgesi tutulumu
 - ✓ Evre IV: Birden fazla ekstranodal bölge ya da kemik iliği, karaciğer veya akciğer tutulumu
 - ✓ S evresi: Dalak tutulumu
 - ✓ E evresi: Kemik iliği, akciğer ve karaciğer dışında, lokalize ve tek ekstralenfatik bölge tutulumu
 - ✓ A evresi: B semptomları olmaması
 - ✓ B evresi: Aşağıdakilerden en az birinin olması;
 - Kilo kaybı
 - Ateş
 - Gece terlemesi
- İleri evre Hodgkin lenfoma kötü прогноз faktörleri...
 - ✓ Hb < 10.5 g/dl
 - ✓ Albümün < 4 gr/dl
 - ✓ Lökosit sayısı \geq 15.000/mm³
 - ✓ Lenfosit sayısı < 600/mm³
 - ✓ Erkek cinsiyet
 - ✓ Evre IV hastalık
 - ✓ Yaş > 45
- Hodgkin lenfoma kemoterapi protokolü... ABVD
 - ✓ Adriamisin
 - ✓ Bleomisin
 - ✓ Vinkristin
 - ✓ Dakarbazin
- Hodgkin lenfoma tedavisinde kullanılan anti CD-30 monoklonal antikor... Brentiksumab
- Hodgkin lenfoma tedavisinde kullanılan anti PD-1 monoklonal antikorlar... Nivolumab, Pembrolizumab
- EBV ile ilişkili lenfomalar...
 - ✓ Burkitt lenfoma
 - ✓ Post-organ transplant lenfoma
 - ✓ Primer SSS lenfomasi
 - ✓ Hodgkin hastalığı
 - ✓ Extranodal NK/T hücreli lenfoma (nazal tip)
- HCV ile ilişkili lenfomalar...
 - ✓ Splenik marginal zon lenfoma
 - ✓ Lenfoplazmositer lenfoma

- HHV-8 ile ilişkili lenfomalar...
 - ✓ Primer effüzyon lenfoma
 - ✓ Castleman hastalığı
- Bakteriler ile ilişkili MALT lenfomalar...
 - ✓ Helicobacter pylori → Mide
 - ✓ Campylobacter jejuni → İnce bağırsak
 - ✓ Borrelia burgdorferi → Cilt
 - ✓ Chlamydia psittaci → Göz
- Non Hodgkin lenfoma (NHL)'da tanı anında en sık ekstranodal tutulum... Gastrointestinal sistem (en sık mide)
- En sık görülen NHL... Diffüz büyük B hücreli lenfoma

Foliküler lenfoma vaka sunumunda verilecek ipuçları

- t(14;18) translokasyonu
- Bcl-2 gen mutasyonuna
- CD10 pozitif

Küçük lenfositik lenfoma vaka sunumunda verilecek ipuçları

- KLL ile aynı morfolojik özellikler
- KLL ile aynı immünenotipik özellikler
- Periferik kanda lenfosit sayısı < 5000/mm³

- MALTomanın en sık yerleştiği yer... Mide (H. Pylori)
- MALToma ile ilişkili genetik mutasyon... t(11;18)
- Erken evre MALToma tedavisi... H. Pylori eradikasyonu

Mantle cell lenfoma vaka sunumunda verilecek ipuçları

- İleri yaş erkek
- t(11;14) translokasyonu

Klinik Bilimler 180. soru

Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı
1. Fasikül Sayfa 010

Burkitt lenfoma vaka sunumunda verilecek ipuçları

- Çocuk/genç yaş hasta
- Çene veya abdominal tutulum
- t(8;14), t(2;8) veya t(8;22) translokasyonları
- c-MYC gen mutasyonu
- Biyopside "Yıldızlı gök yüzü manzarası"
- Turn over yüksek → Tümör lizis sendromu

- t(2;5) translokasyonu sonucunda ALK gen mutasyonuna bağlı olarak gelişen, CD30 pozitif, T hücreli NHL... Anaplastik büyük hücreli lenfoma

- Anaplastik büyük hücreli lenfoma tedavisinde kullanılan ilaçlar...

- ✓ Brentuximab (anti CD30 monoklonal antikor)
- ✓ Krizotinib ve Seritinib (ALK inhibitörleri)

- Mikozis fungoidesin köken aldığı hücre... CD4+ T

- Mikozis fungoides olan bir hastada generalize eritrodermi ve dolaşımında tipik serebriform hücreler görülmüş durumunda en olası tanı... Sezary sendromu

- Diffüz büyük hücreli lenfomanın özellikleri nelerdir...
 - Erişkinlerde en sık görülen NHL tipidir
 - Çoğunlukla B hücre orijinlidir, CD19, CD20, CD10 ve BCL-6 içerir.
 - Ekstranodal tutulum siktir (en çok mide).
 - En sık izlenen ekstranodal lenfomadır
 - AIDS'lilerde ve diğer immünsüprese olgularda EBV ve HHV-8 nedenli oluşan lenfomalar bu gruptadır
- Akut Lenfoblastik Lösemi/Lenfoma (ALL) kimde daha sık görülür... 20 yaş altı erkekler.
- Lenfoblastik lenfoma çoğunlukla nerede yerlesir... Mediastinal kitle yapar.

Klinik Bilimler 180. soru

Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar Kampı 1.
Fasikül Sayfa 046

- Burkitt lenfomanın özellikleri nelerdir...
 - Afrika endemik tipi en sık EBV ile ilişkili olan ve genede kitle yapan tiptir.
 - Sporadik non-endemik tip, batı dünyasında daha sık, EBV ilişkisi zayıftır ve karin içi kitle yapar.
 - Tipik olarak yıldızlı gökyüzü manzarası izlenir.
 - Hücreleri küçük ve yuvarlak olmasına rağmen çentiksiz çekirdeklidir ve mavi yuvarlak hücreli tümörlerdendir.
 - Sıklıkla çocuk ve genç erişkinleri etkiler.
 - Yüksek grade (L3 blastlar), t(8;14) ve c-Myc translokasyonu görülür

Marjinal Zon Lenfomanın özellikleri...

- Kronik inflamasyon ve otoimmün hastalıklar zemininde görülebilir (Sjögren, Hashimoto tiroiditi, Helicobacter pylori gastriti gibi)
- Nedeni ortadan kaldırılırsa tümör gerileyebilir.
- Maltomanın özellikleri nelerdir...
 - En sık midede görülen B hücreli lenfomadır
 - T(11;18) MALT-1 ve BCL-10 mutasyonu
 - En sık nedeni H.pylori kronik gastritis
 - Midenin en sık lenfoması MALTomadır.
- Mikozis Fungoidesin özellikleri nelerdir...
 - Derinin CD4 + T hücreli primer lenfomasıdır
 - Sezary Lützner (serebriform nüveli lenfosit) hücreleri ile karakterizedir
 - Epidermiste patognomonik bulgu Pautrier mikroabseleridir
 - Lösemik formu; Sezary sendromudur
- Erişkin T Hücreli Lösemi / Lenfoma sendromunun nedeni nedir... RNA retrovirusu HTLV-1'dir
- Erişkin T Hücreli Lösemi / Lenfoma sendromunun özelliği nedir... Multilobüle nükleuslu CD4+ T lenfositlerin (yonca yaprağı veya çiçek hücreler) sayısında artıstır.
- Erişkin T Hücreli Lösemi / Lenfoma sendromunun mekanizması... HTLV Tax proteinini kodlar ve bu protein NF (nukleer faktör)-KB yolunu aktive ederek maligniteye neden olur. Lösemik hücreler yüksek oranda IL-2 reseptörüne sahiptir.
- Anaplastik büyük hücreli lenfomanın özellikleri nelerdir...

- ALK gen mutasyonu içeren iyi прогнозlu T hücreli lenfoma
- At nali şeklinde nukleus içeren lenfositler
- CD 30 (+)ının kural olduğu lenfomadır
- T(2;5Z) içerir

Büyük Granüler Lenfositik Lösemi...

- STAT-3 mutasyonu içerir
- Romatolojik hastalıklara eşlik etmesi tipiktir.

Ekstranodal NK/T hücreli Lenfoma...

- Nazofarenkse yerleşmesi tipik olan ve damarları tıkaip organlarda nekroza neden olabilen lenfoma hangisidir
- EBV ile ilişkili T hücreli lenfomadır
- Hodgkin lenfomaları (HL) oluşturan hücre hangisidir... Reed-Sternberg (RS)
- RS hücresinin özelliği nedir... CD15, CD30 ve PAX5 pozitiftir (Lenfosit predominant tip hariç)
- HL'de en önemli prognoz kriteri nedir... Stage (evre)
- CD 15 ve 30 negatif, CD 20 pozitif olan, EBV ilişkisi olmayan, popcorn hücreleri ile karakterize, genç yaşıarda görülen HL hangisidir... Lenfosit predominant tip HL

Hodgkin Lenfomaların Subtipleri

Subtipi	Morfoloji ve immünenotip
Nodüler Sklerozan	<ul style="list-style-type: none"> • Sık lakerler hücreler, ara sıra tipik RS hücreleri, laker varyant RS hücreleri, T lenfosit, eozinofil, makrofaj, plazma hücre infiltrasyonu. • Fibröz bantlar, • RS hücreleri CD 15 (+), CD 30 (+), • Genellikle EBV (-)
Mikst sellüler	<ul style="list-style-type: none"> • Sık tek nükleuslu veya tipik RS hücreleri, • T lenfosit, eozinofil, makrofaj, plazma hücre infiltrasyonu. • CD 15 (+), CD 30 (+), • %70 EBV (+)
Lenfosit zengin	<ul style="list-style-type: none"> • Sık mononükleer ve tipik RS hücreleri, • T lenfosit infiltrasyonu, • RS hücreleri CD 15 (+), CD 30 (+), • %40 EBV (+)
Lenfosit fakir	<ul style="list-style-type: none"> • Sık tipik RS ve pleomorfik RS, • diğer hücreler nadir görülür, • CD 15 (+), CD 30 (+), • En sık EBV (+) (Dahiliyede en sık EBV ile ilişkili tip mikst sellüler olarak geçmektedir)
Lenfosit baskın (predominance)	<ul style="list-style-type: none"> • Sık lenfohistiyoositik RS (L&H- pop corn hüc.), • Foliküler dendritik hücre ve reaktif B lenfosit infiltrasyonu, • CD 15 (-), CD 30 (-), CD 20 (+) • BCL6 (+)(germinal merkez B hücre markırlan), • EBV (-)