



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji
Olgu Sunumu
10.07.2020

Araş. Gör. Dr. Melis KAVRAK
Dr. Öğr. Üyesi Uğur Demirsoy



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji

Olgu Sunumu

10.07.2020

Araş. Gör. Dr. Melis KAVRAK

Dr. Öğr. Üyesi Uğur Demirsoy

Olgu

- 13yaş kız hasta, 2019 aralık ayında yaklaşık 5-6aydır saçlı deride yavaş yavaş büyüyen şişlik şikayeti ile dış merkeze başvuruyor.
- O döneme eşlik eden gece terlemesi, halsizlik, kilo kaybı, kemik ağrısı şikayetleri yokmuş.
- Yakın zamanda geçirilmiş enfeksiyon veya travma tariflemiyor.

Özgeçmiş

- Prenatal öyküsünde özellik yok. Miadında 3000 g C/S ile (mükerrer C/S) doğmuş, postnatal özellik yok.
- Bilinen bir hastalığı yok.
- Aşıları tam.

Soygeçmiş

- Anne, 42y sağ-sağlıklı,
- Baba, 46y sağ-sağlıklı,
- Anne-baba arasında akrabalık yok.
 - 1. Çocuk 17yaş erkek, sağ-sağlıklı
 - 2. Çocuk hastamız

Fizik bakı;

Ateş: 36,9°C

Nabız: 90/dk

Solunum sayısı: 20/dk

Tansiyon: 110/70mmHg

Spo2: %100

Boy: 166cm (10-25p; -1,1 sds)

Kilo: 65kg (5-10p; -1,5 sds)

Genel durum: İyi

Cilt: Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, peteşi, purpura, pigmentasyon bozukluğu yok, **frontal bölgede kafa derisinde saç dökülmesine neden olan, yumuşak kıvamlı, yaklaşık 3x2 cm boyutlarında nodüler lezyon,**

Baş boyun: Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle yok. Ele gelen patolojik boyutta lenfadenopati yok.

Gözler: Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal.

Kulak-burun- boğaz: Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks hiperemik, tonsiller doğal

Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor. Kalp tepe atımı 5. interkostal aralıkta.

Solunum sistemi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.

Gastrointestinal sistem: Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.

Genitoüriner sistem: Haricen kız. Anomali yok.

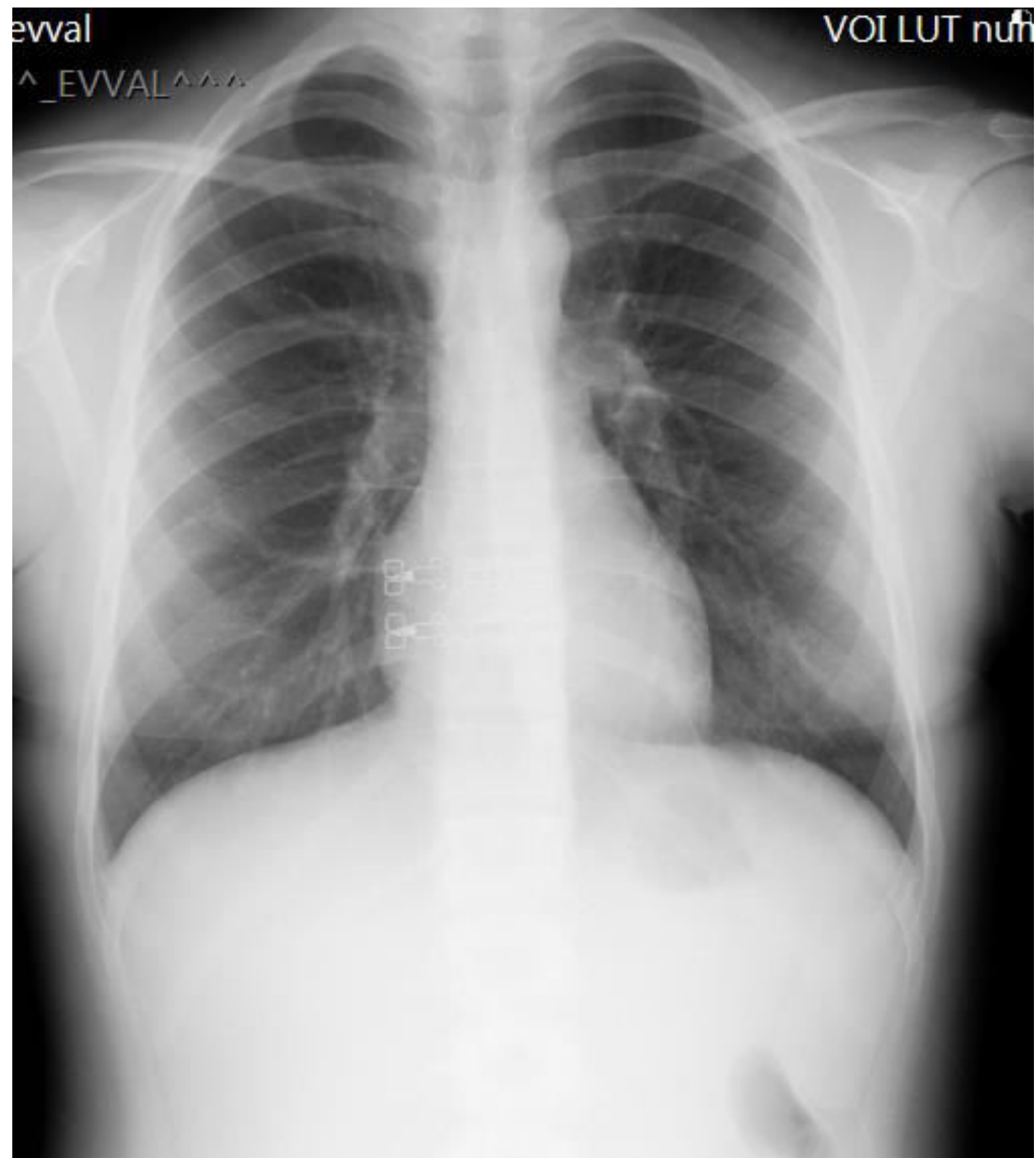
Nöromüsküler sistem: Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili. Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal.

Ekstremiteler: Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok. Kas kuvvetleri alt ve üst ekstremitelerde 5/5

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler
Sedimentasyon	8		mm/h	< 20
Periferik Yayma	İade			
Hemogram				
WBC	8,550		x10 ³ /μL	3,6 - 10,2
NEU	5,342		x10 ³ /μL	1,7 - 7,6
NEU %	62,49		%	43,5 - 73,5
LYM	2,176		x10 ³ /μL	1 - 3,2
LYM %	25,45		%	15,2 - 43,3
MONO	0,806		x10 ³ /μL	0,3 - 1,1
MONO %	9,42		%	5,5 - 13,7
EOS	0,173		x10 ³ /μL	0 - 0,5
EOS %	2,02		%	0,8 - 8,1
BASO	0,053		x10 ³ /μL	0 - 0,1
BASO %	0,62		%	0,2 - 1,5
NRBC	0,005		x10 ³ /μL	0 - 0,03
NR/W	0,06		/100WBC	0 - 0,6
RBC	4,725		x10 ⁶ /μL	4,06 - 5,63
HGB	12,96		g/dL	12,5 - 16,3
HCT	39,41		%	36,7 - 47,1
MCV	83,39		fL	73 - 96,2
MCH	27,43		pg	23,8 - 33,4
MCHC	32,90		g/dL	32,5 - 36,3
PLT	397,1	Y	x10 ³ /μL	152 - 348
MPV	6,92	D	fL	7,4 - 11,4
RDW	13,46		%	12,1 - 16,2
RDW-SD	39,38		fL	36,5 - 45,9

Periferik yaymasında, atipik hücre yok, blast yok.

Test Adı	Sonuç	Durum	Birim	Referans Değerler
MDRD (GFR Hesaplama)	213,37		mL/dk/1.73m ²	
eGFR (CKD-EPI Pediatrik)	196,43		mL/dk/1.73m ²	
Açlık Kan Şekeri (AKŞ)	83,2		mg/dL	74 - 106
Ürea	24,33		mg/dL	17 - 43
BUN (Kan üre azotu)	11		mg/dL	7 - 20
Kreatinin	0,42	D	mg/dL	0,51 - 0,95
Bilirubin, Total	0,46		mg/dL	0,3 - 1,2
Bilirubin, Direkt	0,09		mg/dL	< 0,2
Bilirubin, İndirekt	0,37		mg/dL	< 0,9
AST (SGOT)	15,4		U/L	< 35
ALT (SGPT)	8,6		U/L	< 35
GGT	9		U/L	< 38
ALP (Alkalen Fosfataz)	173	Y	U/L	30 - 120
LDH	116		U/L	< 248
CPK	42		U/L	< 145
Amilaz	44		U/L	28 - 100
Lipaz	3		U/L	< 67
Protein, Total	69,73		g/L	66 - 83
Albumin	42,55		g/L	35 - 52
Globulin	27,18		mg/L	11 - 35
FORMÜL : TOTAL PROTEİN - ALBÜMİN				
Düzeltilmiş Sodyum	138,7			
FORMÜL: SODYUM + (AÇLIK KAN ŞEKERİ -100) * 1.6 / 100				
Sodyum (Na)	139,0		mmol/L	136 - 146
Potasyum (K)	4,14		mmol/L	3,5 - 5,1
Klor (Cl)	104,5		mmol/L	101 - 109
Kalsiyum	9,5		mg/dL	8,8 - 10,6
Düzeltilmiş Kalsiyum	9,30		mg/dL	
FORMÜL: KALSİYUM+(0.8*(4-ALBÜMİN/10))				
Magnezyum (Mg)	1,9		mg/dL	1,9 - 2,5
Fosfor (P)	4,36		mg/dL	2,5 - 4,5
Ürik asit	4,56		mg/dL	2,6 - 6
CRP	0,34		mg/L	< 5



- Yüzeyel ultrasonografide lezyonun cilt-cilt altı doku yerleşimli hipoekoik karakterde olduğu görüldü.



Patolojik Bulgular;

frontal bölgede kafa derisinde saç dökülmesine neden olan, yumuşak kıvamlı, yaklaşık 3x2 cm boyutlarında nodüler lezyon,

Ön tanılar?

Ek tetkik?

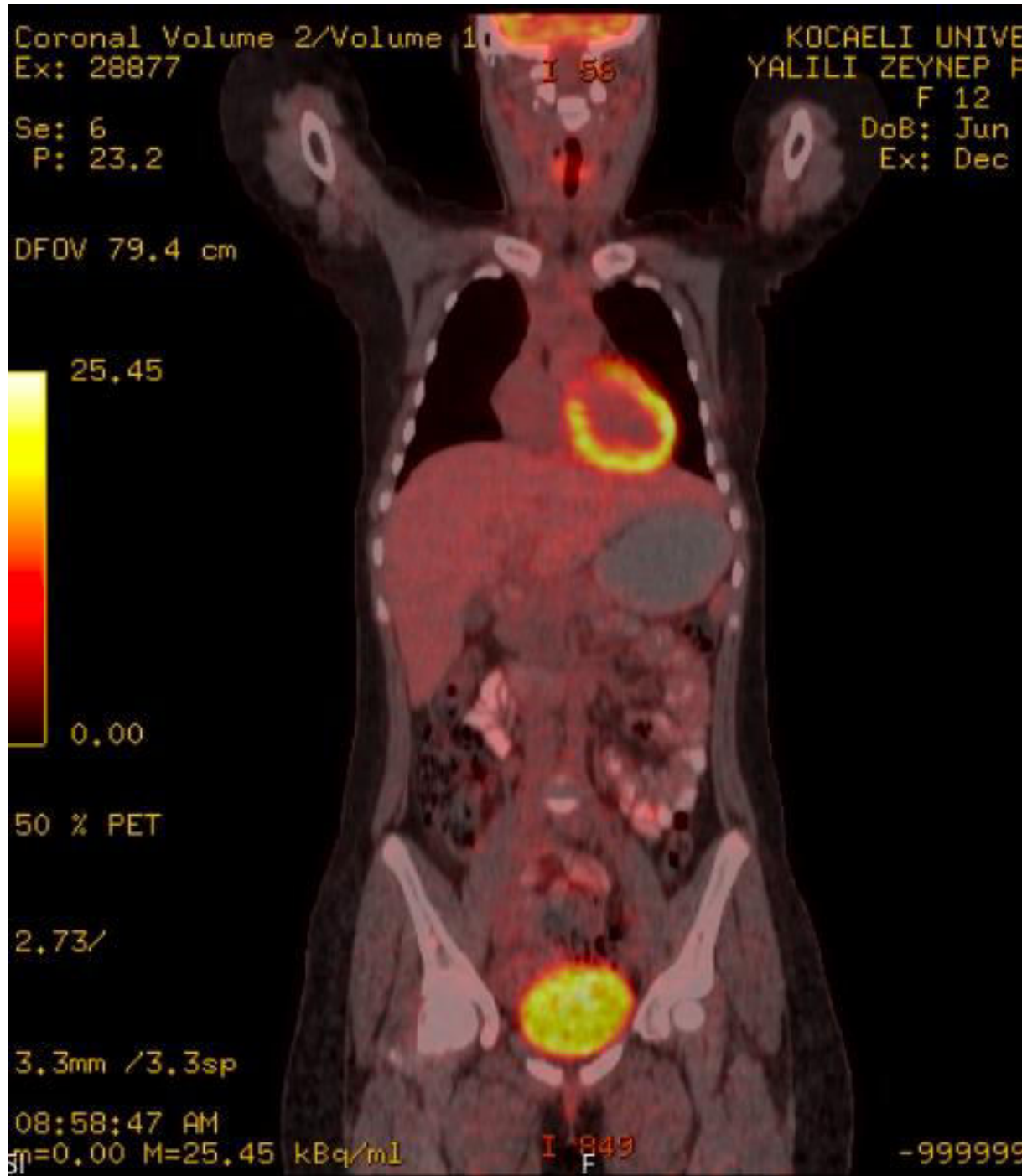
- Dış merkezde ön planda lipom olarak düşünülüp eksizyonu yapılmış, patolojiye gönderilmiş. Patoloji raporu ameliyattan yaklaşık 3 ay sonra ailenin eline ulaşmış. (b hücreli lenfoma)
- Hastanın dış merkez patoloji preparatları hastanemizde değerlendirildi.

YORUM	Yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda tümör hücrelerinde; LCA, CD20 ve Bcl-6 ile boyanma vardır. ALK, MUM1, CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD10, CD30, CD43, CD8, Bcl-2, CD1a, S100 ve Langerin ile boyanma yoktur. Ki67 proliferasyon indeksi % 80 olarak saptanmıştır. Bulgular Bcl-2, CD10, MUM1 negatifliği, CD20 ve Bcl-6 pozitifliği ile birlikte lezyonun lokalizasyonu ve olgunun kliniği de dikkate alındığında öncelikle Diffüz büyük B hücreli lenfoma/<u>Primer kütanöz folikül merkez hücreli lenfoma</u> lehine değerlendirilmiştir.
Açıklama	

EK RAPOR

Kliniğin isteği üzerine, gönderilen materyal olguya ait B-5199-20 nolu biyopsi örneğiyle birlikte değerlendirilmiştir. Morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular, olgunun kliniği de(bilinen sistemik tutulumunun olmaması, lokalize soliter lezyon olması) göz önüne alındığında öncelikle Primer Kütanöz Folikül Merkez Hücreli Lenfoma lehine değerlendirilmiştir. (Literatürde bu olgular için bildirilen lokal nüks/relaps oranı yaklaşık %20 dir.) Ancak olgunun çocuk olması, immünohistokimyasal olarak bcl-2 nin negatif olması ve her iki biyopsi örneğinde de ki67 proliferasyon indeksinin yaklaşık %80 civarında olması nedeniyle Primer Kutanöz Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma, diğerleri (WHO EORTC 2005 sınıflaması, 2018 revizyonu) olasılığı tam olarak ekarte edilememiştir. Bu nedenle olgunun yakın klinik takibi ve klinikopatolojik korelasyonu önerilir. Klinik gerekli gördüğü takdirde olgunun dermatopatoloji konusunda deneyimli ileri bir merkeze konsültasyonu uygundur. CD21 ile boyanma izlenmemiştir. IgM ile efektif sonuç alınamamıştır.

- Eksizyonel biyopsi ile çıkarılan doku incelendiğinde histopatolojik olarak epidermisten grenz zon ile ayrılmış, retiküler dermisi infiltre eden, diffüz tutulum gösteren ve kollajen lifleri diseke eden, polimorfik görünüme sahip atipik lenfoid hücre popülasyonu izlendi.
- CD20, PAX5 ve BCL-6 ile kuvvetli boyanma izlendi. Bcl-2, CD10, MUM1, IgM, ALK ve CD43 ile boyanma izlenmedi. S100, CD1a ve Langerin ile boyanma izlenmedi. Ki67 proliferasyon indeksi diffüz dağılıma sahip olup %80 olarak değerlendirildi.
- Hastanın kliniği, lezyonun yerleşim yeri de göz önünde bulundurularak, PKFMHL (primer kutanöz folikül merkez hücreli lenfoma) olarak tanı aldı.



- Çekilen PET-BT görüntülemelerinde eşlik eden başka bir patolojik bulgu olmadığı izlendi.

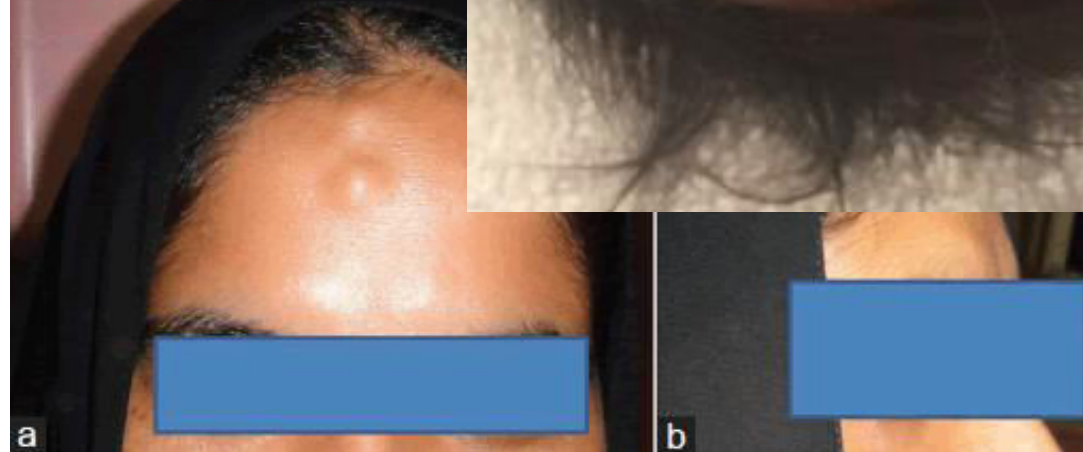
Salı deride kitle

- Dermoid kist, hemanjiom, vasküler malformasyon, ensefalosel, (doęumda-doęumdan kısa bir süre sonra farkedilirler)
- Epidermoid kist, pilar kist,
- Trikoepitelyoma, (kıl follikülünün istmus bölümünden köken aldığı düşünölen, sıklıkla sağılı deride yerleşen kistlerdir)
- Jüvenil ksantogranölom (NF-1 ile ilişkilidir)
- Sebaste nevüs,
- Lipom,
- Travmatik-enfeksiyöz lezyonlar



Sağlı deride kitle

- Bazal hücreli karsinom,
- Rabdomyosarkom,
- Nörofibrom,
- Osteom-Osteosarcom,
- Langerhans hücreli histiyositoz,
- Lenfoma,
- Metastaz,



- Pediatrik yaşta saçlı deride görülen tümörler nadirdir ve çoğunlukla (>% 98) iyi huyludur.
- Sıklıkla dermoid, epidermoid kist ve sebate nevüs görülür.
- Deri, gastrointestinal sistemden sonra ektranodal Hodgkin dışı lenfoma (NHL) 'nin en yaygın ikinci bölgesi olmasına rağmen, kafa derisinde görülen kutanöz lenfomalar oldukça nadirdir.
- Genellikle de erişkin yaşlarda görülür, pediatrik yaşta primer kutanöz lenfoma oldukça nadirdir.

- Tanı anında kemik iliği veya visseral tutulumu olmayıp ciltle sınırlı olduğundan primer kutanöz lenfoma olarak adlandırılır.
- Primer deri lenfomaları sekonder deri tutulumu olan sistemik lenfomalardan ayırt etmek için patolojik inceleme ve uygun bir evreleme değerlendirmesi gereklidir.
- Erişkinlerde genellikle baş-boyun bölgesi ve gövdeyi tutmaktadır.
- Etiyolojisinde ise genetik, çevresel, enfeksiyöz ve immünolojik gibi birçok faktör suçlanmaktadır.

- %65'i olgun T lenfositlerinden (kutanöz T hücreli lenfoma - CTCL),% 25'i olgun B hücrelerinden (kutanöz B hücreli lenfoma - CBCL) kaynaklanır ve kalan kısım doğal öldürücü hücrelerin neoplazmlarını içerir.
- Evreleme; öykü, fizik muayene, uygun laboratuvar çalışmalarını (laktat dehidrojenaz dahil) ve göğüs, karın, pelvis ve boynun görüntülenmesini içermelidir.
- Primer kutanöz lenfomaların, yalnızca primer Kutanöz Difüz Büyük B Hücreli Lenfoma, Bacak Tipi (PCDLBCL-LT)'nde kemik iliği incelemesi yapılması öneriliyor. Kemik iliğinin tutulu olması prognozu kötüleştiriyor.

- Hastalık histolojisi risk sınıflandırmasında ana belirleyicidir. CBCL'de histoloji ve cilt tutulum yerini önemli prognostik faktörler olarak tanımlayan çalışmalar mevcuttur.
- Bunun aksine, Uluslararası Ekstranodal Lenfoma Çalışma Grubu, PCFCL ve PCMZL hastaları arasında 3 bağımsız prognostik faktör (yüksek LDH,> 2 cilt lezyonu ve nodüler lezyon) tespit etmiştir.
- Bu faktörler kutanöz lenfoma uluslararası prognostik indeksini (CLIPI) oluşturmak için birleştirildi. Herhangi bir olumsuz prognostik faktörün olmaması,% 91'lik 5 yıllık progresyonsuz sağkalım ile ilişkiliydi. Buna karşılık, 2 veya 3 advers prognostik faktör varlığı 5 yıllık% 48 progresyonsuz sağkalım ile ilişkiliydi.

WHO-EORTC Classification 2018	Frequency, %*	5-y DSS, %*
CTCL		
MF	39	88
MF variants		
Folliculotropic MF	5	75
Pagetoid reticulosis	<1	100
Granulomatous slack skin	<1	100
SS		

Sezary sendromu, kutanöz T hücreli lenfomanın agresif ve ilerlemiş formudur. Sezary sendromunda, Sezary hücreleri olarak adlandırılan kanserli T hücreleri kan, deri ve lenf düğümlerinde bulunur. Sezary hücrelerinin bir özelliği, serebriform olarak tanımlanan anormal şekilli bir çekirdektir. Sezary sendromunda eritrodermi, lenfadenopati, ödem, alopesi, palmaplantar keratoderma görülür.



Primer kutanöz T hücreli lenfomaların en sık görülen tipidir. Kronik ve yavaş ilerleyen bir hastalık olup, hastalığın evresine göre yama, plak, tümör şeklinde bulgu verir. Özellikle çocuklarda, hipopigmente cilt lezyonları ile giden varyant nispeten daha yaygın görülmesinden ötürü, kalıcı, ilerleyici ve / veya olağandışı hipopigmente cilt lezyonları olan hastalarda MF klinik olarak akla getirilmelidir.



Primer kutanöz folikül merkez hücreli lenfoma

- Esas olarak yetişkinleri etkiler. Ortanca tanı yaşı 51'dir.
- Papüller veya eritematöz bir tabanı olan nodüler infiltratlarla kendini gösterir. Lezyonlar tek başına veya gruplar halinde, özellikle baş ve gövdede, daha az sıklıkla alt ekstremitelerde görülür.
- Histopatolojik inceleme, dermiste epidermisi koruyan nodüler, diffüz veya karışık infiltratlar gösterir. Neoplastik hücreler aşağıdaki fenotip ile bulunur: CD20 +, CD79a +, bcl-6 +, CD10 +, CD5-, CD43-.
- Tedavide cerrahi, düşük doz radyoterapi, rituximab, interferon ve intralezyoner steroid kullanılmaktadır.
- Prognoz iyidir. 5 yıllık sağ kalım oranı % 95'in üzerindedir.

Klinik seyir

- Hastaya intralezyoner steroid tedavisi planlandı. Hasta yakın izlem ile takibe alındı.
- Tedavisi devam etmekteyken, nisan-2020'de tekrar aynı bölgede şişlik oluşması üzerine yapılan değerlendirmesinde nüks lehine düşünüldü.
- Cerrahi olarak eksize edildi. Radyoterapi verildi.
- Şuan halen çocuk onkoloji poliklinik takibine devam ediliyor.

Teşekkürler...