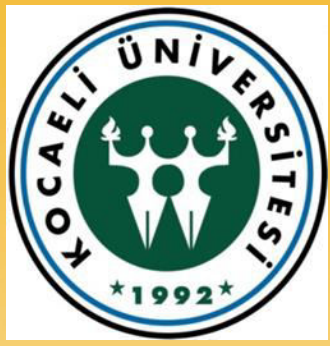




Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji BD
Olgu Sunumu

19 Aralık 2017 Salı

Arş. Gör. Ekber Akbarov
Yrd. Doç Uğur Demirsoy
Prof. Dr Funda Çorapcıoğlu



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Onkoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu
19 Aralık 2017

Arş.Gör.Ekber Akbarov
Yrd.Doç Uğur Demirsoy
Prof.Dr Funda Çorapcıoğlu

Olgu sunumu

- 5 yaşında erkek hasta

Yakınma

- Burun tıkanıklığı, geniz akıntısı, boğaz ağrısı

Hikaye

- Bir ay önce başlayan burun tıkanıklığı, geniz akıntısı şikayetleri olması üzerine başka bir sağlık merkezinde KBB bölümüne başvurulmuş. Antibiyotik tedavisi ve belirtilere yönelik tedavi başlanmış. Bir ay boyunca yakınmalarının gerilememesi, burun tıkanıklığının devam etmesi ve horlama, uyku apnesi oluşması üzerine adenoidektomi yapılmış.

- Ameliyat sonrası hastanın şikayetleri gerilemiş.
- Kontrollerinde herhangi bir sorun olmadığı söylenmiş.
- Ameliyat sonrası 15. gününde eksize edilen adenoid lenf dokusunun patoloji sonucunda lenfoproliferatif hastalıkla uyumlu olabilecek şüpheli bulgular tespit edildiğinden hasta Çocuk Onkoloji Bölümümüze sevk edildi.

-
- Özgeçmiş: Özellik yok
 - Soy-geçmiş: Özellik yok
 - Anne 30 yaşında sağ ,sağlıklı
 - Baba 32 yaşında sağ,sağlıklı
 - Akraba evliliği yok
 - 1.Çocuk hastamız

- Genel durum: İyi, bilinç açık, oryante, koopere.
- Cilt: Turgor, tonus doğal. Ödem, siyanoz yok
- Baş-Boyun: Sağ ön servikal bölgede lenfadenopati (yaklaşık 2,5X2 cm) mevcut
- KBB: Orofarenks hiperemik, tonsiller hipertrofik.
- Gözler: Bilateral IR doğal, pupiller izokorik, göz hareketleri normal. Konjonktiva ve skleralar doğal.

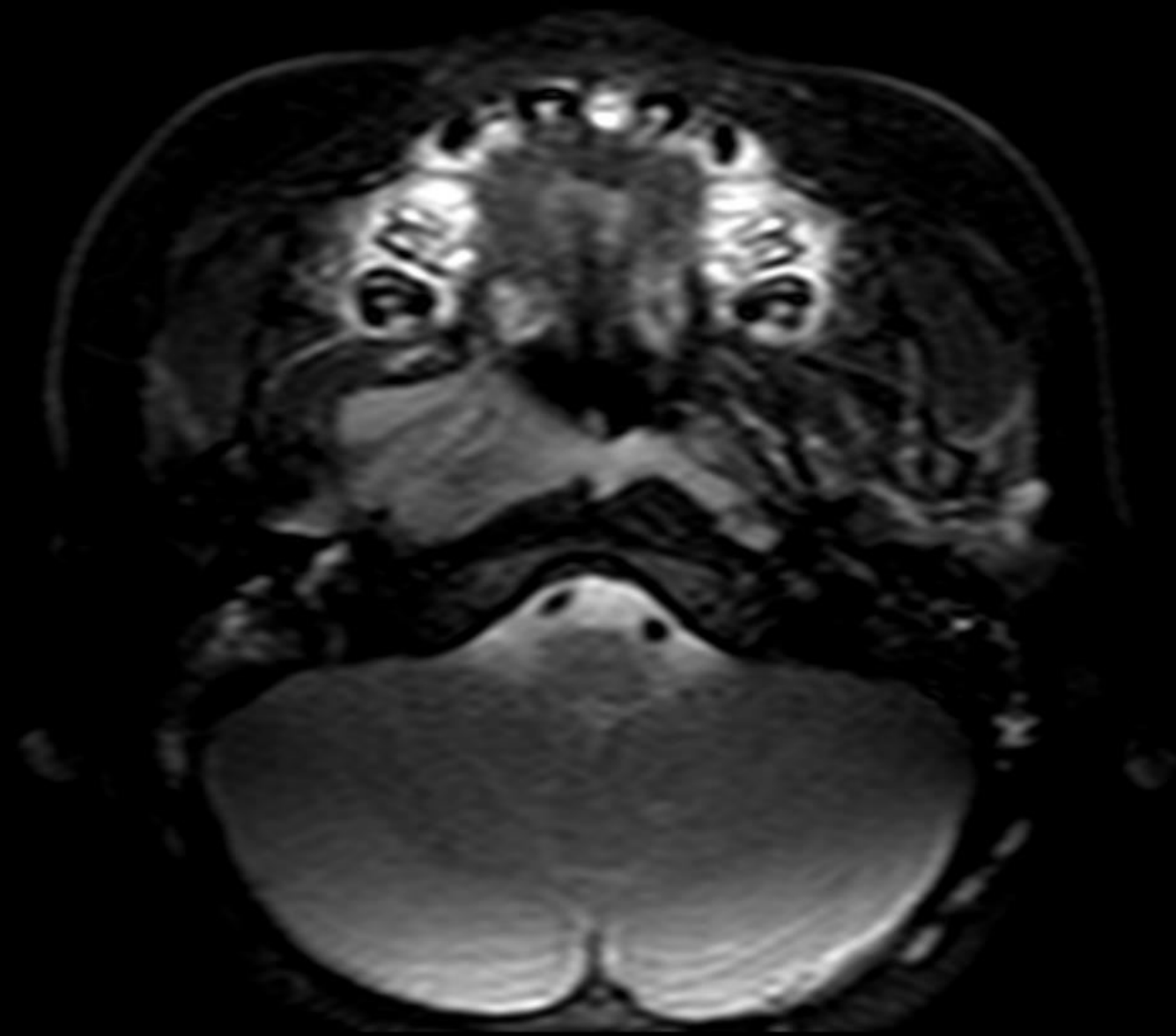
- SS: Solunum sesleri doğal; ral, ronküs yok.
- KVS: S1,S2 doğal. Ek ses, üfürüm yok
- NMS: Bilinç açık. Ense sertliği yok. Patolojik refleks yok. Kas gücü muayenesi doğal.
- GİS: Batın rahat,defans yok,rebound yok.Traube açık. Hepatosplenomegali yok.
- GÜS: Haricen erkek. Testisler bilateral normal boyutta, skrotumda

- BK: 6674/mm³
- Ne: 3120 /mm³
- Hb: 12,41 g/dL
- Plt: 224600mm³
- AST: 32,6 U/L
- ALT: 12,5 U/L
- Tot.Bil: 0,06 mg/dL
- Alb: 3,42 g/dL
- **LDH: 430U/L**

- Üre: 11,90 mg/dL
- Krea: 0,30 mg/dL
- Ürik asit: 2,12 mg/dL
- Glukoz: 92 mg/dL
- Na: 138,2 mEq/L
- Ca: 9,2 mEq/L
- K: 4,30 mEq/L
- Cl: 105,5 mEq/L

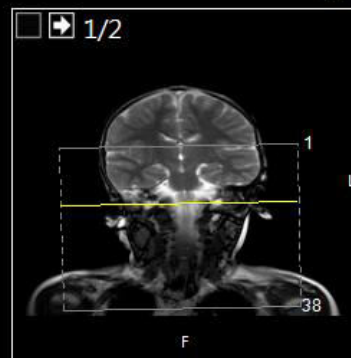
C: 164,5, W: 286,0
C=164,5, W=286,0 1/3
Z R L

Kesit: 4 mm
Dist: 5 mm
TR: 3409
TE: 80
AC: 2



Coil: SENSE-NV-16
Pos: HFS
FoV: 201,801803588867 mm
Series: 601
Image no: 25
Toplam 38 görüntüden 14.
04/12/2017, 03:33:37

P



Görüntülemeler

- Boyun MRI:
Nazofarenks sağ yarımında belirgin asimetric kalınlaşma, bilateral tonsilde hipertrofi, sağ üst servikalde submandibular gland komşuluğunda birkaç adet LAP.

ÖN Tanılarınız?



1168368
17/03/2012
M

Se: 6
I: 104.9
Im: 20

DFOV 50.0 cm

A 250

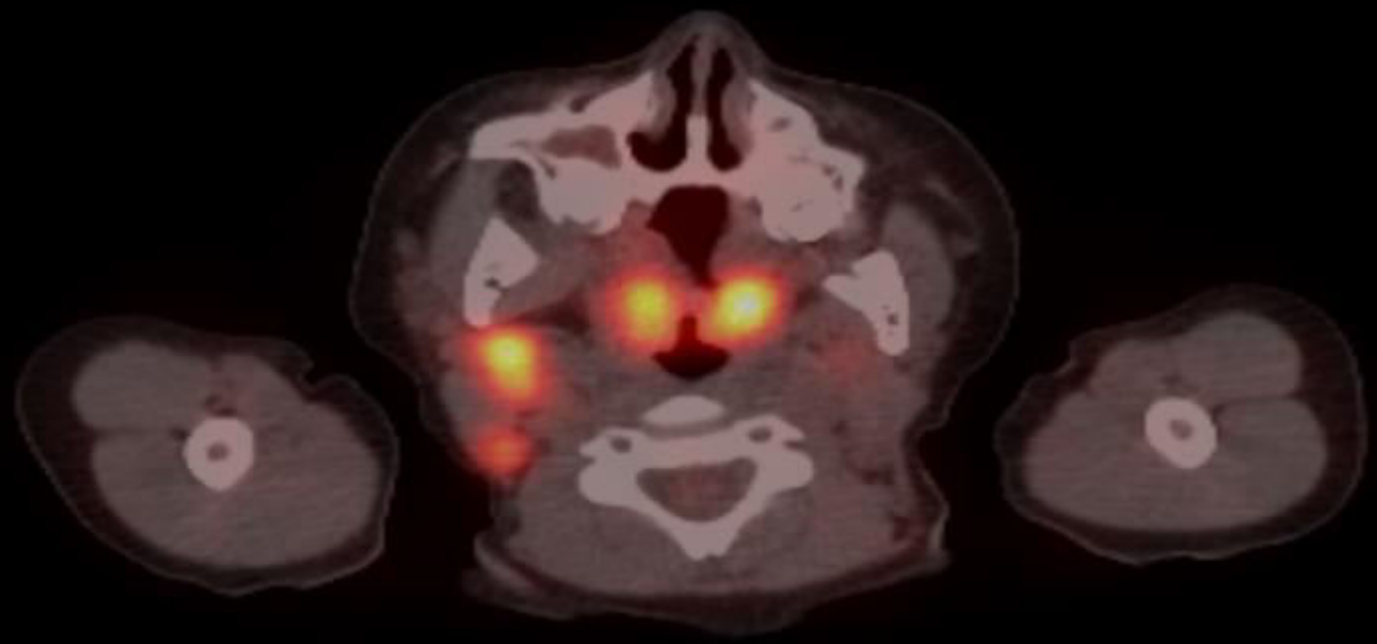
KOCAELI UN
M
DoB: M
Ex: D



21.48

0.00

50 % PET



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.

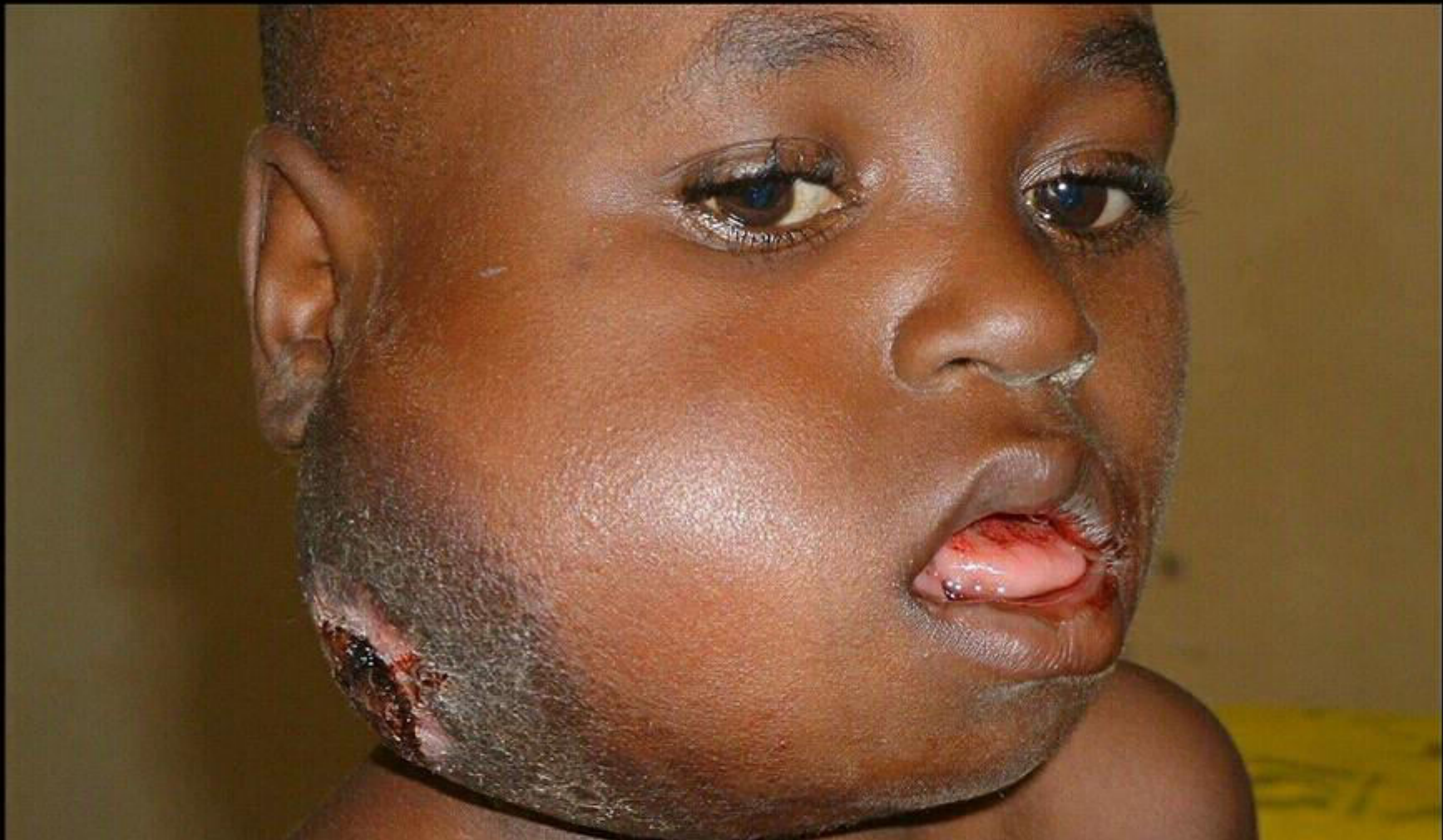
- ❑ Kongenital immün yetmezlik sendromları
 - Ataksia telenjektazi
 - Wiskott-Aldrich
 - “Common variable immun deficiency”
 - SCID
- ❑ Akkiz immün yetmezlik sendromları
 - İmmünosupresif tedaviler (organ transplant alıcıları)
 - Kemoterapi (sekonder malignite)
- ❑ Virüsler
 - EBV
 - HTLV-1
- ❑ İlaçlar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

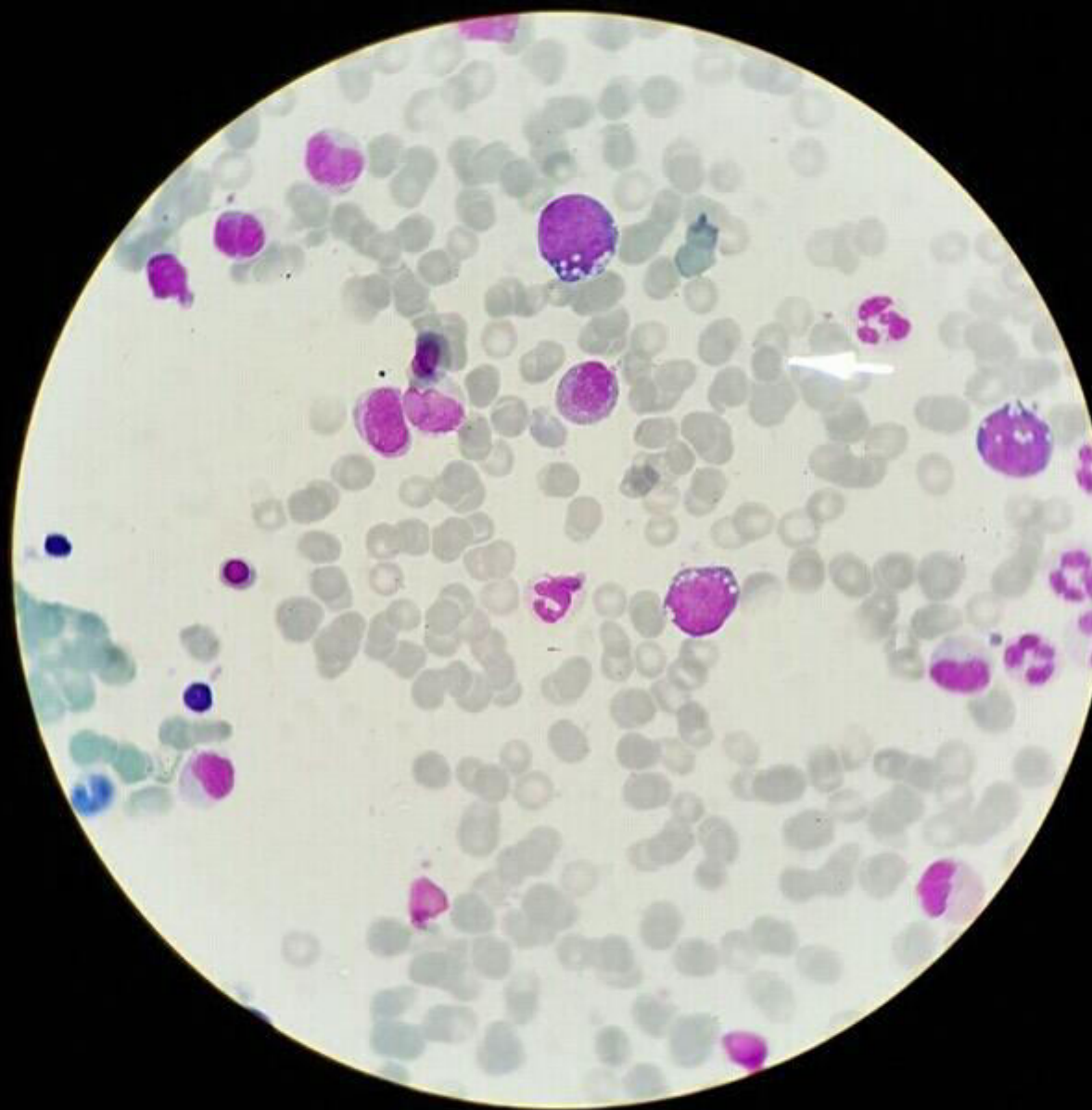
Burkitt Lenfoma (BL)

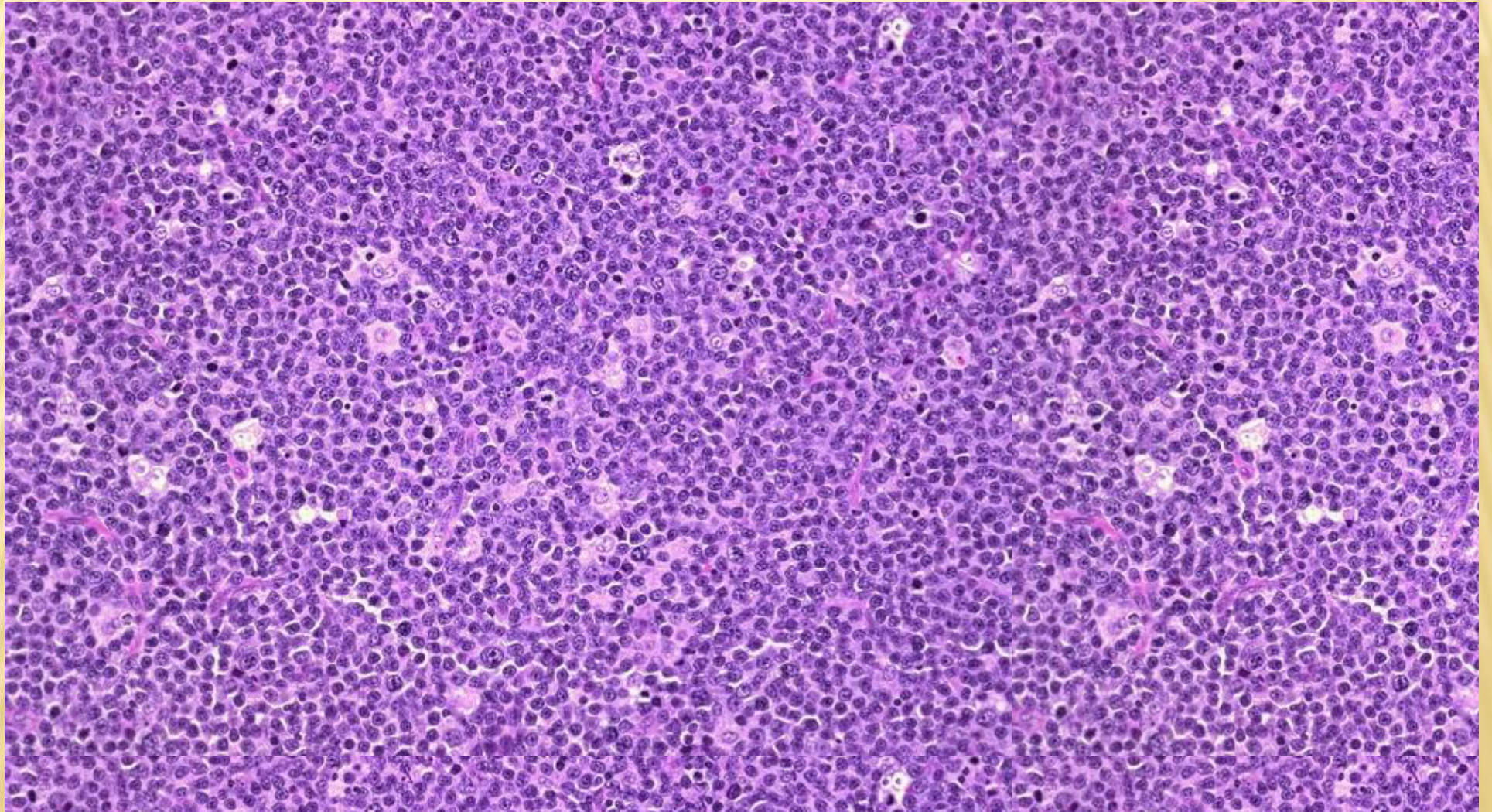
- Patolog Denis Burkitt, 1956 yılında Afrikalı çocuklarda lokalizasyonu, histopatolojisi ve coğrafi dağılımı açısından bazı farklılıkları olan bir lenfoma türünü tarif etmiştir.
- Daha sonra dünyanın diğer bölgelerinde de benzer hastalar tariflenmiş, fakat Afrika'da çene tutulumu baskınken diğer bölgelerde 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.





İmmünfenotipik 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 Burkitt Lenfoma

- 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

Tedavi

- İlk tedaviden önce gelişebilecek komplikasyonların (VCS Sendromu, Tümör Lizis Sendromu) tedavisi çok önemlidir.
- Özellikle tümör lizis sendromu ilk tedavinin başlamasıyla ve hücre yıkımının artmasıyla daha da sorun yaratmaktadır.
- Evrelemeye uygun Kemoterapi
- Cerrahi
- Radyoterapi

-
- 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, hiperfosfatemî, 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.

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.

Klinik Seyir

- Hastaya TML tedavisi başlandı
BFM protokolüne uygun olarak EVRE -2 tedavisi başlandı
- 5 gün Sitoreduktif Prefaz V tedavisi aldı(TML tedavisine devam edildi.)
- 5 gün Protokol A tedavisi aldı
- Hastanın bir sonraki Kemoterapisi planlanarak beslenme önerilerinde bulunulduktan, aciller anlatıldıktan sonra, kan kontrolüne çağrılarak taburcu edildi.

KT öncesi



KT sonrası



TEŞEKKÜRLER