

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 203

203 Aşağıdaki gen mutasyonlarından hangisinin multipl endokrin neoplazi (MEN) sendromlarında görülen troid kanserleriyle ilişkili olması en olasıdır?

- A) PTEN
- B) RET
- C) RKAR1
- D) GNAS1
- E) WRN

Doğru Cevap:B

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR



SORULAR

DAHİLİYE HIZLI TEKRAR

71

27. Aşağıdakilerden hangisi primer adrenal yetmezlik nedenlerinden biri değildir?

- A) Adrenal bezlere metastaz
- B) Bilateral adrenal kanama
- C) Steroid tedavisinin aniden kesilmesi
- D) Otoimmüne
- E) Tüberküloza bağlı adrenal yetmezlik

Doğru cevap: C

28. Yirmi sekiz yaşında erkek hasta halsizlik, yorgunluk ve ayağa kalkınca olan baş dönmesi yakınmaları ile başvuruyor. Hastanın öyküsünden 1 yıl önce tüberküloz tanısı aldığı ancak ilaçlarını sadece 1 hafta kullandığı öğreniliyor. Muayenede hiperpigmente görünümde olan hastada ortostatik hipotansiyon doğrulanıyor. Laboratuvar incelemede hiponatremi, hiperkalemi ve hipoglisemi saptanıyor.

- Bu hastanın tanısında en uygun yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir?
- A) Aldosteron/renin oranı
 - B) ACTH uyarı testi
 - C) 24 saatlik idrarda kortizol düzeyi
 - D) 24 saatlik idrada fraksiyonel metanefrin düzeyi
 - E) Düşük doz deksametazon süpresyon testi

Doğru cevap: B

29. Primer ve sekonder hiperaldosteronizm ayrimı aşağıdakilerden hangisi ile yapılır?

- A) Aldosteron düzeyi
- B) Renin düzeyi
- C) Potasyum düzeyi
- D) İdrar dansitesi
- E) Serum osmolaritesi

Doğru cevap: B

30. Yirmi sekiz yaşındaki erkek hasta uygun diyet ve antihipertansiflerini (amlodipin + tiazid + atenolol) yeterli dozda ve düzenli kullanmasına rağmen devam eden hipertansiyon ve halsizlik şikayetleriyle başvuruyor. Soy geçmişinde özellik bulunmuyor. Fizik muayenede kan basıncı: 180/110 mmHg olarak saptanıyor. Biyokimyasal incelemlerinde potasyum 3,0 mmol/L dışında patolojik bulgu tespit edilmiyor.

- Bu hastada normokalemi sağlandıktan sonra en uygun tanısal yaklaşım aşağıdakilerden hangisidir?
- A) Salin infüzyon testi
 - B) Deksametazon süpresyon testi
 - C) Plazma aldosteron ve renin aktivitesi ölçümü
 - D) Fludrokortizon süpresyon testi
 - E) Sürrenal görüntüleme

Doğru cevap: C

31. Son 3 aydır kan basıncında yükselme ve güçsüzlük şikayetiyle başvuran 38 yaşındaki erkek hastanın muayenesinde arteriel kan basıncı 155/90 mmHg ölçülüyor. Tam kan ve tam idrar tetkikleri ile böbrek fonksiyonları normal bulunan hastada, hipokalemİ tespit ediliyor ve plazma renin aktivitesi baskılı, aldosteron düzeyi yüksek bulunuyor.

Bu hastada en olası tanıyi doğrulamak amacıyla yapılması gereken en uygun inceleme aşağıdakilerden hangisidir?

- A) İzotonik NaCl infüzyon testi
- B) Glukagon uyarı testi
- C) Adrenal venöz örnekleme
- D) Adrenal bezlerin bilgisayarlı tomografiyle görüntülenmesi
- E) Deksametazon baskılama testi

Doğru cevap: A

32. Feokromasitomali bir hastanın hipertansiyonun tedavisinde aşağıdaki ilaçlardan hangisinin tek başına kullanılması kan basıncının daha fazla yükselmesine yol açar?

- A) Fentolamin
- B) Alfa metil tirozin
- C) Sodyum nitroprusid
- D) Prazosin
- E) Propranolol

Doğru cevap: E

DİĞER ENDOKRİN HASTALIKLARI

- **Multiple endokrin neoplazi (MEN)-1 ile ilişkili genetik mutasyon...** Menin
- **MEN-1 ile ilişkili endokrin tümörler...**
 - ✓ Paratiroid adenomu (totalde en sık)
 - ✓ Enteroenkranialik tümör (en sık onkokroma)

Klinik Bilimler 203. soru

Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı

1. Fasikül Sayfa 071

- **MEN-2A ve MEN-2B ile ilişkili genetik mutasyon...** RET
- **MEN-2A ile ilişkili tümörler...**
 - ✓ Medüller tiroid kanseri (totalde en sık)
 - ✓ Feokromasitoma
 - ✓ Paratiroid adenomu
- **MEN-2B ile ilişkili tümörler...**
 - ✓ Medüller tiroid kanseri (totalde en sık)
 - ✓ Feokromasitoma
 - ✓ Diğer anormallikler
 - Mukozal nörinom
 - Marfanoid görünüm
 - Megakolon
- **MEN-4 ile ilişkili genetik mutasyon...** CDKN1B
- **MEN-4 ile ilişkili tümörler...**
 - ✓ Paratiroid adenomu
 - ✓ Hipofiz adenomu
 - ✓ Reproduktif organ tümörleri

- İyonize radyasyonun en sık yaptığı tümör hangisidir... Lösemi
- Hangi lösemi tipinin etyolojisinde radyasyon yoktur... KLL (Kronik lenfositik lösemi)
- UV ışınları hangi mekanizmal ile deri kanseri yapabilir... Pirimidin dimerleri oluştururlar.
- HTLV (İnsan T hücreli lenfoma virusü)-1 lenfoma etki mekanizması nedir... TAX proteini mutasyonu ve IL-2 artışı
- Papilloma virüsün kanser oluşturma mekanizması nedir... E6 geni P53, E7 geni Rb inhibisyonu yapar
- EBV (Epstein-Barr virüsü) kanser oluşturma mekanizması nedir... Latent membran proteini-1 (LMP-1) artışı ve bcl2 gen ekspresyonu
- HBV (Hepatit B virüs) kanser oluşturma mekanizması nedir... X proteini
- HHV (Human herpesvirüs)-8 tümör oluşturma mekanizması nelerdir... TAT mutasyonu
- Helicobacter pylori*... Cag A
- Karsinogenez genetik mekanizmaları...
 - Protoonkogen mutasyonları
 - Tümör supresör gen mutasyonu
 - Apoptozisi düzenleyen genlerde mutasyon
 - DNA tamirinden sorumlu genlerin mutasyonu
- t(8-14) translokasyonu hangi tümörde bulunur... Burkitt Lenfoma
- t(9-22) translokasyonu hangi tümörde bulunur... KML (Kronik miyeloid lösemi) (bcr-abl)
- t(11-22) translokasyonu hangi tümörde bulunur... Ewing sarkomu
- t(14-18) translokasyonu hangi tümörde bulunur... Foliküler lenfoma (bcl-2 gen ekspresyonu)
- t(11-14) translokasyonu ve Siklin D translokasyonu hangi tümörde bulunur... Mantle hücreli lenfoma

Büyüme faktör reseptörleri (devamı)

Sinyal iletim proteinleri			
GTP bağlayanlar	K-RAS	NM	Kolon, akciğer, pankreas kanseri
	H-RAS	NM	Mesane ve böbrek tümörleri
	N-RAS	NM	Melanom, hematolojik maligniteler
	GNAQ	NM	Üveal melanom
	GNAS	NM	Hipofiz adenomu, endokrin tümörler
Non-reseptör tirozin kinaz	ABL	TL NM	KML ALL
RAS sinyal transdüksiyonu	BRAF	NM, TL	Melanom, lösemi, kolon kanseri
NOTCH sinyal transdüksiyonu	NOTCH-1	NM, TL, gen rearanjmanı	Lösemi, lenfoma, meme kanseri
JAK/STAT sinyal transdüksiyonu	JAK2	TL	Myeloproliferatif hastalıklar, ALL
Nükleer Regülatör Proteinler			
Transkripsiyon aktivatörleri	MYC NMYC	TL AMP	Burkit lenfoma Nöroblastom

- WNT sinyal yolunda Beta-katenini inhibe eden tümör supresör gen hangisidir... Adenomatöz polipozis koli (APC)
- Hedgehog sinyal inhibitörü olan ve mutasyonunda Gorlin sendromu görülen gen hangisidir... PTCH
- PI 3K/AKT sinyal inhibitörü olan ve mutasyonunda Cowden sendromu görülen gen hangisidir... PTEN
- TGF-beta sinyal yoluğu komponenti olan ve mutasyonunda juvenile polipozis görülen gen hangisidir... SMAD
- G1-S geçişini durdurulan tumor supresör gen hangisidir... Rb
- Pankreas adenokarsinomunda en sık görülen tumor supresör gen hangisidir... CDKN2A (p16)
- Hipoksia ile indüklenen transkripsiyon faktörü (HIF) inhibitörü olan gen hangisidir... VHL geni
- Enerji ve besin seviyesi azaldığında hücre büyümeyi durdurulan gen hangisidir... STK11 (Mutasyonunda Peutz-Jeghers sendromu olur)
- Hücreler birbirine adezyon yaptığında hücre motilite抑制 eden gen hangisidir... E-cadherin
- E-cadherin mutasyonu hangi kansere neden olur... Difüz mide kanseri, meme lobüler kanseri
- Li-Fraumeni sendromunda hangi gende mutasyon görülür... TP53
- BRCA-1 ve BRCA-2 fonksiyonu nedir... DNA onarımı yapan genlerdir
- MSH ve MLH genlerinin etki mekanizması nedir... DNA'da yanlış eşleşme onarımı yaparlar

Büyüme faktör reseptörleri

EGF RESEPTÖR AİLESİ	ERB-B1 (EGFR)	Mutasyon	Akciğer adenokanseri
	ERB-B2		
Nörotrofik faktör reseptörü	RET	NM	MEN 2A-B, ailesel tiroid medüller kanseri
PDGF reseptör	PDGFRB	OE, TL	Gliomlar, lösemi
KIT ligand reseptörü	KIT	NM	Gastrointestinal stromal tümör, seminom, lösemi
ALK reseptörü	ALK	TL, füzyon gen formasyonu, NM	Akciğer adenokanseri, bazı lenfomalar, nöroblastom

Klinik Bilimler 203. soru
Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar Kampı 1.
Fasikül Sayfa 028

- **İİAB ile folliküler lezyonu olduğu saptanın hastalara...** Isthmus ve piramidal lobu da içerecek şekilde tiroid lobektomi (lezyonun olduğu tarafa)
- **Patoloji sonucu folliküler adenom ise...** Lobektomi ve istmusektomiden daha fazla bir şey yapmaya gerek yok.
- **Patoloji sonucu folliküler kanser ise...** Tamamlayıcı total tiroidektomi
- **Hürthle hücreli kanser, folliküler kansere oranla...** Daha sık multifokal ve bilateral
- **Hürthle hücreli kanser radyoaktif iyotu...** Genellikle tutmaz

Hürthle hücreli kanserin folliküler kanserden farkları

- Daha sık multifokal ve bilateral (folliküler genellikle tek nodül)
- Radyoaktif iyot tutulumu nadir
- Lenf nodu ve uzak metastaz daha sık
- Mortalitesi daha yüksek

- **Tek taraflı Hürthle hücreli neoplazm (lezyon, tümör) için en uygun ameliyat...** Lobektomi ve istmusektomi
- **Patoloji sonucu Hürthle hücreli kanser ise...** Tamamlayıcı total tiroidektomi ve rutin olarak santral boyun disseksiyonu

Santral boyun disseksiyonu yapılan tiroid kanserleri

- Hürthle hücreli kanser
- Medüller kanser
- Papiller kanser'in kötü varyantları

- Folliküler kanserlerde lateral lenf bezleri de büyümüş olarak saptanırsa... Modifiye radikal boyun disseksiyonu
- Folliküler karsinom tanısı konulan ve gerekli cerrahi tedavisi yapılan hastanın takibi sırasında lokalize kemik metastazı saptanırsa yaklaşım nasıl olmalı... Radyoaktif iyot tedavisi
- **Güncel ATA yönergelerine göre yüksek riskli diferansiyel tiroid kanserlerinin RAI endikasyonları vardır. Yüksek riskli hastalar...** Makroskopik peritiroidal invazyon, tam olmayan rezeksyon, uzak metastaz varlığı, lenf nodu metastazı, folliküler kanserlerde vasküler invazyon varlığı

Radyoaktif iyot verme nedenleri

- Ameliyat sonrası geride kalan tiroid dokusunu yok etmek için (Ablasyon)
- Uzak metastazları tedavi etmek için
- Tam olarak çıkarılamayan primer tümörü veya çevreye olan metastazlarını tedavi etmek için

Diferansiyel tiroid kanserlerinin ortak özellikleri (Papiller-Folliküler-Hürthle hücreli kanser)

- TSH reseptörleri vardır
- TG üretir
- Radyoaktif iyot tutar (Hürthle hücreli kanserlerin çoğu RAI tutmaz)

- **Diferansiyel opere tiroid karsinomu takibi...** Tiroglobulin ile ilk 2 yıl 6 ayda bir, daha sonra yılda bir şeklinde
- **Diferansiyel tiroid karsinomlarının ameliyat sonrası takibinde tiroglobulin yükselirse yapılacak tetkik...** Tüm vücut iyot taraması (131I)
- **Medüller tiroid kanserin kökeni aldığı hücreler...** C hücreleri
- **"Tiroglobulin takibi" bağılılık şekli bulunmaktadır**

Klinik Bilimler 203. soru
Tusdata Genel Cerrahi Hızlı Tekrar
Kampı 1. Fasikül Sayfa 052

Multiple endokrin neoplaziler (MEN)

MEN 1	MEN 2A	MEN 2B
<ul style="list-style-type: none"> Pituiter Paratiroid hiperplazisi Pankreas 	<ul style="list-style-type: none"> Medüller Ca Feokromositoma Paratiroid hiperplazisi 	<ul style="list-style-type: none"> Medüller Ca Feokromositoma Mukozał nöri nomalar Bağırsak ganglionörinomalar Marfanoid vücut yapısı

- **Medüller tiroid kanseri takibinde kullanılan...** Kalsitonin
- **Medüller tiroid kanseri прогнозunu belirlemek için yararlı tümör belirteci...** CEA
- **Medüller tiroid kanserinde tümör stromasında...** Amiloid bulunması diagnostik
- **Medüller tiroid kanseri tanısı alan tüm hastalar...** RET nokta mutasyonu, feokromositoma ve hiperparatiroidizm açısından araştırılmalıdır
- **Medüller tiroid kanserinde tedavi...** Total tiroidektomi + santral boyun disseksiyonu
- **Medüller tiroid kanserinde klinik olarak büyümüş servikal lenf nodu saptanırsa...** O tarafta modifiye radikal boyun disseksiyonu
- **RET mutasyon taşıyıcılarında...** Mutasyon saptandığında total tiroidektomi
- **MEN-2A'lı hastalarda...** 5 yaşından önce total tiroidektomi
- **MEN-2B'li hastalarda...** 1 yaşından önce total tiroidektomi
- **Medüller tiroid kanserlerinde прогнозun en iyiden en kötüye doğru sıralaması**
 - Familial, non-MEN medüller tiroid kanseri
 - MEN 2A
 - Sporadik medüller tiroid kanseri
 - MEN2B
- **Anaplastik tiroid kanseri...** En agresif tiroid kanseri
- **Anaplastik tiroid kanseri tedavisi...** Yapılabilirse total tiroidektomi