



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Onkoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

23 Mart 2017 Perşembe

İnt. Dr. Ahmet Güray Durmaz
Dr. Yunus Emre Bayrak
Prof. Dr. Funda Çorapcıoğlu



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji Bilimdalı
Olgu Sunumu
23 Mart 2017



İnt. Dr. Ahmet Güray Durmaz
Dr. Yunus Emre Bayrak
Prof. Dr. Funda Çorapçıoğlu



4 yaşı, erkek hasta

Şikayet: Karın ağrısı, kusma

Hikaye

15 gün önce karın ağrısı, kusma şikayeti ile Derince EAH'ne başvuran hastanın yapılan batın ultrasonografisinde invajinasyon saptanmış.

Redüksiyon uygulanmış, kontrol ultrasonografilerinde de invajinasyonun devam etmesi üzerine operasyona alınmış.



Operasyon esnasında ileoçekal valvin 50 cm proksimalinde bağırsak anti-mezenterik yüzünde kitle görülmüş. Kitle çıkarılarak anastomoz ve mezenterik lenf düğümü örnekleme yapılmış.



Özgeçmiş

Özellik yok.

Soygeçmiş

Anne: 36 yaş. Sağ, sağlıklı

Baba: 36 yaş. Sağ, sağlıklı

Akraba evliliği yok

1. çocuk: Hastamız

Fizik Muayene

Ateş: 36.7 °C

Nabız: 85 atım/dk

TA: 110/70 mmHg

Solunum sayısı: 24/dk

Genel durum: İyi, bilinç açık, oryante, koopere.

Cilt: Turgor, tonus doğal. Ödem, siyanoz yok.

Baş-Boyun: Saç ve saçlı deri doğal, kafa yapısı simetrik. Lenfadenopati izlenmedi.

KBB: Orofarenks, tonsiller doğal.

Gözler: Bilateral IR doğal, pupiller izokorik, göz hareketleri normal. Konjonktiva ve skleralar doğal.

SS: Solunum sesleri doğal; ral, ronküs yok.

KVS: S1,S2 doğal. Ek ses, üfürüm yok.

NMS: Bilinç açık. Ense sertliği yok. Patolojik refleks yok. Kas gücü muayenesi doğal.

GİS: Batın sağ kadranda operasyon izi mevcut. Traube açık. Hepatosplenomegali yok.

GÜS: Haricen erkek. Testisler bilateral normal boyutta, skrotumda.

Labaratuvar

BK: 13724/mm³

Ne: 6381 /mm³

Hb: 12,34 g/dL

Plt: 367900 mm³

Üre: 17 mg/dL

Krea: 0,16 mg/dL

Ürik asit: 2,7 mg/dL

Glukoz: 88 mg/dL

Na: 138,6 mEq/L

Ca: 8,5 mEq/L

K: 4,38 mEq/L

Cl: 100,5 mEq/L

AST: 32 U/L

ALT: 24 U/L

Tot.Bil: 0,21
mg/dL

D.Bil: 0,12 mg/dL

Prot.: 7,2 g/dL

Alb: 5,2 g/dL

LDH: 296 U/L

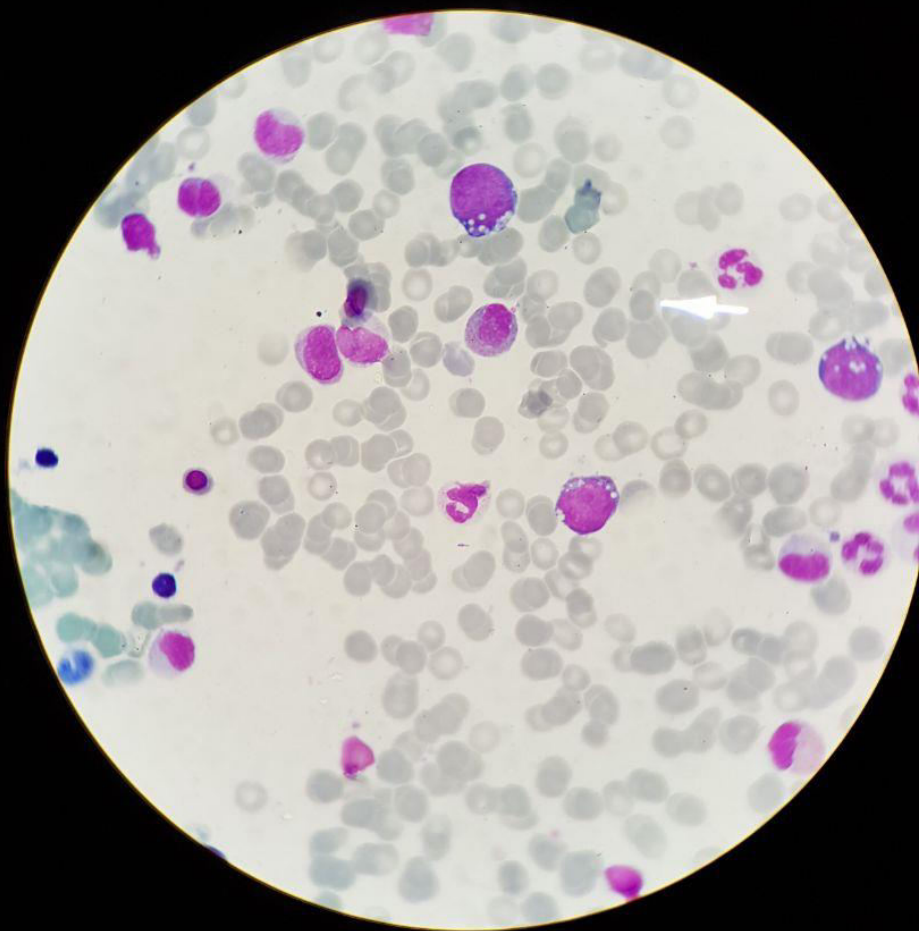
Görüntülemeler

Tüm Abdomen USG:

- Karaciğer, safra kesesi, pankreas, dalak ve her iki böbrekte patoloji saptanmamıştır.
- Mesane duvar kalınlığı ve lümen ekosu doğaldır.
- Lümeninde taş veya kitle saptanmamıştır.
- **Batın alt orta kadranda yaklaşık 3 cm'lik segmentte ince barsak anslarında invajinasyon ile uyumlu görünüm ve çevre mezenterde en büyüğü 6x10 mm boyutlarında olmak üzere çok sayıda lenf nodu izlenmiştir.**
- Perisplenik alanda ve pelvik bölgede barsak ansları arasında serbest sıvı mevcuttur.



L





Ön tanılarınız?

Non-Hodgkin Lenfomalar

- Lenfomalar çocukluk çağı kanserleri arasında gelişmiş ülkelerde lösemi ve beyin tümörlerinden sonra 3. sıklıkta, gelişmekte olan ülkelerde ise 2. sıklıkta, Afrika ülkelerinde ise en sık görülen çocukluk kanseri olarak karşımıza çıkmaktadır.
- Vakaların %40'ı Hodgkin Lenfoma (HL) %60'ı ise Non-Hodgkin Lenfoma (NHL) olarak izlenmektedir.

Epidemiyolojik Özellikler

- NHL 15 yaş altındaki çocuklarda HL'ya göre 1,5 kat daha sık görülür.
- Erkek/Kız: 3/1
- Yıllık görülme sıklığı: 9/milyon
- En sık görülme yaşı: 5-9 (3 yaş altı seyrek)
- Yaşam boyu görülme sıklığı giderek artmaktadır.

Etiyoloji

- Kongenital immün yetmezlik sendromları
 - Ataksia telenjektazi
 - Wiskott-Aldrich
 - “Common variable immun deficiency”
 - SCID
- Akkiz immün yetmezlik sendromları
 - İmmünosupresif tedaviler (organ transplant alıcıları)
 - Kemoterapi (sekonder malignite)
- Virüsler
 - EBV
 - HTLV-1
- İlaçlar
 - Hidantoin (psödolenfoma, malign lenfoma)

Alt Tipler

- B hücre kökenli (differansiye olmamış ve küçük çentiksiz hücreli)
- T hücre kökenli (çoğunlukla T hücre işaretleri veren lenfoblastik lenfomalar)
- Büyük hücreli lenfomalar (B ve T hücre kökenli, aynı zamanda KI-1 pozitif hücreli anaplastik büyük hücreli lenfomalar)

Burkitt Lenfoma (BL)

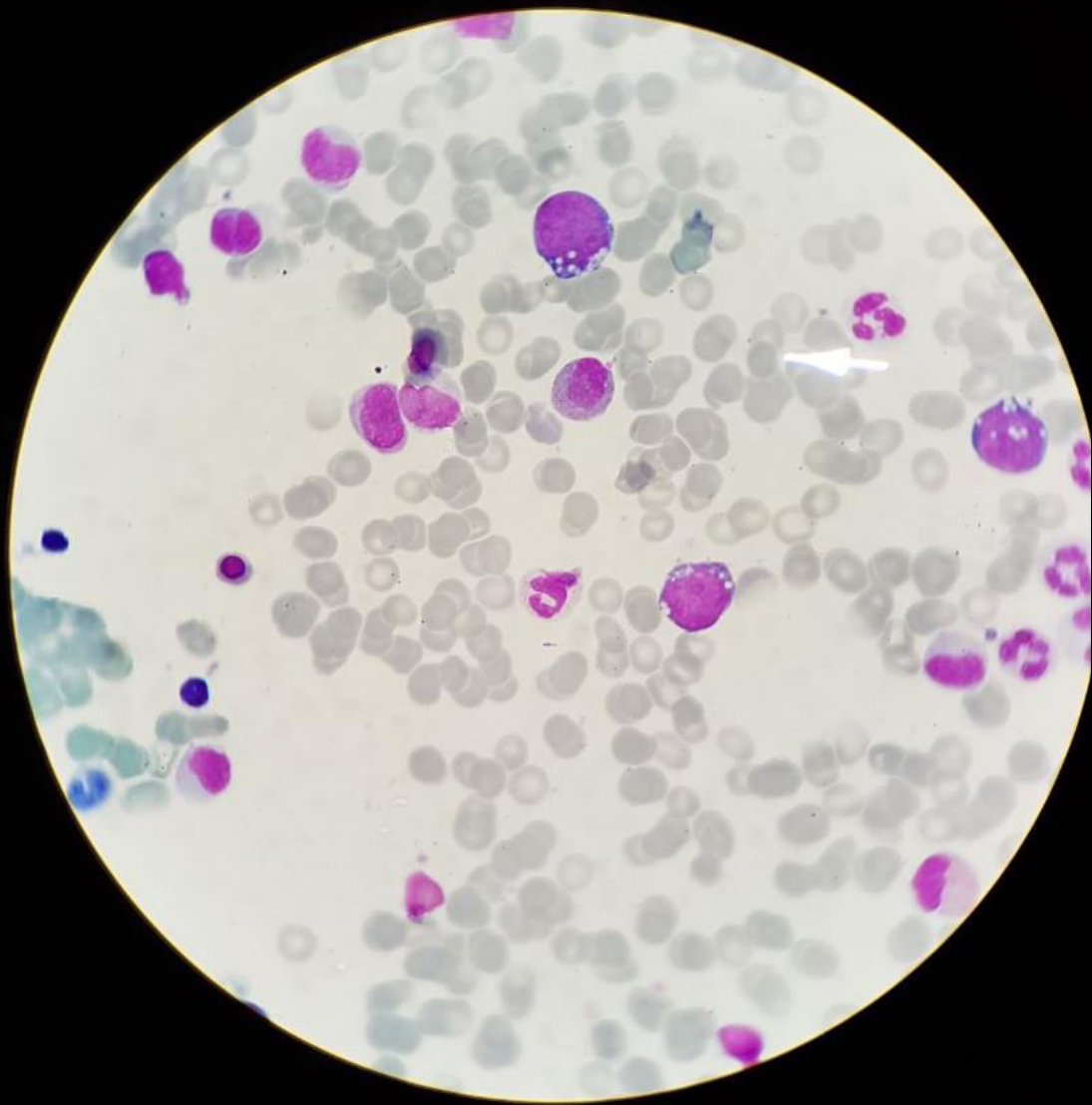
Patolog Denis Burkitt, 1956 yılında Afrikalı çocuklarda lokalizasyonu, histopatolojisi, ve coğrafi dağılımı açısından bazı farklılıkları olan bir lenfoma türünü tarif etmiştir.

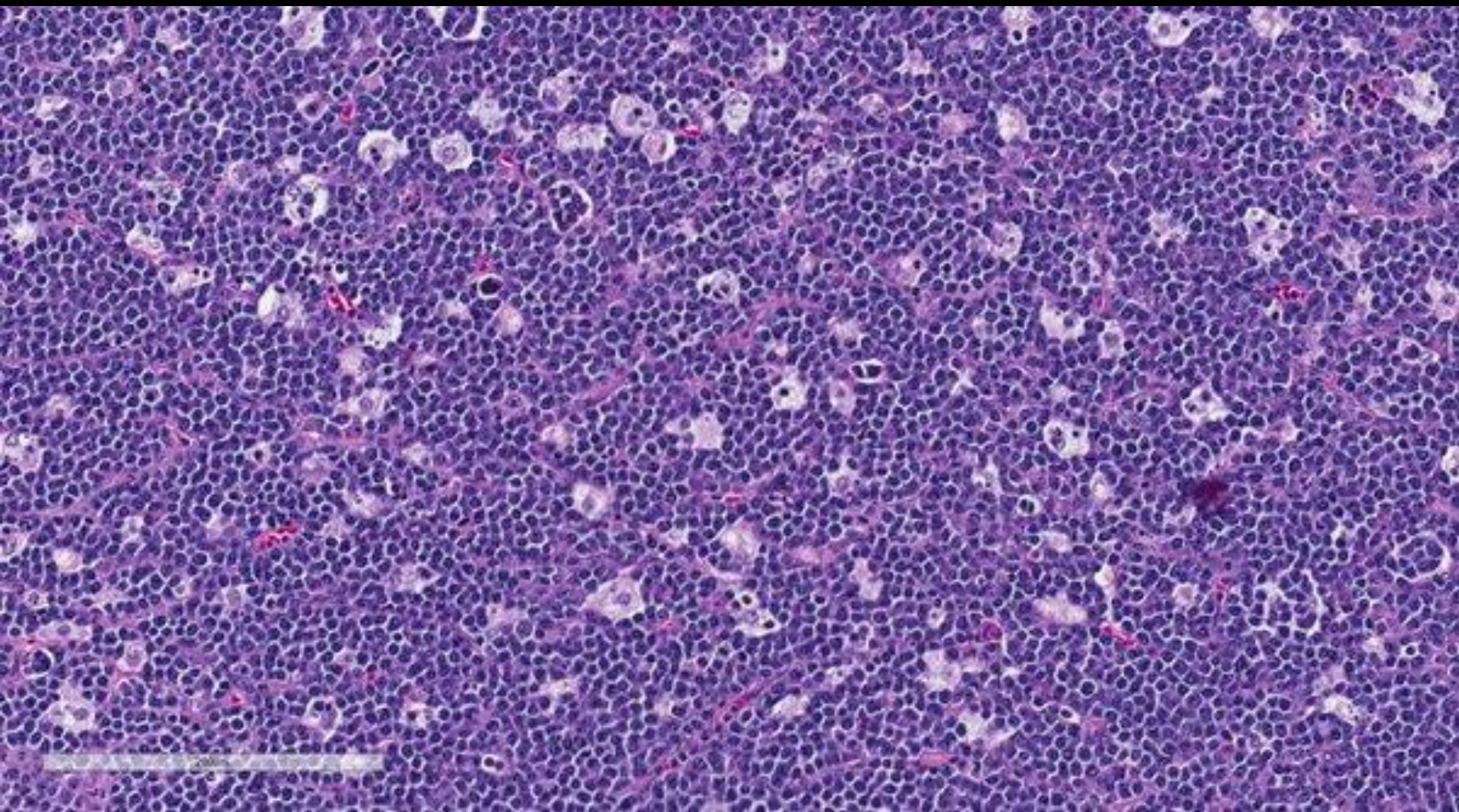
Daha sonra dünyanın diğer bölgelerinde de benzer hastalar tariflenmiş, fakat Afrika'da çene tutulumu baskınken diğer bölgelerde karın tutulumunun daha ön planda olduğu gözlemlenmiştir.



Histopatoloji

- Morfolojik olarak BL histoloji preparatlarında lipid damlacıkları nedeniyle sitoplazmik vakuoller içeren büyük nükleuslu, 2-5 bazofilik nükleoluslu, nükleer kromatini belirgin hücreler şeklinde görülebilir.
- Tümörün mitotik aktivitesinin yüksek olması nedeniyle doku kesitlerinde 'yıldızlı gökyüzü manzarası' görülebilir.





İmmünofenotipik Özellikler

- CD10, CD19, CD20, CD22 (+)
- IgM tipi yüzey immünglobulinleri
- Kappa ve Lambda hafif zincirleri
- Ki-67 veya MIB-1 (+)

Kromozom Mutasyonları

- t(8;14), t(8;22), t(2;8)
- del(13q), del(6q), dup(1q)

Klinik Bulgular

- Klinik bulgular primer tümörün lokalizasyonuna, histopatolojik alt gruba ve hastalığın yaygınlığına bağlıdır.
- Hastalık tipik olarak ektranodal olup kan yoluyla hızla yayılır.
- Tanı anında hastalık, çocukların 2/3'ünde ve ergen yaş grubunda metastatiktir.

- Sporadik BL en sık karın bölgesinde görülmektedir.
- Genellikle 5-10 yaş arasında, karın ağrısı ya da distansiyon, mide bulantısı ve kusma, gastrointestinal kanama, peritonit, asit ve nadiren bağırsak perforasyonu ile karşımıza çıkar.
- Hastaların yaklaşık %30'u sağ alt kadranda (ileoçekal bölge) ağrı ve kitle (invajinasyon oranı; %1,5-2) nedeniyle başvurur.
- Baş ve boyun lezyonları sporadik BL'da en sık görülen ikinci bölge olmasına rağmen endemik BL'nın aksine vakaların %10undan azında çene tutulumu gözlenmektedir.

- 
- Deri, meme dokusu, tiroid bezi, cilt, epidural boşluk, kemik, böbrek ve testis sporadik BL'da tutulum görülen diğer bölgelerdir.
 - Kemik iliği tutulumu sporadik BL vakalarının %20 kadarında karşımıza çıkar.

Tanı ve Evreleme

- Tam kan sayımı
- İdrar incelemesi
- Serum elektrolitleri
- LDH
- BUN, kreatinin, ürik asit
- KCFT
- Kalsiyum, fosfor, magnezyum
- Virüs serolojisi
- Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi
- BOS, peritoneal, plevral, perikard sıvılarının sitokimyasal, immünolojik, sitogenetik ve moleküler incelemeleri
- BT, MRG
- PET
- Cerrahi biyopsi

Evreleme

- **Evre I:** Mediasten ve karın hariç tek tümör (ekstranodal) veya tek anatomik (nodal) tutulum
- **Evre II:** (Mediasten hariç) Tek tümör (ekstranodal) ve bölgesel lenf nodu tutulumu
Diyaframın aynı tarafında iki veya daha fazla nodal tutulum
Diyaframın aynı tarafında iki ekstranodal ve/veya bölgesel lenf nodu tutulumu
Tam çıkartılabilen primer gastrointestinal hastalık

- **Evre III:** Diyaframın altında veya üstünde iki ektranodal tutulum
Diyaframın altında veya üstünde iki veya daha fazla nodal tutulum
Bütün torakal primerli hastalar
(mediastinal, timik, plevral)
Yaygın karın tutulumu
Tümörün primer yerine bakılmaksızın
paraspinal veya epidural tutulumlar
- **Evre IV:** Bunlara ek olarak merkezi sinir sistemi ve/veya kemik iliği tutulumu

Tedavi

- Primer tedaviden önce gelişebilecek komplikasyonların (VCS Sendromu, Tümör Lizis Sendromu) tedavisi çok önemlidir.
- Özellikle tümör lizis sendromu primer tedavinin başlamasıyla ve hücre yıkımının artmasıyla daha da sorun yaratmaktadır.



Yoğun hücre yıkımına bağlı olan TLS'de aşağıda yer alan metabolik komplikasyonlar oluşabilmektedir ve bu sorunlar kemoterapi başlangıcından önce ortadan kaldırılması gerekmektedir:

Böbrek yetmezliği, hiperürisemi, hiperfosfatem, hipokalsemi, hiperkalemi

- 
- Evre I ve II yani lokalize hastalıkta, kullanılan kemoterapi rejimlerinin yoğunluğu ve süresi kısaltılarak kür elde edilebilmektedir.
 - Yaygın hastalıkta da özellikle yoğun çoklu kemoterapilerle radyoterapi kullanılmadan kür sağlanabilmektedir.
 - Lösemide olduğu gibi sistemik yoğun ve merkezi sinir sistemi profilaksisini de içeren kemoterapi protokolleri ile tedaviden sonra yaşam oranları artış göstermektedir.

- Almanya kökenli BFM protokolü ve Fransa kökenli LBM protokolü ile yaygın hastalıkta %60-80, lokalize hastalıkta ise %80-90 uzun süreli yaşam şansı elde edilmiştir.
- LBM protokolünde tedavi 6-8 hafta ile sınırlı iken BFM protokolüyle tedavi 7-8 ay sürmekte ve MSS profilaksisi de gerektirmektedir.

Cerrahi Tedavi

- Karına sınırlı ve akut karın tablosuyla gelen hastalarda, akut tabloyu düzeltmek ve tanı için doku alınması gerekmektedir.
- Remisyon değerlendirilmesi sırasında kalan tümöral doku mevcutsa bu dokunun çıkarılarak histopatolojik değerlendirilmesi tedavinin devamı açısından önem arz etmektedir.

Relaps ve Yan Etkiler

- Tekrarlayan hastalıkta prognoz iyi değildir.
- Alkilleyici ajanların üreme organları üzerindeki geç yan etkisi, antrasiklinlerin geç kardiyak yetmezliklere neden olması, kombine tedaviler sonucu artan ikincil kanser riski nedeniyle hastaların ömür boyu takibi gerekmektedir.



9 yaşı, erkek hasta

Şikayeti: Karın ağrısı, çilek jölesi kıvamında dışkılama

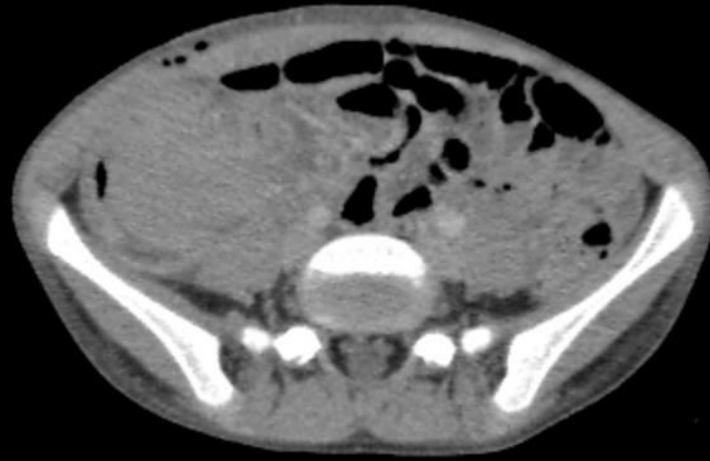


2 haftadır giderek artan karın ağrısı ve çilek jölesi kıvamında dışkılama şikayetleri nedeniyle dış merkeze başvuran hastaya yapılan ultrasonografik incelemede invajinasyonla uyumlu görüntü izlenmesi nedeniyle operasyona alınmış.

Laparatomide kitle farkedilmesi üzerine kitleye dokunulmadan çevre lenf nodlarından örnekleme yapılmış ve ameliyata son verilip hastanemize yönlendirilmiş.

Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 354,961 mm
Time: 750 ms
Kesit: 1 mm
Couch: 204
Pos: FFS

C: 40,0, W: 400,0
C=40,0, W=400,0 1/9
Z
R



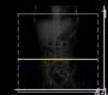
L

F: FC03
40 mA
120 kV
Image no: 256
Toplam 444 görüntüden 256.
16.03.2017, 11:27:38

P

4

1/3



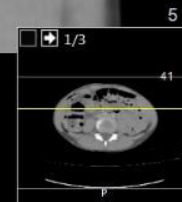
F

Contrast: CE
Gantry: 0°
FoV: 354,961 mm
Time: 750 ms
Kesit: 5 mm
Couch: -12,5
Pos: FFS

C: 40,0, W: 400,0
C=40,0, W=400,0 1/9



F: FC03
40 mA
120 kV
Image no: 28
Toplam 41 görüntüden 28.
16.03.2017, 11:27:38



Axial Volume 2/Volume 1

Ex: 12116

A 250

KOCAELI UNIVERSITESI

AYDIN ALI MERT

M 9 1205983

DoB: Jan 01 2008

Ex: Mar 20 2017

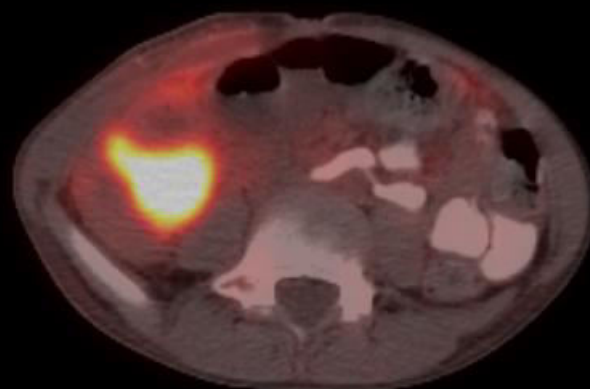
C: 127,5, W

Se: 6

I: 566,9

Im: 172

DFOV 50.0 cm



L

2

5

0

50 % PET

3.3/

603/172

3.3mm /3.3sp

11:13:18 AM

m=0.00 M=25.06 kBq/ml

P 250

V=0.04

20.03.2017, 11:13:18

- 
- İnvajinasyon genel olarak küçük çocuklarda görülen bir klinik olarak karşımıza çıkar.
 - 3 yaşından büyük çocuklarda invajinasyon görülüyorsa ayırıcı tanıda Burkitt Lenfoma mutlaka düşünülmelidir.

- Cerrahi tedavi tanı amaçlı ya da akut batın tablosunu gidermek amacıyla yapılmalıdır.
- Kazançları:
 - Akut batın tablosunun ortadan kaldırılması
 - Tanı amaçlı örnekleme
 - Düşük evre hastalıkta kür şansı(??)
- Kayıplar:
 - Tedavide gecikme
 - Rezidü bırakılmış cerrahi



Teşekkürler...