



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Onkolojii Bilim Dalı

Olgu Sunumu

26 Eylül 2019 Perşembe

Araş.Gör.Dr. Büşra KAYA ARSLAN

Uz. Dr. Mehmet AZİZOĞLU

Dr.Öğr.Gör. Uğur DEMİRİSOY

Prof. Dr. Funda ÇORAPÇIOĞLU



2 yař 9 ay kız hasta

řikayeti: Karın ağrısı

Öykü

1.5 ay önce karın ağrısı başlamış, aile hekimine başvurmuşlar, normal olduğu gaz olabileceği söylenmiş.

1 ay sonra düşme sonrası şiddetli yan ağrısı olunca dış merkeze başvurmuşlar, serum takılıp taburcu edilmiş.

Çocuk hekimine şiddetli yan ağrısı nedeni ile tekrar başvurmuşlar.

Öykü

Batın USG çekilmiş;

"Sağ böbrek üst polde sağ böbreği tutan 57*48 mm kalsifikasyon ile uyumlu heterojen hipoekoik kitle ile uyumlu solid lezyon ile izlenmektedir"

Sonrasında hasta ileri tetkik amacı ile tarafımıza yönlendirilmiş.

Özgeçmiş

- ✓ NSVY ile miadında 3500 gram doğmuş.
- ✓ YDYBÜ' nde yatışı olmamış.
- ✓ Bebeklik aşıları tam.
- ✓ Kronik hastalık: **Çölyak hastalığı** tanısı yaklaşık 5 ay önce konulmuş.
- ✓ Geçirilmiş operasyon öyküsü yok.
- ✓ Allerji öyküsü yok.

Soygeçmiş

Anne: 44 yaş, sağ, sağlıklı

Baba: 50 yaş, Çölyak Hastalığı

Anne-baba arası akrabalık yok.

1.çocuk: 21 yaş çölyak hastalığı

2.çocuk: 19 yaş çölyak hastalığı

3.çocuk: Hastamız

Fizik Muayene

Tartı: 11 kg (3-10P)

Boy: 86 cm (3-10P)

KTA: 100/dk

TA: 87/46 mmHg

Solunum: 22 /dk

Vücut Isısı: 36,6 °C aksiller

Fizik Muayene

Genel durumu orta-iyi

Bilinci açık

Ajitasyonu mevcut

Saçlı deride lezyon yok

LAP yok.

Orofarenks olağan.

Dinlemekle solunum sesleri bilateral olağan.

KVS muayenesi doğal, S1 +, S2 +, ek ses yok.

Fizik Muayene

Karın distandü

Palpasyon ile ağrılı defans+

HSM yok.

Nörolojik muayene olağan

Laboratuvar

- AKŞ: 88 mg/dL
- Üre: 21 mg/dL
- Kreatinin: 0,25 mg/dL
- T.bil: 0,24 mg/dL
- D.bil: 0,06 mg/dL
- LDH: 1044 U/L
- Ürik asit: 4,57 mg/dL
- AST: 38 U/L
- ALT: 17 U/L
- ALP: 336 U/L
- Na: 135 mmol/L
- K: 4,3 mmol/L
- Cl: 97 mmol/L
- Ca: 9,2 mg/dl
- P: 5,3 mg/dl

WBC: 15.600/mm³

Neu: 10.900/mm³

PLT: 671.000/mm³

Hb: 10.7 g/dL

Periferik yayma: Atipik hücre
görülmedi

Sedimentasyon: 32mm/saat

CRP: 38 mg/L (<5)

Abdominal Renkli Doppler USG;

'' Sağ böbrek üst polde yaklaşık 57x48 mm boyutunda, periferik ve internal kalsifikasyon alanları içeren, heterojen hipoekoik solid lezyon ile uyumlu görünüm izlenmektedir. Hastanın kesitsel inceleme yöntemleri ile değerlendirilmesi önerilir''

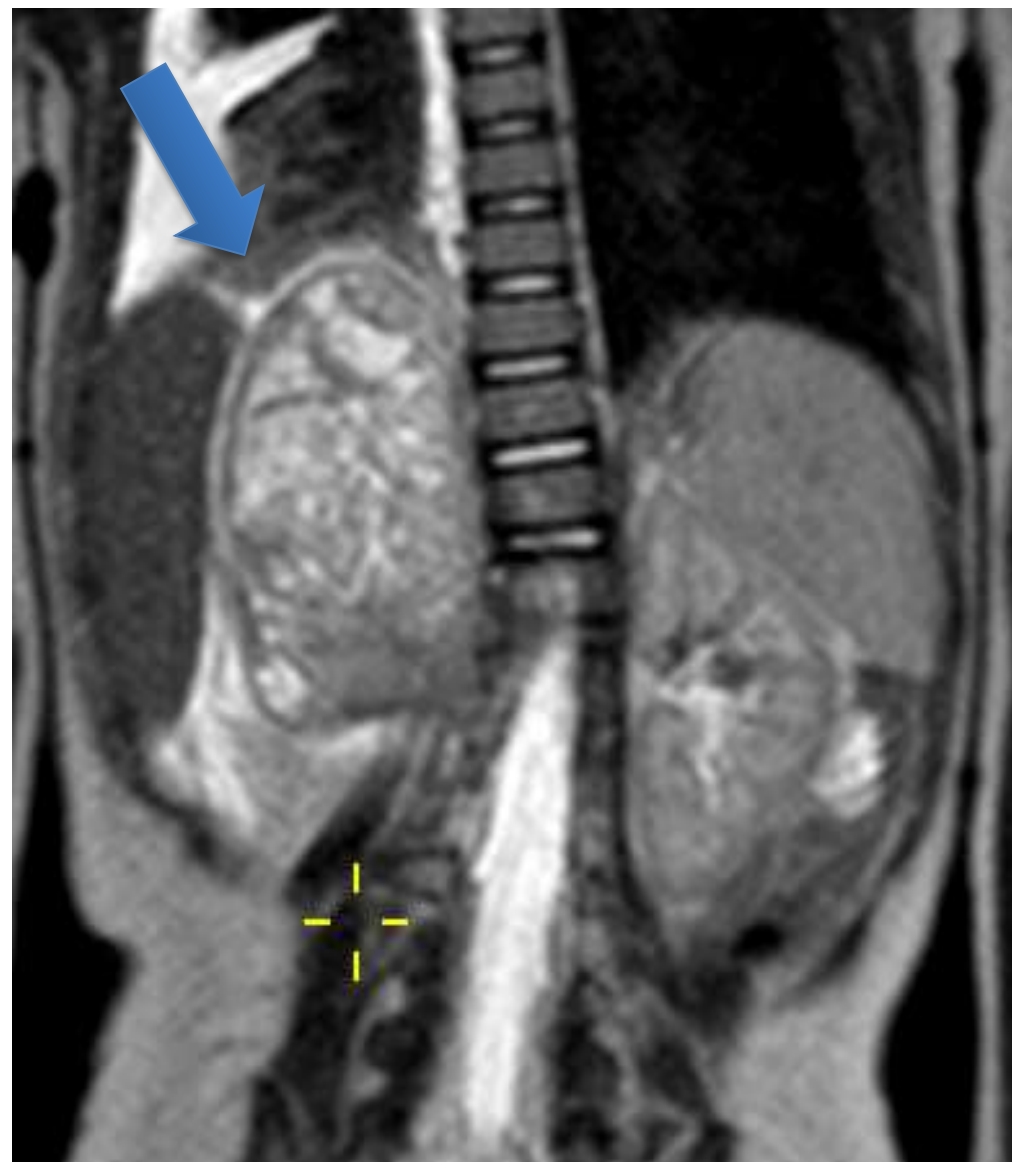
Abdomen BT;

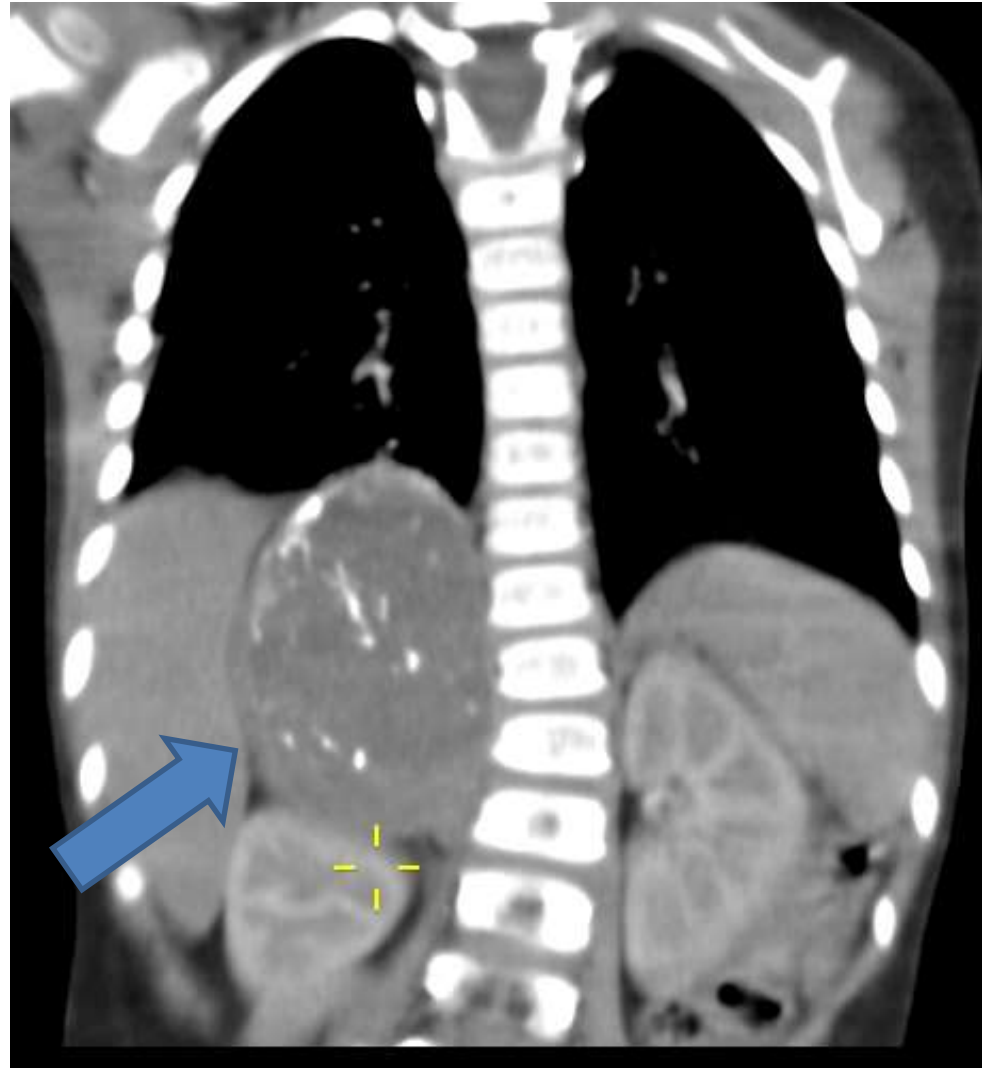
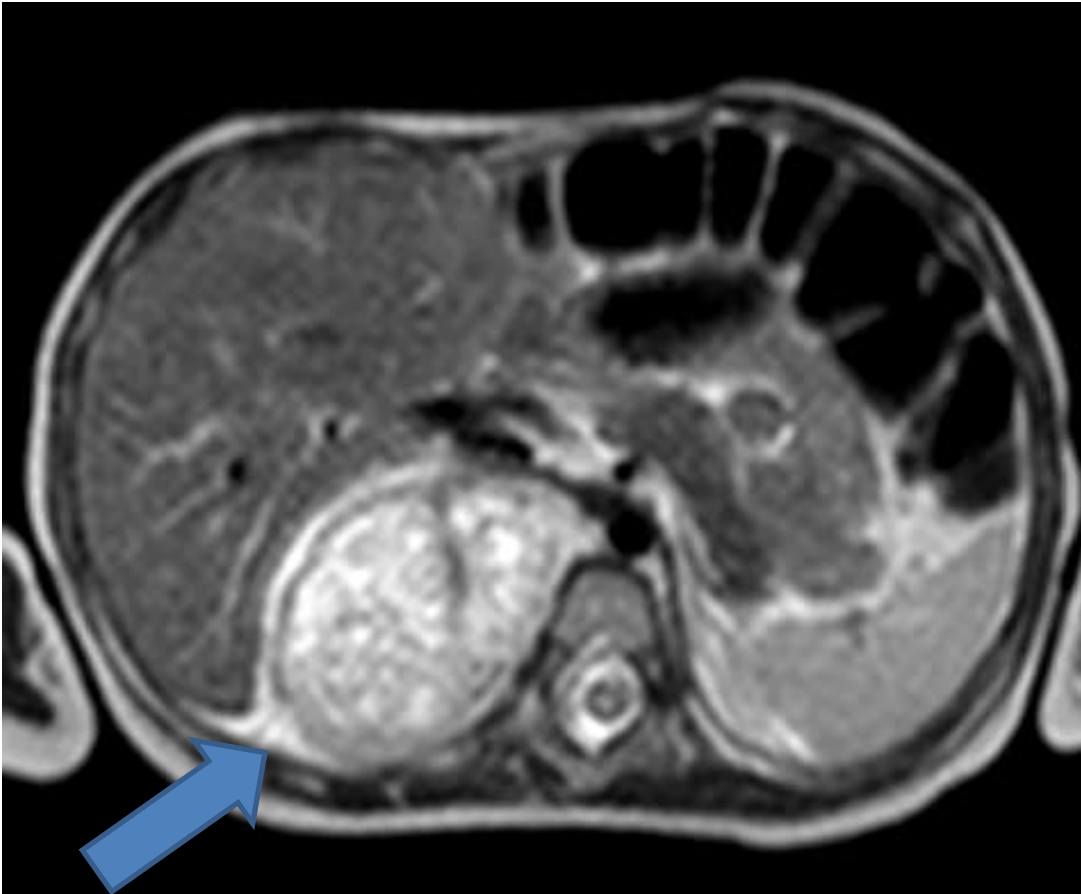
'' Sağ sürrenal loj lokalizasyonunda T8 - L2 vertebralar düzeyinde, böbreği inferiora iten yaklaşık 53x50x78 mm boyuta ulaşan, periferel ve internal kalsifikasyon alanları içeren heterojen görünümlü kitle lezyon izlenmektedir. Tariflenen kitle T11 -T12, T12-L1 düzeylerinde spinal kanala uzanarak spinal kordu sola itmektedir''

Her iki akciğer parankiminde belirgin metastatik lezyon ayırt edilmedi.

Abdomen MR;

"Sağ sürrenal gland lokalizasyonunda T8 - L2 vertebralar düzeyinde, böbreği inferiora iten, spinal kanala uzanan yaklaşık 52x50x75 mm boyuta ulaşan, postkontrast görüntülerde kontrast tutan kitle lezyon izlenmiş olup T11 - T12, T12-L1 düzeylerinde spinal kanala uzanarak spinal kordu sola itmektedir"





PET-CT

Sağ surrenal lojunda sağ böbreği inferiora doğru iten **4,5x5,5x8 cm artmış FDG tutulumu gösteren (SUVmax:4.2)** heterojen kitle izlendi.

Tanımlanan kitlenin T11-L1 vertebralar düzeyinde spinal kanala uzandığı dikkat çekti.

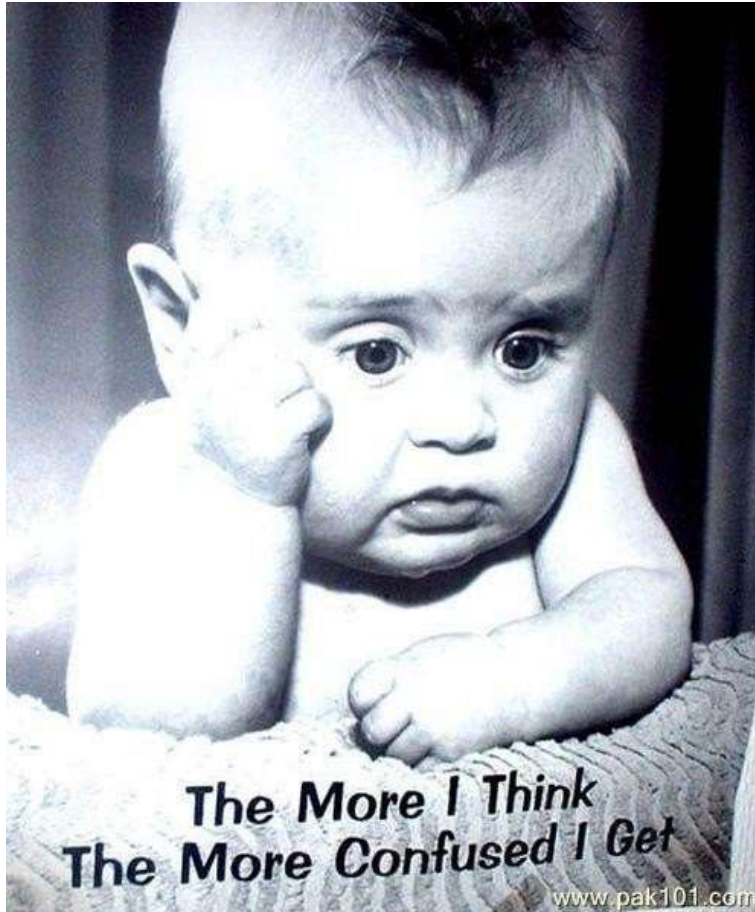
NSE:46,9 mcg/L (<20)

VMA:11,7 mg/gr kre

Patolojik Bulgular

- Yaklaşık 1,5 aydır karın ağrısı
- Sağ surrenalde kitle
- NSE yüksekliği

ÖN TANILAR Ek tetkikler?



Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı.

MAKROSKOPİ	1,2x0,2 cm uzunluğunda kahve renkli doku parçası. T1K
MİKROSKOPİ	Gönderilen kemik iliği biyopsisi yeterli olup 9 adet intertrabeküler alan izlenmiştir. Biyopsi fokal taze kanama alanları içermektedir. Hüresellik : % 70 Yağ dokusu : % 30 Eritroid seri : Sayıca azalmış, kolonize (Glikoforin +) Granülositik seri : Sayıca azalmış, maturasyon mevcut (MPO+) Megakaryositik seri : Sayıca normal, morfoloji doğal (CD61+) ES/GS : 1/2 Retikülin lif : 0 Yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda, CD34 ile %1-2 hücrede pozitiflik, CD117 ile %1'den az hücrede pozitiflik, CD3 ve CD20 ile kemik iliği parankiminde tek tek yerleşen yaklaşık %7-8 hücrede pozitiflik saptanmıştır. CD56 ile aşık boyanma görmedi.
TANI	KEMİK İLİĞİ-BİOPSİ : Yaşa göre hiposelüler kemik iliği.(Lütfen mikroskopi ve yorumu okuyunuz.)
YORUM	Gönderilen tru- cut biyopsi materyalinde aşık nöroblastom tutulumu görülmesi de kemik iliği yaymasında izlenen seyrek blastik hücre grupları nedeniyle olgunun klinik / laboratuvar bulguları eşliğinde değerlendirilmesi, gerekli görülürse biyopsi tekrarı ve klinikopatolojik korelasyon önerilir.
Açıklama	Aspirasyonda bir kaç rozet görüldü ve tutulum + sayıldı

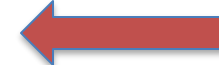
EK RAPOR

Yapılan immünohistokimyasal çalışmada **kromogranin** ile negatif reaksiyon izledi.

Kitleden biyopsi alındı.



TANI	SAĞ ADRENAL, İNSİZYONEL BİOPSİ : Malign tümör, Lütfen yorumu okuyunuz.
YORUM	- Kesitlerde; çizgili kas dokusu yanısıra bağ dokusu içinde, yaygın nekroz gösteren, genel olarak iğsi-oval, yer yer yuvarlak nükleuslu küçük hücrelerden oluşan tümöral lezyon izlenmiştir. Arada fokal kalsifikasyon odakları dikkati çekmiştir. - Tümör nekroz ile genel olarak iç içe geçmiş görünümde olup materyal mitoz/karyoreksis indeksi vermek için yeterli tümöral alan içermemektedir. - Yapılan immünohistokimyasal çalışmalarda tümör hücrelerinde; - CD99 ile diffüz kuvvetli membranöz boyanma saptanmıştır. - FLI-1 ile yaygın zemin boyanması yanısıra fokal nükleer boyanma görülmüştür. - Vimentin ile fokal sitoplazmik boyanma görülmüştür. - CD56 ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - Kromogranin ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - Myogenin ile yaygın zemin boyanması görülmüştür. - Myo-D1 ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - Desmin ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - CD34 ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - Pansitokeratin ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - WT-1 ile negatif reaksiyon saptanmıştır. - Ki67 proliferasyon indeksi yaklaşık %22'dir. İmmünohistokimyasal inceleme sonuçları kesin olarak desteklememekle ve Ewing sarkomu / PNET kesin olarak dışlanamamakla birlikte hastanın klinik ve radyolojik bulguları göz önüne alındığında morfolojik bulgular "Nöroblastom" ile uyumlu olabilir. Klinikopatolojik korelasyon önerilir.



Ewing sarkomu/PNET
Sinovyal sarkom
Fibromiksoid sarkom



Ek tanısal tetkik ???



Tablo 1. Uluslararası Nöroblastom Evreleme Sistemi (INSS)

INSS Evre	Tanım
Evre 1	Tümör köken aldığı organda sınırlı, makroskopik tam rezeksiyon. Mikroskopik tümör artığı olabilir veya olmayabilir. İpsilateral veya kontrateral lenf nodu tutulumu yok.
Evre 2a	Unilateral tümör, tam olmayan makroskopik rezeksiyon. İpsilateral veya kontrateral lenf nodu tutulumu yok.
Evre 2b	Unilateral tümör, tam veya tam olmayan makroskopik rezeksiyon. İpsilateral bölgesel lenf nodu tutulumu var, kontrateral lenf nodu tutulumu yok.
Evre 3	Orta hattı aşan tümör ± bölgesel lenf nodu tutulumu Unilateral tümör + kontrateral lenf nodu tutulumu Orta hat tümörü +bilateral lenf nodu tutulumu
Evre 4	Yaygın hastalık, uzak metastazlar (kemik iliği, kemik, uzak lenf nodu, karaciğer ve/veya diğer organlar) Spinal kanal invazyonu +/- Kemik iliği+/-?
Evre 4S	Hastanının yaşı <365 gün; Evre 1 ve 2 gibi lokalize primer tümör var; sadece karaciğer, cilt ve/veya kemik iliği tutulumu (kemik iliğinde tümör hücrelerinin oranı <%10 olmalı).

TPOG NB 2009 RİSK SINIFLAMASI

<i>Risk Grubu</i>	INSS Evre	Yaş	MYCN	1p or 11q or 17q aberasyonu	Shimada
Yüksek risk grubu	2A-2B	≥ 18 ay	amplifiye	herhangi	herhangi
	3	0-21 yaş	amplifiye	herhangi	herhangi
	3	>18 ay	(-)	herhangi	kötü
	4	≥ 18 ay	herhangi	herhangi	herhangi
	4	<18 ay	amplifiye	herhangi	herhangi
	4S	<12 ay	amplifiye	herhangi	herhangi

Nöroblastom ön tanısı alan hasta yüksek risk kabul edildi.

A9-A11 kemoterapi protokolü başlandı.

A9 KÜRÜ

Vinkristin	1,5 mg/m ² /doz/gün, İV puşe, 1. ve 5. günler
DTIC (Dakarbazin)	200 mg/m ² /doz/gün, 30 dakikalık İV infüzyon, 1, 2, 3, 4 ve 5. günler,
Ifosfamid	1500 mg/m ² /doz/gün, 20 saatlik İV infüzyon, 1, 2, 3, 4 ve 5. günler,
+ %100 MESNA	1500 mg/m ² /doz/gün, 20 saatlik İV infüzyon, 1, 2, 3, 4 ve 5. günler,
Adriamisin	30 mg/m ² /doz/gün, 4 saatlik İV infüzyon, 4 ve 5. günler,

A9 KÜRÜ

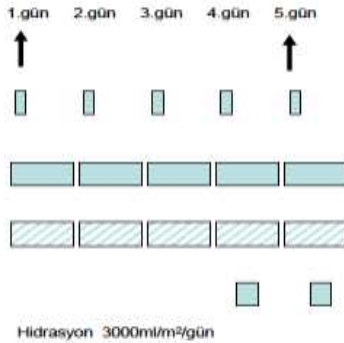
Vinkristin
1,5 mg/m²/doz, İV puşe,
1. ve 5. günler

DTIC (Dakarbazin)
200 mg/m²/doz 1 – 5 gün,
30 dakikalık İV infüzyon
1, 2, 3, 4 ve 5. günler

Ifosfamid
1500 mg/m²/doz/gün,
20 saatlik İV infüzyon,
1, 2, 3, 4 ve 5. günler

MESNA
1500 mg/m²/doz/gün,
20 saatlik İV infüzyon,
1, 2, 3, 4 ve 5. günler

Adriamisin
30 mg/m²/doz,
4 saatlik İV infüzyon,
4. ve 5. günler



A9 KÜRÜ

	Yaş < 12ay, Ağırlık ≤ 10 kg ise infant protokolü dozları
Vinkristin	0,05 mg/kg /doz/gün, İV puşe, 1. ve 5. günler
DTIC (Dakarbazin)	7 mg/kg/doz/gün, 30 dakikalık İV infüzyon, 1, 2, 3, 4 ve 5. günler,
Ifosfamid	50 mg/kg/doz/gün, 20 saatlik İV infüzyon, 1, 2, 3, 4 ve 5. günler,
+ %100 MESNA	50 mg/kg/doz/gün, 20 saatlik İV infüzyon, 1, 2, 3, 4 ve 5. günler,
Adriamisin	1 mg/kg /doz/gün, 4 saatlik İV infüzyon, 4 ve 5. günler,

A11 KÜRÜ

Siklofosfamid	300 mg/m ² /doz/gün, 1 saatlik İV infüzyon; 1, 2, 3, 4 ve 5. günler
MESNA	3 x 60 mg/m ² /doz, 10 dakikalık İV infüzyon; MESNA siklofosfamidin 0., 4. ve 8. saatlerinde; 1, 2, 3, 4 ve 5. günler
Etoposid	80 mg/m ² /doz/gün 5 saatlik İV infüzyon; 1, 2, 3, ve 4. günler
Sisplatin	30 mg/m ² /doz/gün, 18 saatlik İV infüzyon; 1, 2, 3, 4 ve 5. günler

A11 KÜRÜ

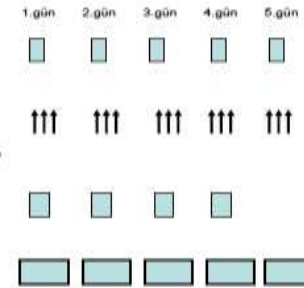
Siklofosfamid
300 mg/m²/doz,
1 saatlik İV infüzyon
1, 2, 3, 4 ve 5. günler

MESNA
3 x 60 mg/m²/doz,
10 dakikalık İV infüzyon
Siklofosfamidin 0. 4. ve 8. saatlerinde
1, 2, 3, 4 ve 5. günler

Etoposid
80 mg/m²/doz
5 saatlik İV infüzyon
1, 2, 3 ve 4. günler

Sisplatin
30 mg/m²/doz, İV infüzyon
18 saatlik İV infüzyon
1, 2, 3, 4 ve 5. günler

Hidrasyon 3000ml/m²/gün



A11 KÜRÜ

	Yaş < 12ay, Ağırlık ≤ 10 kg ise infant protokolü dozları
Siklofosfamid	10 mg/kg/doz/gün, 1 saatlik İV infüzyon; 1, 2, 3, 4 ve 5. günler
MESNA	3 x 2 mg/kg/doz, 10 dakikalık İV infüzyon; MESNA siklofosfamidin 0., 4. ve 8. saatlerinde; 1, 2, 3, 4 ve 5. günler
Etoposid	2,5 mg/kg/doz/gün 5 saatlik İV infüzyon; 1, 2, 3 ve 4. günler
Sisplatin	1 mg/kg/doz/gün, 18 saatlik İV infüzyon; 1, 2, 3, 4 ve 5. günler

Hastamıza 2 kür kemoterapi sonrasında
kontrol MR çekildi;

''21/06/2019 tarihli tüm batın MR
incelemeye kıyasla sağ sürrenal gland
lokalizasyonunda izlenen nöroblastom ile
uyumlu kitlesel lezyonun boyutu %50
oranında azalmıştır.

Tariflenen kitlesel lezyonun spinal kanala
uzanımı kaybolmuştur. Sağda izlenen plevral
efüzyon kaybolmuştur''



Hastadan genetik tanı için ileri tetkikler gönderildi.

KLİNİK BULGULAR :

26.07.2019 TARİHİNDE DIŞ MERKEZLİ NEKROZ İÇEREN YÜKSEK DERECELİ MALİGN TÜMÖR TANISI.

F L O R E S A N İ N S İ T U H İ B R İ D İ Z A S Y O N (FISH)

MATERYAL :

MORFOLojİK OLARAK İYİ KORUNMUŞ %5 ORANINDA TÜMÖR HÜCRELERİ İÇEREN "K19-276" PROTOKOL NUMARALI PARAFİN BLOKTAN 4µ KALINLIĞINDA KESİT YAPILDI.

İSTENEN İNCELEME: FISH EWSR1 (22q12 TRANSLOKASYONU İÇİN FISH).

TEKNİK: EWSR1 DUAL COLOR BREAK APART Probe Kit (ZYTOLIGHT).

MİKROSKOPİK DEĞERLENDİRME:

TÜMÖR DUAĞI BULUNARAK, DİGİTAL PATOLOJİ SİSTEMİ İLE DEĞERLENDİRME KRİTİKLERİNE UYGUN ÇOK AZ HÜCRE SKORLANDI. EWSR GENİ YENİDEN DÜZENLENMESİNİ GÖSTEREN SİNYAL PATTERNİ %20 GÖRÜLDÜ (POZİTİF).

SONUÇ :

FISH EWSR1 (22q12 TRANSLOKASYONU VAR) POZİTİF.

ANCAK MATERYALDE YAYGIN NEKROZ VARDIR VE ÇOK AZ SAYIDA HÜCRE DEĞERLENDİRİLEBİLMİŞTİR.

TPOG NBL-2009 NÖROBLASTOM TEDAVİ PROTOKOLÜ MOLEKÜLER İNCELEME RAPORU

MOLEKÜLER İNCELEME YÖNTEMLERİ: Alınan tümör doku örneklerinden DNA izole edildikten sonra Real-Time PCR yöntemi ile N-Myc gen amplifikasyonu, 1p36.33, 11q23.3, 17q25 ve 2p24.3 gen bölgelerine özgü dizayn edilmiş primerler kullanılarak bu bölgelerdeki gen kaybı yada kazanımı değerlendirilmektedir.

MOLEKÜLER İNCELEME SONUÇ:

2p24 N-Myc amplifikasyonu: NEGATİF (6 KAT AMPLİFİYE)

1p36 kaybı: POZİTİF

11q23 kaybı: POZİTİF

17q25 kazancı: POZİTİF

DNA Ploidi indeks (DI): PARAFİN OLDUĞUNDAN ÇALIŞILMADI

Ewing sarkomu ???



Cd99+
Ewsr1/FLI füzyonu +

Nöroblastom ???



Tümör lokalizasyonu
NSE yüksekliği
1p36 kaybı
11q23 kaybı
17q25 kazancı

NÖRO-EWING???

Format: Abstract Send to 

Hum Pathol. 2012 Oct;43(10):1772-6. doi: 10.1016/j.humpath.2012.03.006. Epub 2012 Jun 14.

Extraosseous Ewing sarcoma with foci of neuroblastoma-like differentiation associated with EWSR1(Ewing sarcoma breakpoint region 1)/FLI1 translocation without prior chemotherapy.

Vali K¹, Kokta V, Beaunoyer M, Fetni R, Teira P, Sartelet H.

Author information

1 Department of Surgery, Hôpital Sainte-Justine, Montreal, Quebec, Canada.

Abstract

Peripheral primitive neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma and neuroblastoma are distinct malignant tumors belonging to the group of undifferentiated solid pediatric tumors. We report a case of a 14-year-old adolescent girl who presented with a right lower quadrant mass. At surgery, a mobile retroperitoneal mass was entirely removed. Histologic evaluation revealed 2 distinct components; the first, consisting of sheets of undifferentiated cells, was CD99+ and CD56-, whereas the second, consisting of multiple foci of neuropil and maturing neuroblasts, was CD99- and CD56+. Fluorescence in situ hybridization analysis revealed the presence of EWSR1/FLI1 translocation in both histologic distinct components. MYCN (myelocytomatosis viral related oncogene, neuroblastoma derived) was not amplified. The tests for t(11;22) and t(21;22) performed by reverse transcription-polymerase chain reaction were negative. The final diagnosis corresponds to an extraosseous Ewing sarcoma with foci of neuroblastoma-like differentiation. This is the first case, documented by molecular studies, in which neuroblastoma-like differentiation has been noted in primitive neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma without prior chemotherapy.

Copyright © 2012 Elsevier Inc. All rights reserved.

Comment in

Neuroblastoma or not neuroblastoma. [*Hum Pathol.* 2014]

Format: Abstract ▾

Send to ▾

J BUON. 2019 Mar-Apr;24(2):770-778.

Primary peripheral neuroectodermal tumor (PNET) of the adrenal gland: a rare entity.Koufopoulos N¹, Kokkali S, Manatakis D, Balalis D, Nasi D, Ardavanis A, Korkolis D, Khalidi L.**Author information**

1 Pathology Department, "Saint Savvas" Anti-Cancer Hospital, Athens, Greece.

Literatürde 35 olgu

Abstract

PURPOSE: Ewing Sarcoma/Primitive Neuroectodermal Tumor (ES/PNET) is a malignant small round cell tumor belonging to the Ewing Sarcoma Family of Tumors. It occurs more commonly in children and young adults. Its localization in the adrenal gland is extremely rare. We reviewed 35 cases of ES/PNET of the adrenal gland reported in the literature and presented our case.

METHODS: Data were collected by searching for ES/PNET and adrenal gland key words on Google Scholar and PubMed in March 2018, including a case diagnosed in our department. We analyzed all reviewed cases for diagnosis, surgical and systemic therapy and outcome.

RESULTS: To date 24 articles presenting cases of ES/PNET of the adrenal gland are reported in the literature. We included in our review 35 cases previously described and one new case. Histologically all cases consisted of sheets of small round cells. Immunohistochemistry was also performed in all cases. Most cases stained positive for CD99 and negative for lymphocytic markers. Markers of epithelial differentiation displayed variable results. In all cases tested, characteristic translocations were displayed supporting the diagnosis. All patients but four were treated surgically and the majority received adjuvant therapy. Only very few cases received neoadjuvant chemotherapy.

CONCLUSIONS: Primary ES/PNET of the adrenal gland is a rare tumor, showing specific morphological, immunohistochemical and cytogenetic characteristics. Treatment consists of surgery, chemotherapy and radiotherapy. Further investigations paired with long term follow-up are necessary to define prognosis for this rare entity.

PMID: 31128035

Free full text

Ewsr1+ NÖROBLASTOM
FARKLI BİR ANTİTE Mİ ?

EWING SARKOMU



Ewing Sarcoma

- It is a primary tumor of small round cells that affects bones and soft tissues.
- It affects adolescents and young adults between 10 and 30 years of age.

James Ewing (1866-1943) Patolog
İlk tanımı yapan
Lenfoma ve diğer kanser türlerinden farklı yeni tümör
1913 Amerikan Kanser Derneği kurucularından
Kanserde Radyoterapi kullanımının öncülerinden
76 yaşında mesane kanserinden öldü

EWING SARKOMU

Ewing sarkomu (ES) ve periferik primitif nöroektodermal tümör (PNET) 1900'lerin başlarında farklı hastalık grupları olarak tanımlandı.

Daha sonra, bu hastalıkların Ewing Sarkomu Tümör Ailesi'nin (EFT) bir parçası olduğu kabul edildi:

- Ewing Sarkomu

- Ekstraosseöz Ewing Sarkomu

- PNET

- Askin Tümörü (Torakopulmoner bölgenin malign küçük hücreli tümörü)

EWING SARKOMU

Benzer histolojik ve immünohistokimyasal özellikleri ve ortak kromozomal translokasyonları nedeniyle, bu tümörlerin ortak bir köken hücrelerinden türediği düşünülmektedir.

Her ne kadar histogenetik kökeni yıllar boyunca tartışılmış olsa da, immünohistokimyasal ve moleküler genetik çalışmalardan elde edilen kanıtların artması, tüm EFT için benzer bir mezenkimal progenitor hücre orijini destekler.

EWING SARKOMU

Herhangi bir spesifik ailesel veya konjenital sendrom ile ilişkilendirilmemiş.

Çevresel etkenlerin riski arttırdığı gösteren çalışma yok. Sadece ailesi çiftçilik ile uğraşanlarda daha sık olduğu görülmüş.

Kanser tedavisi alan hastalarda kemoterapi sonrası ikinci primer olarak bildirilen olgular var. Bunlar radyoterapi ile ilişkilendirilmemiş.

Umblikal herni öyküsü olan çocuklarda sıklığının arttığı ile ilgili çalışma mevcut

EWING SARKOMU

Neredeyse tüm vakalar, 22q12 kromozomunda EWSR1 genini belirleyen, tek bir gen lokusu içinde kümelenmiş kırılma noktalarını içeren birkaç farklı karşılıklı translokasyon içerir

11q24 konumunda bulunan FLI1, transkripsiyon faktörleri ailesinin bir üyesi olan FLI proteinini kodlar ve hücrel proliferasyon, büyüme ve tumorigenezis kontrolünde rol oynar

En sık EWSR1/FLI1 füzyonu görülür t(11;22)

Selected translocations associated with sarcomas

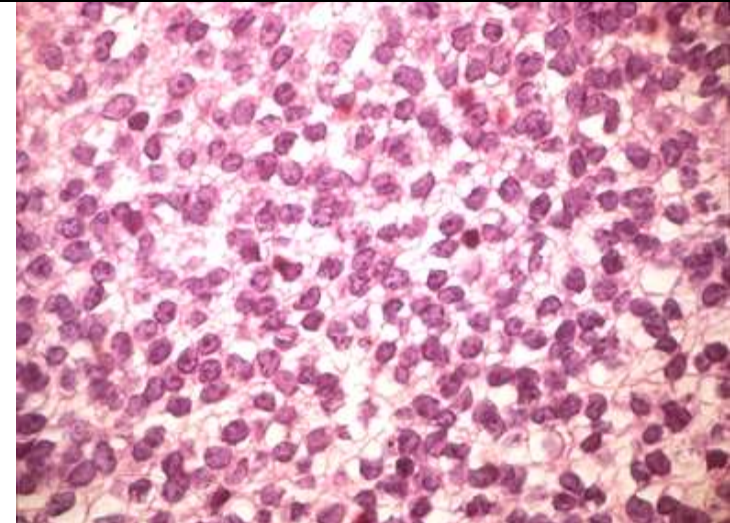
Translocation	Genes	Type of fusion gene
Ewing's sarcoma (OMIM#133450)		
t(11;22)(q24;q12)	<i>EWSR1-FLI1</i>	Transcription factor
t(21;22)(q22;q12)	<i>EWSR1-ERG</i>	Transcription factor
t(7;22)(p22;q12)	<i>EWSR1-ETV1</i>	Transcription factor
t(17;22)(q12;q12)	<i>EWSR1-ETV4</i>	Transcription factor
t(2;22)(q35;q12)	<i>EWSR1-FEV</i>	Transcription factor
t(2;16)(q35;p11)	<i>FUS-FEV</i>	Transcription factor
t(16;21)(p11;q24)	<i>FUS-ERG</i>	Transcription factor

EWING SARKOMU

EFT'nin büyük çoğunluğu, CD99 (MIC2) geni tarafından kodlanan bir hücre yüzeyi glikoproteinini eksprese eder.

Membran-lokalize MIC2 ekspresyonunun bulunması EFT için hassas bir tanısal belirteçtir.

Immunohistochemical staining in the differential diagnosis of Ewing sarcoma family of tumors and other small round blue cell tumors of childhood



Hematoxylin and eosin-stained section of an Ewing sarcoma, showing sheets of malignant-appearing round cells with clear cytoplasm.

Marker	Ewing's sarcoma		PNET	Neuro-blastoma	Rhabdomyo-sarcoma	Lymphoma*
	Typical	Atypical				
NSE	-	+/-	+	+	+/-	-
S-100	-	+/-	+	+	+/-	-
NFTP	-	-	-/+	+	+/-	-
Desmin	-	-	-/+	+	+	-
Actin	-	-	+/-	-	+	-
Vimentin	+	+	+/-	-	+	+
Cytokeratin	+/-	+/-	+/-	-	+/-	-
LCA	-	-	-/+	-	-	+
HNK-1	+/-	+/-	+	+	+	-
β2-microglobulin	+	+	+/-	-¶	+/-	+
HBA71	+	+	+/-	-	+Δ	-

PNET: primitive neuroectodermal tumor; -: negative; +/-: positive in greater than 10 percent of cases; -/+: positive in less than 10 percent of cases; +: positive; NSE: neuron specific enolase; LCA: leucocyte common antigen.

* Nonhistiocytic.

¶ Only in ganglion cells, Schwann cells, and stage IVS.

Δ Only well-differentiated rhabdomyoblasts.

Reproduced with permission from: Ginsberg JP, Woo SY, Johnson ME, et al. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. In: Principles and Practice of Pediatric Oncology, 4th ed, Pizzo PA, Poplack DG (Eds), Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2002. Copyright © 2002 Lippincott Williams & Wilkins. www.lww.com.

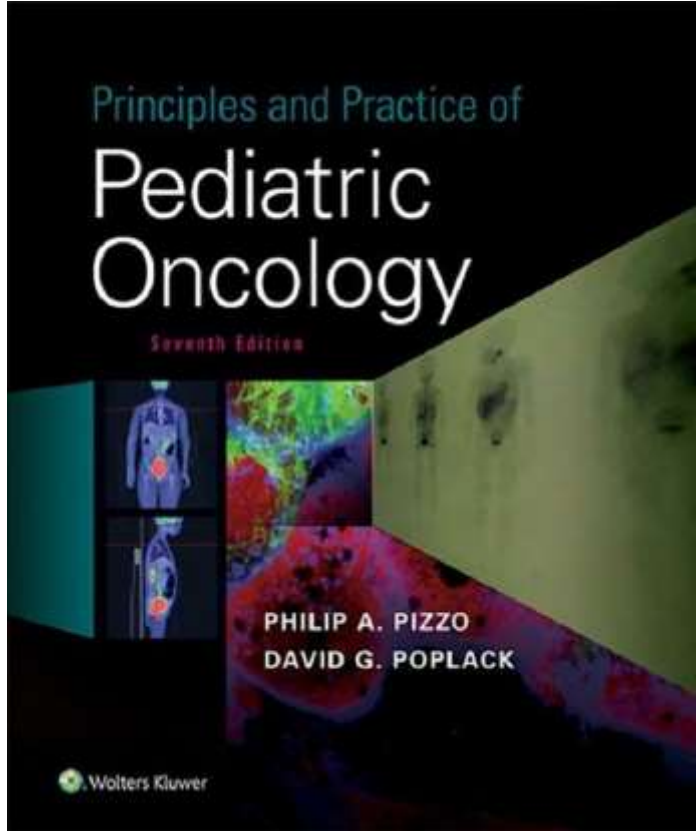
EWING SARKOMU

TNM evrelemesi ile lokalize hastalık/
metastatik hastalık ayrımı yapılarak tedavi kararı
verilir.

Tedavide Vinkristin, İfosfamid, Doksorubisin,
Etoposit gibi kemoterapötik ajanlar, Radyoterapi ve
cerrahi uygulanabilir.

TEŞEKKÜRLER

KAYNAKLAR



UpToDate®

English

Why UpToDate?

Product

Editorial

Subscription Options

Subscribe

Log In

Search UpToDate

