

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 181

181. Beş yaşındaki erkek hasta çenesinde şişlik yakınmasıyla başvuruyor. Öyküsünden yakınmasının bir ay önce başladığı ve ilk başvurduğu merkezde diş apsesi nedeniyle tedavi edildiği, ancak tedaviye rağmen çenesindeki şişliğin hızla arttığı ve şikâyetlerine hâlsizlik ve kilo kaybının da eklendiği öğreniliyor. Fizik muayenesinde soluk görünümde olan hastanın, çenesinde sağda 6x5 cm boyutlarında kitle, servikal, aksiller ve inguinal lenfadenopatiler tespit ediliyor. Batın ultrasonografisinde de paraaortik, portokaval lenfadenopatiler ve çekumda kitle saptanıyor. Laboratuvar incelemelerinde LDH 1.500 U/L, sedimentasyon hızı 90 mm/saat olarak bulunuyor.

Bu hastadaki en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Burkitt lenfoma
- B) Rabdomiyosarkom
- C) Granülositik sarkom
- D) Nöroblastom
- E) Ewing sarkomu

Doğru Cevap: A

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

İLGİLİ NOTLAR



PEDİATRİ HIZLI TEKRAR

97

Klinik Bilimler 181. soru
Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar Notu 1.
Fasikül Sayfa 097

- 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
- Tümör lizis sendromunda en sık görülen... Hiperürisemi
- Endemik Burkitt lenfomada en sık yerleşim... Çene
- Burkitt lenfomda onkogen pozitifliği... c-myc
- 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
- İmmün supresiflerde EBV ilişkili maligniteler... Leiomyosarkoma, SSS lenfomasi

SORULAR

1. Çocuklarda vena cava 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) Lenfositten fakir tip B) Lenfositten 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) Rabdomiyosarkoma
- E) Nöroblastoma

Doğru cevap: A

5. On dört yaşındaki erkek hasta nefes almada gittikçe artan güçlük şikâyetiyle getiriliyor. Fizik muayenede, yüzde ödem ve pletore, dispne ve boyun venlerinde dolgunluk olduğu görülüyor. Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımı 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.



Yukarıdaki 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

119. SOLİD TÜMÖRLER

- SSS malignitelerinde çocuklardaki en sık yerleşim... İnfratentoriyal
- 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, Piloitik Astroitom
- 14 yaşından büyük çocuklarda en sık SSS tümörü... Astroitoma, Hipofiz tümörü
- Nörofibromatosis tip I' de tanı kriterlerinden olan tümör... Optik glioma
- Nörofibromatosis tip II' de en sık tümör... 8. kranial sinirde vestibüler Schwannoma
- Tuberosklerosis' de SSS tümörü... subependimal dev hücreli astroitoma
- Von Hippel Lindau sendromunda tümörler... Hemangioblastoma (SSS), Feokromasitoma, RCC
- Cowden sendromu... serebellumun displastik gangliositomu
- Turcot sendromu... Medulloblastom, Glioblastom
- Gorlin sendromu... Medulloblastom
- En sık görülen malign SSS tümörü... Medulloblastom

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

Klinik Bilimler 181. soru
Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar Notu 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 **karın içi kitle** yapar.
 - Tipik olarak **yıldızlı gökyüzü manzarası** izlenir.
 - Hücreleri küçük ve yuvarlak olmasına rağmen **çentiksiz çekirdekli** ve **mavi yuvarlak hücreli tümörler**dir.
 - 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 kaldırılsa 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 Lütznere (serebriform nüveli lenfosit) hücreleri ile karakterizedir**
 - Epidermiste patognomonik bulgu **Pautrier mikroabseleridir**
 - Lösemik formu: **Sezary sendromudur**
- **Erişkin T Hücreli Lösemi / Lenfoma sendromunun nedeni nedir...** RNA retrovirüsü HTLV-1'dir
- **Erişkin T Hücreli Lösemi / Lenfoma sendromunun özelliği nedir...** Multilobüle nükleuslu CD4+ T lenfositlerin (yonca yaprağı veya çiçek hücreler) sayısında artıştır.
- **Erişkin T Hücreli Lösemi / Lenfoma sendromunun mekanizması...** HTLV Tax proteinini kodlar ve bu protein NF (nükleer 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 prognozlu T hücreli lenfoma
- At nalı şeklinde nükleus içeren lenfositler
- CD 30 (+)liğinin 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 tıkayıp 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 pozitifdir (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 yaşlarda görülen HL hangisidir...** Lenfosit predominant tip HL

Hodgkin Lenfomaların Subtipleri

Subtipi	Morfoloji ve immünotip
Nodüler Sklerozan	<ul style="list-style-type: none"> • Sık laküner hücreler, ara sıra tipik RS hücreleri, Laküner 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 lenfositik RS (L&H- popcorn hücre), • Foliküler dendritik hücre ve reaktif B lenfosit infiltrasyonu, • CD 15 (-), CD 30(-), CD 20 (+) • BCL6 (+)(germinal merkez B hücre markırları), • EBV (-)

- 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 prognoz: Lenfositten fakir
 - ✓ En iyi prognoz: 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 ektranodal bölge ya da kemik iliği, karaciğer veya akciğer tutulumu
 - ✓ S evresi: Dalak tutulumu
 - ✓ E evresi: Kemik iliği, akciğer ve karaciğer dışında, lokalize ve tek ekstralatenfatik bölge tutulumu
 - ✓ A evresi: B semptomları olmaması
 - ✓ B evresi: Aşağıdakilerden en az birinin olması;
 - Kilo kaybı
 - Ateş
 - Gece terlemesi
- İleri evre Hodgkin lenfoma kötü prognoz faktörleri...
 - ✓ Hb < 10.5 g/dl
 - ✓ Albümin < 4 gr/dl
 - ✓ Lökosit sayısı $\geq 15.000/mm^3$
 - ✓ 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... Brentuksimab
- Hodgkin lenfoma tedavisinde kullanılan anti PD-1 monoklonal antikorlar... Nivolumab, Pembrolizumab
- EBV ile ilişkili lenfomalar...
 - ✓ Burkitt lenfoma
 - ✓ Post-organ transplant lenfoma
 - ✓ Primer SSS lenfoması
 - ✓ Hodgkin hastalığı
 - ✓ Extranodal NK/T hücreli lenfoma (nazal tip)
- HCV ile ilişkili lenfomalar...
 - ✓ Splenik marjinal 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 ektranodal 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 immünofenotipik 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

Klinik Bilimler 181. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar Notu 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...
 - ✓ Brentuksimab (anti CD30 monoklonal antikor)
 - ✓ Krizotinib ve Seritinib (ALK inhibitörleri)
- Mikozis fungoidesin köken aldığı hücre... CD4+ T
- Mikozis fungoides olan bir hastada generalize eritrodermi ve dolaşımda tipik serebriform hücreler görülmesi durumunda en olası tanı... Sezary sendromu