

Orijinal Soru: Temel Bilimler 24

24. Myastenia grav i hastalığı ile ilgili aşağıdaki ifadelerden hangisi doğrudur?

- A) Sinir-kas kavşağında presinaptik voltaj kapılı kalsiyum kanallarına karşı antikor olması
- B) Sinir-kas kavşağında presinaptik nörotransmitter salgılanmasını engelleyen nörotoksin olması
- C) Çizgili kasta distrofin proteininin bulunmaması
- D) Bazal gangliyonlarda dopaminerjik nöron ve reseptörlerinin kaybı
- E) Sinir-kas kavşağında postsinaptik asetilkolin reseptörlerine karşı antikor olması

Doğru Cevap: E

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR

22

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



8. Over kanseri tedavisinde kullanılan topoizomerez 1 inhibitörü aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Etoposid
- B) Bevacizumab
- C) Topotekan
- D) Regorafenib
- E) Aksitinib

Doğru cevap: C

9. C-kit pozitif, metastatik gastrointestinal stromal tümör tanısı konulan bir hastanın tedavisinde ilk tercih aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Cerrahi
- B) Regorafenib
- C) Imatinib
- D) Interferon alfa
- E) Sunitinib

Doğru cevap: C

10. BRAF V600E mutasyonu saptanan malign melanom tedavisinde endike olan ajan aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Gefitinib
- B) Kabozantinib
- C) Vorinostat
- D) Vemurafenib
- E) Vismodegib

Doğru cevap: D

11. K-ras yaban tip metastatik kolon adenokarsinomu tedavisinde epidermal büyüme faktörü reseptörünü (EGFR) hedefleyen monoklonal antikor aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Bevacizumab
- B) Alemtuzumab
- C) Regorafenib
- D) Brentuksimab
- E) Setuksimab

Doğru cevap: E

12. Metastatik malign melanom tanısı konulan, CTLA-4 inhibitörü verilmesi planlanan hastada aşağıdakilerden hangisi tercih edilmelidir?

- A) Pembrolizumab
- B) Trastuzumab
- C) Sunitinib
- D) Ipilimumab
- E) Aflibercept

Doğru cevap: D

PARANEOPLASTİK SENDROMLAR

- Paraneoplastik hiperkalseminin en sık nedeni olan malignite... Akciğerin yassı hücreli karsinomu (PTHrP salınımı nedeni ile)
- Kalsitriol üretimine bağlı hiperkalseminin en sık nedeni olan malignite... Lenfoma
- Ektopik ACTH salgılamasına en sık sebep olan malignite... Akciğerin küçük hücreli karsinomu
- Ektopik Cushing sendromuna neden olabilecek tiroid kanseri... Tiroid medüller kanser
- Paraneoplastik hipoglisemiye en sık nedeni olan tümörler...
 - ✓ Mezenkimal tümörler (sarkomlar)
 - ✓ Hepatoma (HCC)

- Paraneoplastik hipoglisemiye neden olan mediyatör... IGF-II
- Uygunsuz ADH sendromuna en sık nedeni olan malignite... Akciğerin küçük hücreli karsinomu
- Onkojenik osteomalazi ile ilişkili mediyatör... FGF-23 (Fosfor düşük)
- Onkojenik osteomalaziye neden olan en sık tümörler... Baş ve ekstremitelerdeki benign mezenkimal tümörler
- Sekonder polisitemiye neden olan tümörler...
 - ✓ RCC

Temel Bilimler 24. soru

Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Kampı

1. Fasikül Sayfa 022

Paraneoplastik Kas Güçsüzlükleri

	Miyastenia Gravis	Lambert-Eaton Sendromu
En sık ilişkili tümör	Timoma	Küçük hücreli akciğer kanseri
İlişkili otoantikorun hedefi	Postsinaptik asetil kolün reseptörleri	Presinaptik kalsiyum kanalları

- GİS adenokarsinomları (en sık mide kanseri) ile ilişkili cilt bulguları...
 - ✓ Akantozis nigrikans
 - ✓ Leser - Trelat belirtisi (seboreik keratoz)
- Paraneoplastik olabilen bağ doku hastalıkları...
 - ✓ Dermatomyozit
 - ✓ Polimiyozit
- Tümörler ve ilişkili nefrotik sendromlar...
 - ✓ Solid tümör → Membranöz glomerülonefrit
 - ✓ Hodgkin lenfoma → Minimal değişiklik hastalığı

SORULAR

13. Elli sekiz yaşındaki erkek; öksürük, kilo kaybı ve nefes darlığı şikâyetiyle başvuruyor. Öyküsünden, 40 yıldır sigara içtiği öğrenilen hastanın kontrastlı toraks ve abdomen tomografisinde sağ akciğer hilusundan orta loba uzanan malign görünümlü kitle ile karaciğerde multipl metastatik lezyonlar görülüyor. Laboratuvar tetkiklerinde serum sodyum düzeyi 119 mEq/L bulunuyor. Klinik olarak hastanın övolemik olduğu düşünülüyor. Tomografi eşliğinde yapılan biyopsinin sonucu akciğer kanseri olarak raporlanıyor.

Bu hastadaki en olası akciğer kanseri alt tipi aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Adenokarsinom
- B) Skuamöz hücreli karsinom
- C) Adenoskuamöz karsinom
- D) Büyük hücreli karsinom
- E) Küçük hücreli karsinom

Doğru cevap: E

SORULAR

429. Deri altı dokusunda **en sık** görülen benign tümör aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Anjiyom
B) Osteokondrom
C) Hidradenom
D) Lipom
E) Schwannom

Doğru cevap: D

430. Bir tümör süpresör gen olan p53'ü inhibe eden MDM2 onkogeninin mutasyonu, aşağıdaki sarkomlardan hangisinin gelişim sürecinde kritik rol oynar?

- A) Liposarkom
B) Fibrosarkom
C) Rabdomiyosarkom
D) Sinoviyal sarkom
E) Malign fibröz histiositom

Doğru cevap: A

431. Etiyolojisinde sıklıkla travmanın rol oynadığı yumuşak doku lezyonu aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Osteosarkom
B) Osteitis fibroza sistika
C) Myositis ossifikans
D) Paget hastalığı
E) Benign osteoblastom

Doğru cevap: C

432. Aşağıdaki yumuşak doku sarkomlarından hangisi genellikle çocukluk çağında görülür?

- A) Pleomorfik liposarkom
B) Anjiyosarkom
C) Malign periferik sinir kılıfı tümörü
D) Embriyonel rabdomiyosarkom
E) Leiomyosarkom

Doğru cevap: D

433. İğsi hücreli demetler ile epitelioid hücre grupları içerebilen bifazik malign yumuşak doku tümörü aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Leiomyosarkom
B) Fibrosarkom
C) Rabdomiyosarkom
D) Malign fibröz histiositom
E) Sinovyal sarkom

Doğru cevap: E

107. KAS VE PERİFERİK SİNİR HASTALIKLARI

- Survival motor nöron (SMN1) geni bozukluğuna bağlı ortaya çıkan hastalık hangisidir... OR geçişli Spinomusküler atrofi (SMA)
- En sık görülen spinomusküler atrofi tipi hangisidir... SMA tip 1 (Werdnig-Hoffmann hastalığı)
- En sık görülen ve en kötü prognoza sahip kas distrofisi hangisidir... Duchenne musküler distrofi
- X'e bağlı Duchenne musküler distrofide mekanizma nedir... Xp21 bölgesinde bulunan distrofini kodlayan DMD gen mutasyonu
- Duchenne musküler distrofisinin mikroskopik özellikleri nelerdir... Kas liflerinde dejenerasyon, nekroz, kas liflerinin fagositozu, kas fibrillerinde rejenerasyon, bağ dokusu artışı.
- X'e bağlı Becker Musküler Distrofisinin özelliği nedir...

- Distrofin proteini azalmıştır. Yaşam süresi etkilenmez
- Çizgili kas liflerinde bazal membran ile hücre iskeleti, miyofibrilleri arasındaki bağlantı kompleksinde bulunan sitoplazmik protein defektiyle meydana gelir
- Sarkoglikan protein kompleksinde bozukluk ile karakterize kas hastalığı hangisidir... Limb Girdle Musküler Distrofi
- Miyotonik distrofinin özellikleri nelerdir...
 - OD geçen, CTG trinükleotid gen tekrarı olan musküler distrofi
 - Normal kas gevşemesi için gerekli olan klor kanalı olan CLC1 defekti vardır
 - Katarakt, frontal kellik, gonadal atrofi, demans görülür.
- Ragged red fibers hangi miyopatide görülür... Mitokondriyal miyopati
- Mitokondriyal miyopati örneği olan hastalıklar nelerdir...
 - Leber'in hereditör optik nöropatisi
 - Barth sendromu
 - Kearns-Sayre sendromu
- Dermatomiyoitin özelliği nedir... Deri ve iskelet kasını tutan, iç organ kanserlerine eşlik edebilen, Anti-Mi2, Anti-Jo1 ile karakterize hastalıktır
- Dermatomiyoitin tanı kriterleri nelerdir... Heliotrop rush ve Gottron lezyonları
- Dermatomiyoitte kas tutulumunun özelliği nedir... Proksimal kas gruplarını ve bilateral simetrik olarak etkiler.
- Dermatomiyoitte mikroskopik bulgu nedir... Küçük damar çevresinde ve perimisyumda inflamasyon ve perifasiküler atrofi.
- Çocuklarda en sık görülen inflamatuvar miyopati hangisidir... Dermatomiyoit
- Polimiyozitin dermatomiyoitten farkı nedir... Deri tutulumu yoktur ve çocuklarda izlenmez, maligniteler çok eşlik etmez ve erişkinlerin hastalığıdır

Temel Bilimler 24. soru
Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar Kampı 1.
Fasikül Sayfa 099

- Post sinaptik kas-spesifik reseptör tirozin kinaza (sarkolemmal protein) karşı antikor görülen hastalık hangisidir... Miyastenia gravis
- Myastenia gravis'e eşlik eden hastalıklar nelerdir... Timoma ya da timik hiperplazi
- Presinaptik kalsiyum kanallarına karşı otoantikor oluşumu ile karakterize paraneoplastik olarak görülebilen hastalık hangisidir... Eaton-Lambert miyastenik sendromu
- Bir sinirin aksonunda kesilme sonrası kesi distalinin dejenerasyonuna ne denir... Wallerian dejenerasyon
- BOS (Beyin Omurilik Sıvısı) 'ta albüminositolojik disosiasyonun görüldüğü, periferik sinirlerde segmenter demiyelinizasyon ve inflamasyonla karakterize olan periferik nöropati hangisidir... Guillain Barré sendromu
- En sık periferik nöropati sebebi nedir... Diyabet
- En sık görülen kalıtsal periferik nöropati hangisidir... Charcot-Marie-Tooth hastalığı

- Guillain Barre sendromu tedavisinde kullanılabilenler... IVIG ve plazmaferez (steroid etkisiz)
- Gullain-barre sendromuna oftalmopleji, arefleksi, ataksi eşlik etmesine... Miller-Fisher sendromu
- Miller Fisher sendromunda pozitif bulunan antikor... Anti-GQ1b
- Diyabetik periferik polinöropatinin en sık tutulum yeri... Femoral sinir
- Diyabet seyrinde en çok tutulan kraniyal sinir... 3. kraniyal sinir tutulumuna bağlı sadece oftalmopleji (çünkü sadece motor lifler tutulur, parasemptomatik lifler korunur, bu yüzden ışık refleksi korunur.)
- Otonom liflerin okulomotor sinirin periferinde seyretmesine bağlı olarak pupil dilatasyonunun beklendiği durum... Anevizma basısı
- Serviko torasik sendromlar...
 1. Hiperabduksiyon sendromu
 2. Scalenius anterior sendromu
 3. Kostaklavikuler sendrom
 4. Paget-Schroetter sendromu (Subklaviyen-axiller ven trombozu)
 5. Servikal kosta sendromu
- Adson testinin kullanıldığı hastalık... Torasik outlet sendromudur.
- El baş parmak, işaret parmağı ve orta parmağında uyuşukluk, duyu kaybı, baş parmakla orta parmağın uca birbirine değdirilememesi ve tenar atrofi görülüyor. Bu hastada tutulan en olası sinir... N. Medianus
- Karpal tünel sendromu olan hastada parmakların palmar yüzünde hipoestezi ve el bileğinin volar yüzüne çekişle vurulduğunda gene bu parmaklara yayılan ağrı ve karıncalanma saptanması...Tinel testi
- Karpal tünel sendromunda uygulanan testler... Tinel, Phalen ve ters Phalen (prayer testi-dua testi), kompresyon testi
- Ön kol, el bileği ve el parmak ekstansör kaslarını innerve ederek kesi, kurşun yarası veya sert dış yüzeylere dayanma sonucu sıkışarak "düşük el" oluşturan sinir... N. radialis

9. KAS VE NÖROMÜSKÜLER KAVŞAK HASTALIKLARI

Hastalık-kalıtım paterni
<ul style="list-style-type: none"> • Duchene ve Becker musküler distrofi: X'e bağlı resesif • Limb-girdle distrofi: Otozomal resesif geçişli tek kas hastalığıdır. • Miyotonik distrofi: Otozomal dominant • Okülofarengeal kas distrofisi: Otozomal dominant
<ul style="list-style-type: none"> • Progresif musküler distrofide 50 kat artan erzim... Kreatin Fosfokinaz (CPK) • Soğukta ellerinin kasılması ve ellerini açmada güçlük yakınması ile başvuran bir erkek hastanın fizik muayenesinde frontal kellik, bilateral katarakt, fasiyal güçsüzlük ve tenar kasta perküsyon miyotonisi saptanıyor. Bu hastada en olası tanı... Miyotonik distrofi • Miyotonik distrofi hastalarının %80'inde gelişen göz tutulumu... Katarakt

Miyotonik distrofi vaka takdiminde mutlaka verilecek bulgular

Temel Bilimler 24. soru Tusdata Küçük Stajlar Hızlı Tekrar Kampı 1. Fasikül Sayfa 011

- Nöromusküler kavşakta postsinaptik nikotik Asetil kolin reseptörlerine karşı otoantikör gelişen hastalık (bu nedenle otonom bulgu beklenmez-örneğin pupil etkilenmez)...Myastenia Gravis
- Günün ilerleyen saatlerinde göz kapagında düşme, çift görme, halsizlik, proksimal kas güçsüzlüğü ve giderek artan yorgunluğu olan, dinlendiğinde şikayetleri azalan hastada düşünülmesi gereken tanı... Myastenia Gravis
- Daha sıklıkla timüs hiperplazisi veya timoma ile birlikte en sık görülen otoimmün hastalık... Myastenia Gravis.
- Pitozu olan, edrofonium verilince semptomları düzelen hastada en olası tanı... Myastenia Gravis
- Myastenia graviste atak ve ilaç yetersizliğini ayırt etmede kullanılan test... Tensilon testi
- Myastenia graviste en sık görülen başlangıç bulgusu... Pitozis
- Myastenia graviste semptomlar soğukta... Düzelin.
- Myastenia Gravis tanısında kullanılan testler... Asetilkolin reseptör antikoru, kas spesifik tirozin kinaz antikoru (anti- Musk), Toraks bilgisayarlı tomografisi, Edrofonyum klorid testi, Tek lif elektromiyogram (Ancak Kas biyopsisi yapılmaz.)
- Myastenia gravis tanısında kullanılan en duyarlı test... Tek lif EMG
- Myastenia gravis tanısında kullanılan en özgül test... Anti-Musk antikoru
- Timoma saptanmayan seropozitif Miyastenia gravis hastalarının çoğunda immün patogenezeinden sorumlu tutulan ve steroid tedavisine daha iyi yanıtla ilişkili antikör... Kas spesifik tirozin kinaz antikoru (Anti-MuSK)'dur.
- Presinaptik kalsiyum kanallarına karşı otoantikör oluşumu ile karakterize hastalık... Eaton-Lambert Miyastenik Sendrom (Paraneoplastik çoğunlukla)
- Eaton-Lambert sendromuna en sık neden olan kanser... Akciğer küçük hücreli karsinomu

	Myastenia gravis	Lambert – Eaton miyastenik sendromu
Antikorlar	Postsinaptik nikotik asetilkolin reseptörlerine karşı	Presinaptik kalsiyum kanallarına karşı
Eşlik eden hastalık	Timoma ya da timus hiperplazisi	Küçük hücreli akciğer kanseri
EMG	Tekrarlayan uyarıyla aksiyon potansiyeli azalır	Tekrarlayan uyarıyla aksiyon potansiyeli artar.
Kas gücü	Sabah iyi akşam kötü.	Sabah kötü, akşam iyi.
Ekstraoküler kas tutulumu	Çok sık.	Nadir.

Sinir-kas kavşağı hastalıkları

Nikotinik asetilkolin reseptörlerine karşı otoantikör	Miyastenia Gravis
Akson uçundaki Ca^{2+} kanallanna karşı otoantikör	Eaton-Lambert
ACh'in ekzositozunu engellenmesi	Botulinum toksini
İrreversibl Asetilkolinesteraz inhibisyonu	Organofosfat zehirlenmesi

- Bir iskelet kasını innerve eden motor sinir kesildiğinde ortaya çıkan denervasyon aşırı duyarlılığında ne olur... Asetilkolin reseptör sayısının artışı

Asetilkolinle ilişkili maddeler

Nikotin, Metakolin, Karbakol	Asetilkolin benzeri etki
Kürar	Asetilkolinle yarışır
Neostigmin, Fizostigmin (Myasthenia gravis tedavisi)	Reversibl Asetilkolinesteraz inhibisyonu
Düizopropil florofosfat (sinir gazı)	İrreversibl Asetilkolinesteraz inhibisyonu

İskelet Kasında Enerji Kaynağı

İstirahat	Serbest yağ asidi
Egzersiz (1-2 saniye)	ATP
Kısa süreli egzersiz (5-10 saniye)	Kreatin fosfat (glikojen)
Egzersiz devam ederse (10 saniye-2 dk)	Anaerobik glikoliz
Ağır egzersiz	Oksidatif fosforilasyon

- Kreatin fosfat tükendiğinde enerji kaynağı olarak ne kullanılabilir... Glikojen
- Uzun süreli egzersizde temel enerji kaynağı hangisidir... Serbest yağ asitleri
- Kasta anaerob koşullardaki enerji kaynağı... Kreatin fosfat
- Bir 100 metre yarışı sırasında kaslar için gerekli ATP'nin en büyük kısmının sağlandığı madde... Kreatin fosfat

Yavaş lifler (Tıp 1)	Hızlı lifler (Tıp 2)	
	Tip2a lifler	Tip 2b lifler
<ul style="list-style-type: none"> • Bol kan damarı • Bol mitokondri • Bol miyoglobin • Yer çekimine direnme • Maraton koşusu 	<ul style="list-style-type: none"> • Bol mitokondri • Bol miyoglobin • Bol glikojen • Hızlı kasılır/Çabuk yorulmaz • 400 metre koşucu • Futbolcu-Basketbolcu 	<ul style="list-style-type: none"> • Az mitokondri • Az miyoglobin • Hızlı kasılır/Çabuk yorulur • Ekstraoküler kaslar • Parmak kasları • 100 metre koşucu-Halterci

- İskelet ve kalp kasında bulunan oksijen bağlayıcı protein... Miyoglobin
- Kasta enerji harcanan basamaklar
 - ✓ Asetilkolinin ekzositozu
 - ✓ Güç vuruşu
 - ✓ SERCA
 - ✓ Na^+ - K^+ ATPaz

İskelet Kası	Düz Kas
<ul style="list-style-type: none"> • Aktin • Miyozin • Tropomyozin • Troponin C • T Tübülü • Z çizgisi 	<ul style="list-style-type: none"> • Aktin • Miyozin • Tropomyozin (Kaldesmon ve Kalponin) • Kalmodulin • Kaveola • Yoğun cisim (dens body)

- Düz kaslarda kalsiyum bağlayıcı protein... Kalmodulin
- Düz kas dens plaklarında ince ve ara filamanları sarkolemmaya bağlayan... α -aktinin
- Düz kaslarda aksiyon potansiyeli oluşumuna en büyük katkısı sağlayan kanal... Voltaja duyarlı Ca^{2+} kanalı
- Kalsiyum kalmodulin kompleksinin aktive ettiği enzim... Miyozin hafif zincir kinaz
- Düz kasta kasılmayı sağlayan enzim... Miyozin hafif zincir kinaz
- Düz kasta gevşemeyi sağlayan enzim... Miyozin fosfataz
- Düz kasta enerji tasarruf sistemi... Letch fenomeni
- Visseral düz kas örnekleri... Bağırsak, üreter, mesane, uterus kasları
- Sinsityal yapı (Gap Junction) gösteren düz kas tipi... Visseral düz kas
- Sinirsel innervasyondan bağımsız (pacemaker) kasılan kas... Visseral düz kas
- Gerilmeye ve soğuğa kasılarak cevap veren kas... Visseral düz kas
- Visseral düz kasların gerilmeye gevşeme yanıtı vermesi... Plastisite (adaptasyon)
- Multiunit düz kas örnekleri... İris, silyer kas, vas deferens, bronş kasları