

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 181

181. On iki yaşındaki kız çocuk bir aydır devam eden aralıklı baş ağrısı, son günlerde olan bulanık ve alanın yarısını görme yakınmalarıyla getiriliyor. Boy kısalığı olan çocukta pubertenin başlamadığı saptanıyor. Beyin tomografisinde hipofiz bölgesinde kalsifikasyon ve kistik alanlar içeren kitle tespit ediliyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Astrositom
- B) Kraniofarenjiyom
- C) Medülloblastom
- D) Retinoblastom
- E) Rabdomiyosarkom

Doğru Cevap: B

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

98

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



- En sık ekstrakraniyal metastaz yapan SSS tümörü... Medülloblastoma
- Ekstrakraniyal metastaz en sık nereye... Kemik

Klinik Bilimler 181. soru
Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 098

- SSS tümörü + görme alanı bozukluğu + endokrin bulgu (en sık büyüme geriliği)... Kraniofarengioma
- Çocuklarda mutlaka tümörü ekarte et dedirten nörolojik bulgu... Fokal nöbet
- SSS tümörü + konvülsiyon + kalsifiye kortikal kitle... oligodendrogliom
- Supratentorial tümörlerde en sık semptom... fokal bozukluklar
- İntratentorial tümörlerde en sık semptom... KİBAS bulguları
- Simian virus 40 neden olduğu SSS tümörü... Koroid pleksusu papillomu
- Fumarilasetoasetat hidrolaz eksikliğinde ileri yaşlarda gelişebilecek kanser türü... Hepatoselüler karsinom

SORULAR

1. Altı yaşında erkek çocuk, 20 gündür devam eden baş ağrısı yakınması ile hastaneye getiriliyor. Fizik muayenede bilateral papil stazi ve çekilen bilgisayarlı tomografisinde dördüncü ventrikülü dolduran ve hidrosefaliye yol açmış kitle saptanıyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Medülloblastom
- B) Kraniofarenjiyom
- C) Akustik nörinom
- D) Menenjiyom
- E) Pinealom

Doğru cevap: A

2. Primitif görünümlü hücrelerden oluşan Homer Wright rozet yapan, serebellumda lokalize olan ve sıklıkla çocukluk çağında görülen tümör aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Glioblastom
- B) Medülloblastom
- C) Ependimom
- D) Astroblastom
- E) Piloşitik astrositom

Doğru cevap: B

3. Hemangioblastom türünde tümörler aşağıdaki nörokutanöz sendromların hangisinde görülür?

- A) Tuberoskleroz
- B) Nörofibromatozis Tip I
- C) Sturge-Weber
- D) Von Hippel Lindau
- E) Nörofibromatozis Tip II

Doğru cevap: D

4. Büyüme geriliği, baş ağrısı, kusma ve görme kaybı nedeniyle getirilen çocuğun bitemporal hemianopsisi var ve kranial tomografisinde hidrosefali ve sella bölgesinde kistik ve kalsifiye alanları olan solid kitle saptanıyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Astrositom
- B) Kraniofarengioma
- C) Medülloblastom
- D) Pineoblastom
- E) Optik glioma

Doğru cevap: B

5. On yaşındaki bir çocukta vücutta yaygın cafe au lait lekeleri ile fibromatöz lezyonlar ve iriste hamartomatöz oluşumlar belirleniyor. Annesinde de benzer lezyonları olan bu hastada aşağıdakilerden hangisinin saptanma olasılığı yüksektir?

- A) Kalpte rabdomiyoma
- B) Optik glioma
- C) Nöroblastoma
- D) Wilms tümörü
- E) Tinea versikolor

Doğru cevap: B

- Cilde ve kemik iliğine en çok metastaz yapan çocukluk çağı tümörü... Nöroblastom
- Nöroblastom en az metastaz yerlerinden olan... Akciğer
- Çocuklarda spontan remisyonun en sık görüldüğü tümör... Nöroblastom
- Proptosis ve periorbital ekimoz... Nöroblastoma
- Nöroblastoma'da en sık genetik bozukluk... del (1p-), N-Myc
- Opsoklonus-myoklonus ve tümör... Nöroblastoma
- Karında kitle + Kemik iliğinde Ortada fibriler yapıdan oluşan rozet + İdrarda VMA yüksek... Nöroblastoma
- Çocukluk çağı Tümöründe MIB6 tutulumu... Nöroblastoma
- Nöroblastomda yerleşim... abdomen (%70), posterior mediasten (%20)
- Çocuklarda paraspinal kitlelerin en sık sebebi... Nöroblastoma
- Nöroblastom riski ile beraber olan genler... ALK, PHOX 2B, BARD 1
- Nöroblastomda paraneoplastik bulgular... Hipertansiyon ve terleme (katekolamin artışına bağlı), Hutchinson sendromu (Kemik metastazına bağlı kemik ağrısı), Pepper sendromu (KC metastazına bağlı hepatomegali), Kerner-Morrison sendromu (VIP artışına bağlı ishal)
- Nöroblastomla birliktelik... Santral hipovekilasyon sendromu, Hirschprung, ROHHAD, NF +ip 1

Nöroblastom evrelemesi

Evre	Tanım
L1	Lokal tümör, yayılım yok
L2	Lokalize yayılım
MS	18 ay altı, kemik metastazı olmayan L1/L2
M	Uzak organ yayılımı (Kemik, Kemik iliği, Karaciğer vs.)

Nöroblastomada prognostik kriterler

İyi prognoz	Kötü prognoz
<ul style="list-style-type: none">- Yaş < 18 ay- N-MYC negatif- Hiperdiploidi (18 ay altında önemli)- Opsoklonus-Myoklonus- VIP'e bağlı diare- Evre L1, L2 ve MS	<ul style="list-style-type: none">- Yaş > 18 ay- N-MYC pozitif (> 10 kopya sayısı)- 1p-, 11q-, 14q+- 17q+- Kemik metastazı- Yüksek LDH
Histopatolojik: TrkA pozitif, Schwannian stromadan zengin, Mitoz-Karyoreksis indeksi düşük	Histopatolojik: TrkB pozitif, Schwannian stromadan fakir, Mitoz-Karyoreksis indeksi yüksek

İLGİLİ NOTLAR

TUS neye önem verip soruyorsa, gördüğünüz gibi **biz bir adım öndeyiz**. Sizi işte **tam da böyle hazırlıyoruz**.

ENDOKRİNOLOJİ

HİPOTALAMUS ve HİPOFİZ HASTALIKLARI

Endokrin sistemin merkezleri...

Hipotalamus (tersiyer)
Hipofiz (sekonder)
End organ (primer)

- Hipotalamik inhibitör etki altında olan hipofiz hormonu... Prolaktin (majör düzenleyici ise dopamin)
- Hipofiz sapı kesisi veya hipotalamik lezyon sonucu gelişen artan hipofiz hormonu... Prolaktin
- Ön hipofizde hormon sentezleyen hücreler içerisinde en çok bulunan... Somatotrop hücreler
- Hipofiz veya hipotalamus hasarında ilk ve en fazla etkilenen hipofiz hormonu... Büyüme hormonu (BH)
- Fazlalıkları hiperglisemi, eksiklikleri hipoglisemi yapan antiinsülinler hormonlar...
 - ✓ BH
 - ✓ Kortizol
 - ✓ Adrenalin
 - ✓ Glukagon

ACTH yüksekliği ve hiperpigmentasyon yapan hastalıklar (ACTH, MSH'ya benzer)

- Cushing hastalığı
- Ektopik Cushing sendromu
- Nelson sendromu
- Addison sendromu

- Sekonder adrenal yetmezlikte ACTH, kortizol ve aldosteronda meydana gelen değişiklikler...
 - ✓ Sorun hipofizde → ACTH düşük → Kortizol düşük
 - ✓ RAAS sağlam → Renin ve aldosteron normal

Klinik Bilimler 181. soru
Tusdata Dahiliye Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 063

Kraniyofarengioma vaka sorusunda verilecek ipuçları

- Çocuk veya genç erişkin hasta
- Hipotalamus/hipofiz yetmezliği bulguları
- Başı (nörolojik) bulguları
- Görüntüleme suprasellar kistik kalsifik kitle

Kalliman sendromu... Bilbus difactorius agenezisi (anozmi)
+ Hipogonadotropik hipogonadizm

- Hipofiz yetmezliğinin en sık nedeni... Hipofiz adenomu
- Multiple ön hipofiz hormon eksikliklerine neden olabilen mutasyonlar... Pit-1, Prop-1
- Hipofiz yetmezliğine neden olabilen ilaçlar... İmmünoterapi (ipilimumab, nivolumab)
- Hipofiz hasarında hormonların etkilenme sırası... BH, FSH-LH, TSH, ACTH
- Hipofiz yetmezliği sonucu yetişkinlerde en erken bulgu ve en sık başvuru nedeni... FSH/LH eksikliği bulguları

Postpartum kadında hipofiz yetmezliği yapan iki hastalık

Sheehan sendromu	Lenfositik hipofizit
Doğum sırasında aşırı kanama sonucu gelişen hipofiz nekrozu	Hipofizin diffüz lenfositik infiltrasyonu
Prolaktin düşük	Prolaktin yüksek
MR'da nekroz	MR'da adenomu andran kitle
İlk bulgu postpartum laktasyon olmaması	İlk bulgu baş ağrısı, görme bozukluğu (başı bulguları)
Öncelikli tedavi steroid	Öncelikli tedavi steroid

- Hipofizde makroadenomu olduğu bilinen bir hastada **ani gelişen baş ağrısı**, kusma ve/veya nörolojik bulgular (görme bozukluğu, kranial sinir paralizisi, şuur bozukluğu) varlığında en olası tanı... Püütiter apopleksi
- Püütiter apoplekside yaklaşım...
 - ✓ Nörolojik bulgu yoksa ilk tercih **steroid**
 - ✓ Nörolojik bulgu varsa ilk tercih **cerrahi**
- Hipofiz yetmezliğinde bazı laboratuvar bulguları...
 - ✓ Anemi (ACTH, TSH düşük)
 - ✓ Hiponatremi (ACTH, TSH düşük)
 - ✓ Hipoglisemi (ACTH, BH düşük)
- Hipofiz yetmezliğinde potasyum düzeyi... Normal (RAAS sağlam, aldosteron normaldir)
- Büyüme hormonu eksikliğinin gösterilmesinde kullanılan stimülasyon testleri...
 - ✓ İnsülin tolerans (hipoglisemi) testi → altın standart
 - ✓ L Dopa testi
 - ✓ L-Arjinin testi
 - ✓ Glukagon testi
 - ✓ GHRH testi

ACTH eksikliğinin gösterilmesinde kullanılan stimülasyon testleri...

- ✓ İnsülin tolerans (hipoglisemi) testi → altın standart
- ✓ CRH stimülasyon testi
- ✓ Metirapon testi
- Hipofiz yetmezliğinde ilk tercih tedavi... Glukokortikoid (Mineralokortikoid gerekmez, RAAS sağlam)
- Hipofiz yetmezliği olan/düşünülen bir hastada tiroid hormonu replasmanı öncesinde dikkat edilecek durum... Hastada adrenokortikal yetmezlik belirtileri agra ve olabileceğinden öncelikle glukokortikoid tedavi verilmiş olmalıdır
- Hipofizde en sık görülen adenom... Nonfonksiyonel adenom
- Sekretuar hipofiz adenomları içerisinde en sık görülen... Prolaktinoma
- Hipofiz adenomlarında klinik tablo...
 - ✓ Üretimine bağlı hormon fazlalığı
 - ✓ Basısına bağlı
 - Hipofiz yetmezliği
 - Baş ağrısı
 - Bitemporal hemianopsi (optik kiazma)
 - Kranial sinir hasarları (3, 4, 5₁, 5₂, 6)

85. PERİFERİK SINIR SİSTEMİ TÜMÖRLERİ

- Schwannoma...
 - Serebellopontin köşenin en sık görülen tümörüdür
 - Hücreden zengin (Antoni A) ve miksoid hücreden fakir (Antoni B) alanlarının görüldüğü tümördür
 - Verocay cisimleri içerir
 - Malign potansiyel taşımaz.
 - NF-2'de sıklıkları artar
- Nörofibromların hangi tipi malignleşme potansiyeli taşır... Pleksiform tip

SORULAR

327. Aşağıdaki tümörlerin hangisinde Verocay cisimcikleri, Antoni A ve B alanları görülür?

- A) Nörofibrom
- B) Gangliogliom
- C) Diffüz astrositom
- D) Schwannoma
- E) Medulloblastom

Doğru cevap: D

328. En sık görülen pontoserebellar köşe tümörü aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Ependimom
- B) Menenjiom
- C) Nörofibrom
- D) Oligodendrogliom
- E) Schwannoma

Doğru cevap: E

ENDOKRİN SİSTEM HASTALIKLARI ve PATOLOJİSİ

Klinik Bilimler 181. soru
Tusdata Patoloji Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 078

- **Kraniofaringioma nereden köken alır...** Rathke kesesinden kaynaklanır.
- **Kraniofaringioma en sık nereye yerleşir...** Suprasellar yerleşir.
- **Kraniofaringiomanın klinik özelliği nedir...** Hipofiz hipofonksiyonuna neden olan, orta hatta yerleşen, kalsifikasyon gösteren benign tümördür.
- **Gebede vajinal kanamaya bağlı gelişen hipofiz yetmezliği nedir...** Sheehan sendromu
- **Hipofiz içine kanama sonucu oluşan hipofiz yetmezliği nedir...** Pituitar apopleksi
- **Hipofiz hiperfonksiyonunun en sık nedeni hangisidir...** Adenom
- **Hipofiz adenomunda görülen mutasyon nedir...** GNAS gen mutasyonu

- **PIT-1 gen mutasyonunda görülen bulgu nedir...** GH, prolaktin ve TSH azalır.
- **En sık hiperpitüitarizm nedeni olan adenom hangisidir...** Prolaktinoma
- **Psammom cismi içeren hipofiz tümörü hangisidir...** Prolaktinoma
- **Stromasında amyloid birikimi olan hipofiz tümörü hangisidir...** Prolaktinoma
- **Hiperpitüitarizmin 2. en sık nedeni hangisidir...** GH salgılayan adenom
- **ACTH salgılayan adenom nedeniyle çevre hipofizdeki tümöral olmayan ACTH üreten hücrelerde görülen dejenerasyon hangisidir ...** Crooke bazofilik dejenerasyonu
- **Cushing'li bir olguda bilateral adrenaektomi sonrası ACTH (Adrenokortikotropik hormon) salgılayan adenom oluşmasına ne denir...** Nelson sendromu
- **Nörohipofizin en sık görülen hastalığı hangisidir...** Vazopressin sekresyonunda azlık
- **Uyumsuz ADH (Antidiüretik hormon) sendromuna en sık neden olan tümör hangisidir...** Küçük hücreli akciğer kanseri

SORULAR

329. Hipofiz adenomları ile ilişkili olarak aşağıdaki ifadelerden hangisi yanlıştır?

- A) En sık görülen hiperfonksiyonel hipofiz adenomu prolaktinomadır.
- B) Psammoma cisimciklerinin saptandığı hipofiz adenomu prolaktinomadır.
- C) GNAS gen mutasyonu en sık büyüme hormonu adenomlarında pozitifdir.
- D) Crooke'un bazofilik hyalin dejenerasyonu ACTH salgılayan adenomlarda görülür.
- E) PIT-1 mutasyonu TSH salgılayan adenomlarla ilişkilidir.

Doğru cevap: E

330. Oluş iki yaşında kadın hasta halsizlik, soğuk intoleransı, adet görememe şikayetleri ile başvuruyor. Yaklaşık 3 ay kadar önce doğum yaptığı ve doğum yaptıktan bu yana bebeğini emziremediği öğreniliyor. Fizik muayenede kan basıncı 80/50 mmHg ölçülüyor.

Bu hastada en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Prolaktinoma
- B) Subakut lenfositik tiroidit
- C) Lenfositik hipofizit
- D) Sheehan sendromu
- E) Boş sella sendromu

Doğru cevap: D

331. Stromasında amiloid saptanma olasılığı en yüksek olan hipofiz adenomu aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Büyüme hormon salgılayan adenom
- B) Prolaktin salgılayan adenom
- C) ACTH salgılayan adenom
- D) TSH salgılayan adenom
- E) FSH salgılayan adenom

Doğru cevap: B