



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Onkoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu
12 Ocak 2022

İnt.Dr.Eren Terzi
Dr.Hülya Acar Türk
Doç.Dr.Uğur Demirsoy



- 3 yaşında erkek hasta

Şikayeti:

- Sol bacakta topallama
- Sağ göz yanında şişlik
- Sol gözde morarma
- Halsizlik
- Burun akıntısı

Hikayesi

- 13.11.21 tarihinde hasta sol gözünde morarma,sol ayakta topallama, burun akıntısı, halsizlik şikayetleriyle hastaneye başvurmuş.ÜSYE düşünülerek reçete yazılmış. Hastanın şikayetleri gerilemiş.
- 10.12.21 tarihinde aynı şikayetlerin tekrar başlaması üzerine tekrar hastaneye başvurmuş.USG'de kalçasında sıvı görülmüş ve tarafımıza sevk edilmiş.

Özgeçmiş

- 2500gr CS ile ikiz eşi (dizigotik).
- YDYBÜ yatış öyküsü yok.
- Aşıları takvime uygun olmuş.
- Bilinen hastalık öyküsü yok, hastane yatış öyküsü yok.
- Sünnet 6 aylıkken
- Bilinen alerji öyküsü yok.

Soygeçmiş

- Anne: 28 yaşında; sağlıklı, kimyager
- Baba: 30 yaşında; ankilozan spondilit, işçi
- Anne-baba arasında akrabalık yok.

1. Çocuk: Hastamız

2. Çocuk: 3yaş 1ay, kız, sağlıklı, ikiz eşi

Vital Bulgular ve Oksoloji

- Ateş: 36,9 °C
- Nabız: 125/dk (70-136 atım/dakika)
- Sol.Sayısı: 26/dk (17-33/dk)
- Kan Basıncı:100/60 (95p: 107/63) (50p: 90/48)
- Spo2: % 98

- Boy: 100cm (97p >)
- Kilo: 18kg (97p >)

Fizik Muayene

- Genel Durum: İyi
- Cilt: Doğal, döküntü yok.
- Baş-Boyun: Sol göz medialde yeşil-mor renk değişikliği mevcut, göz sağ yanında şişlik (2X2 cm) mevcut.
- Kardiyovasküler: S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. Nabızlar her iki alt ekstremitede alınıyor. Kalp tepe atımı solda duyuluyor.
- Solunum Sistemi: Dinlemekle ral ve ronküs yok.
- Gastrointestinal sistem: Batın rahat, rebound yok, defans yok, traube açık, hepatomegali mevcut.
- Nörolojik Muayene: Ekstremitte gücü 5/5, sol kalça opere nedeniyle sol alt ekstremitte değerlendirilemedi. DTR +/-
- Genitoüriner Sistem: Haricen erkek, anomali yok

Laboratuar

- BK: 10023/mm³
- ANS: 5840/mm³
- HB: 9.7g/dl
- Rbc: 3.730.00/mm³
- MVC:75.6 fL
- PLT: 212000/mm
- CRP: 75,52mg/l
- Glu: 86.9 mg/dl
- Üre: 20.5 mg/dl
- Kre: 0.18 mg/dl
- AST: 38.5 U/L
- ALT: 19.9 U/L
- LDH: 827U/L
- T.pro: 61.8 g/dl
- Alb: 34 g/dl
- Na: 136 meq/l
- K: 5.31 meq/l
- Ca: 10.17mg/dl
- P: 5.74 mg/dl

Vakamızdaki patolojik bulgular:

- Sol bacakta topallama
- Sol gözde morluk
- Sağ temporal bölgede şişlik
- Hepatomegali
- CRP yüksekliği
- Halsizlik

ÖN TANI?

- Batın USG:''Gross patoloji izlenmedi'' şeklinde yorumlandı.
- Septik artrit şüphesiyle ortopediye danışılan hastaya kalça MRı çekildi. MR sonucunda: "Bilateral kalça eklem içi sıvısı solda daha belirgin artmıştır.Sol proksimal femur çevresindeki kaslarda enflamasyonla uyumlu sinyal artışı izlendi." görüldü.
- Hasta ortopedi tarafından eklem içi aspirasyon yapıldıktan sonra çocuk enfeksiyon servisine yatırıldı.
- Hasta mevcut şikayetleriyle çocuk onkolojiye danışıldı.

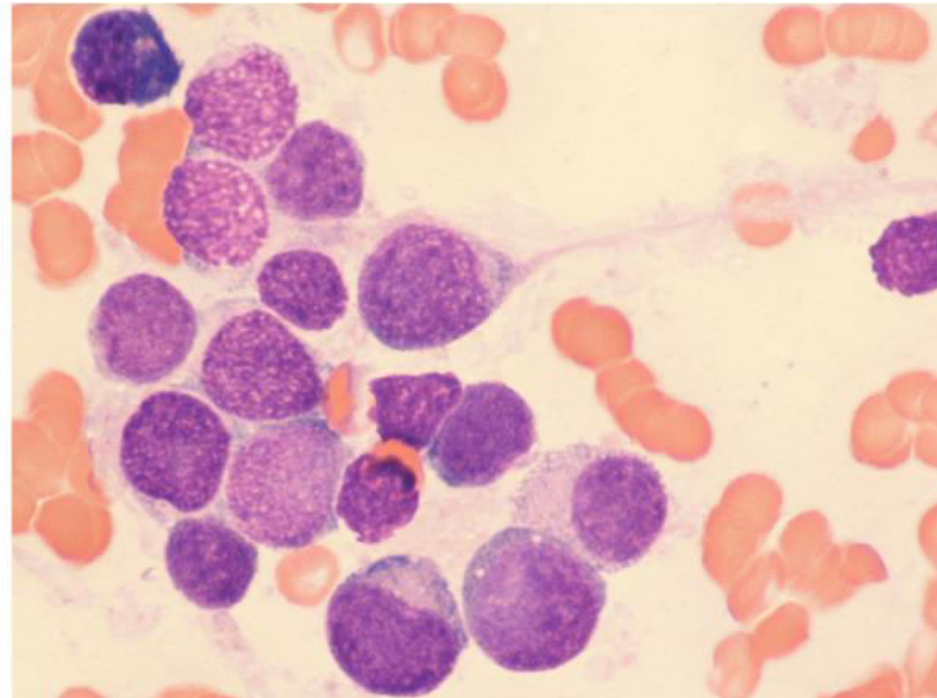
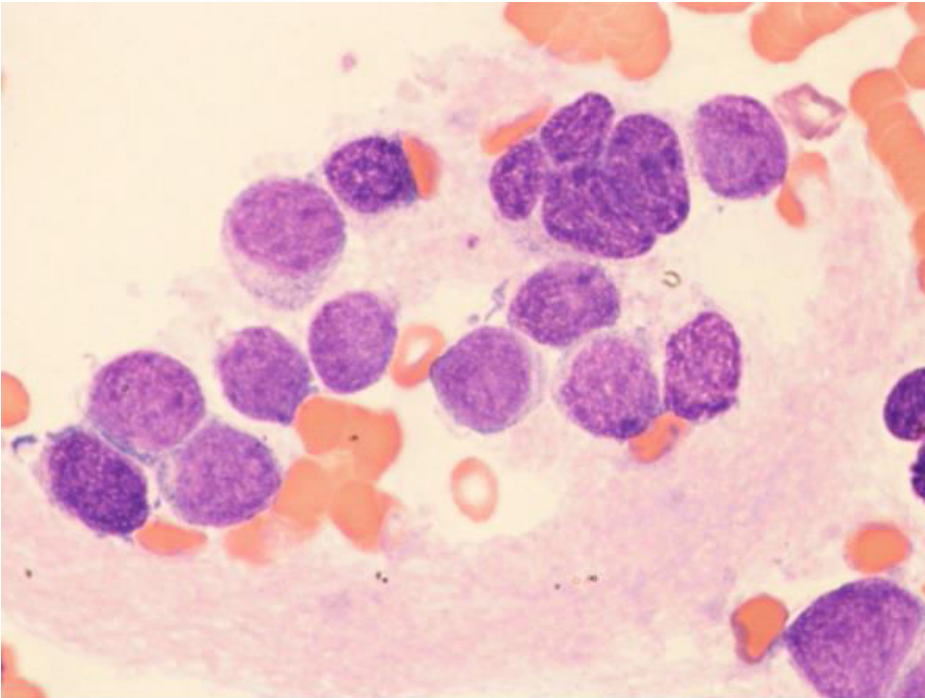
Batın BT

- Karaciğer boyutları artmıştır (135 mm). Konturları düzenlidir. Parankim yoğunluğu homojendir.
- Sol böbrek komşuluğunda sürrenal medial bacağı orjin olduğu düşünülen yaklaşık 3x5x6,5 cm boyutlu mikro ve makrokalsifikasyonlar içeren kitle lezyon izlenmektedir.



ÖN TANI?

- Sol surrenal kitlesi ve hepatomegalisi olan hastaya kemik iliđi aspirasyonu yapıldı ve ok sayıda blast hücre si görld.



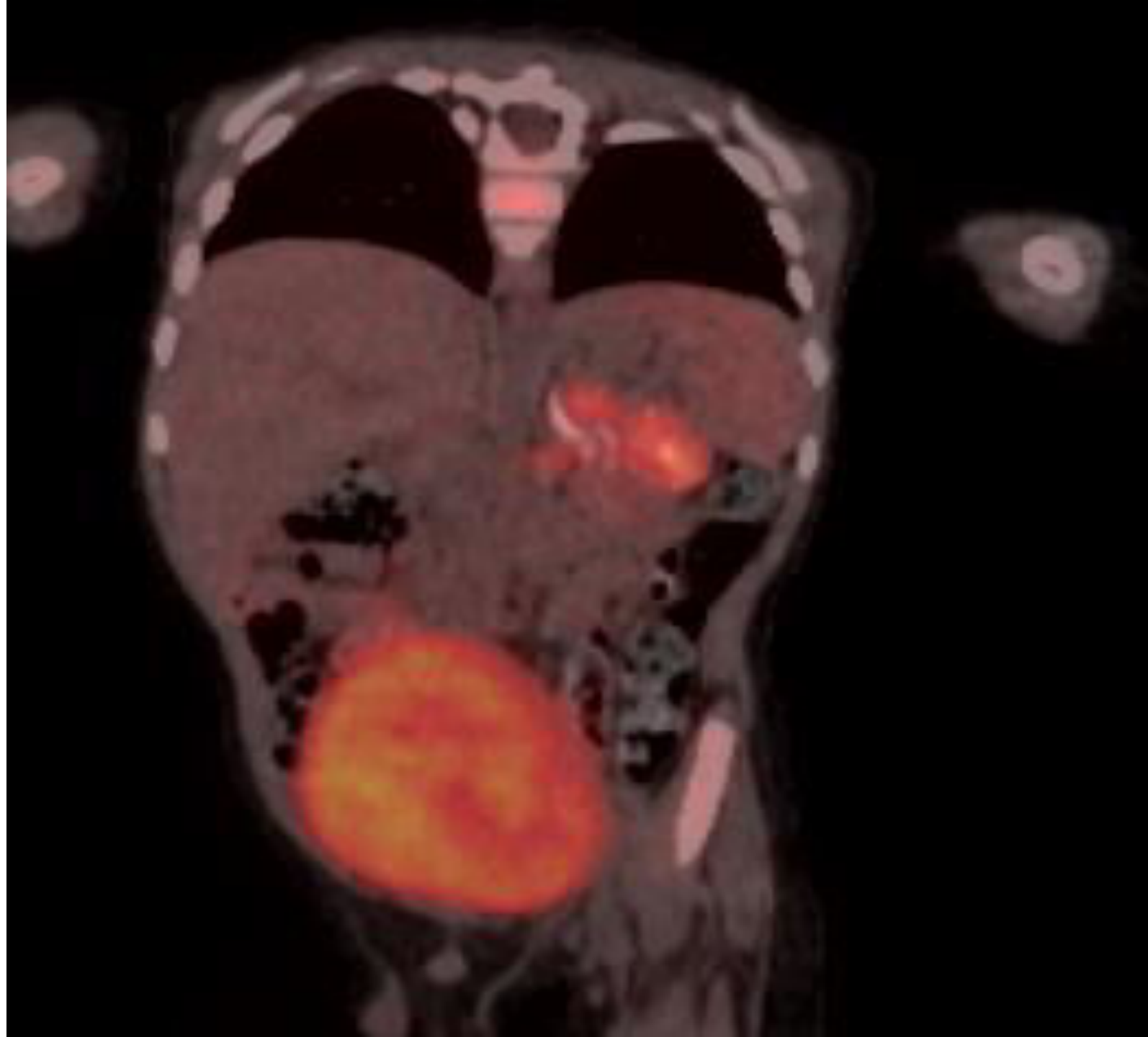
- Nöroblastom tanısı konulan hastadan NSE (Nöron Spesifik Enolaz) için dış merkeze kan gönderildi.
- A9 kemoterapi kürü başlandı.

EK TETKİK

PET sonucu ;

"Abdominopelvik bölgede; sol surrenalde lobule görünümde yer yer kalsifiye artmış metabolizma gösteren kitle, primer tümör ile uyumlu değerlendirildi.

İskelet sisteminde; kemik iliğinde artmış metabolizma, primer hastalığın tutulumu ile uyumlu değerlendirildi. "



Nöroblastom

Nöroblastom

- Primitif nöral krest/sempatik ganglionlardan köken alır.
- Çocukluk çağı tümörlerinin %6-8'ini oluşturur.
- Çocukluk çağında **en sık görülen ekstrakranial solid tümördür.**
- İnsidans; 8,8-10,5/1.000.000
- Median yaş; 23 ay (%90 <5 y)
- E/K;1,2

Nöroblastom:

- Küçük yuvarlak mavi hücreli tümörler grubunda yer alır. Histopatolojisinde Homer- Wright pseudorozetleri bulunur.
- Onkogen ekspresyonu;
Mycn, N-ras, 1p del, 17 gain kromozom

Nöroblastom

- En sık abdomende yerleşir.
(adrenal bez, paraspinal ganglionlar)
- <1 y; servikal ve torakal yerleşim daha siktir.

Yaşa göre NB'un yerleşimi

Bölge	≤ 1 yaş	> 1 yaş	Total
Servikal	%4	%0.5	%1
Torakal	%29	%14	%19
Abdominal			
-Adrenal	%25	%40	%35
-Non-adrenal	%26	%32	%30
Pelvik	%3	%2.5	%2
Diğer	%13	%9	%12

Yerleşim yerine göre klinik bulgular;

- Karın ağrısı, şişkinlik, kusma, skrotal ödem,
- Hepatomegali,
- Solunum sıkıntısı,
- Korda bası,
- Servikal kitle (Horner send.),
- Subkutan nodüller,
- Propitozis, periorbital ekimoz (rakun gözü),
- Kemik ağrısı
- Kemik iliği tutulumuna bağlı anemi, pansitopeni

Horner Sendromu

Servikal yerleşim gösteren kitlelerde görülür. Kitlenin C8-T1'e bası yapması sonucu tek taraflı şu bulgular ortaya çıkar:

- Pitozis
- Miyozis
- Anhidrosis
- Enoftalmus



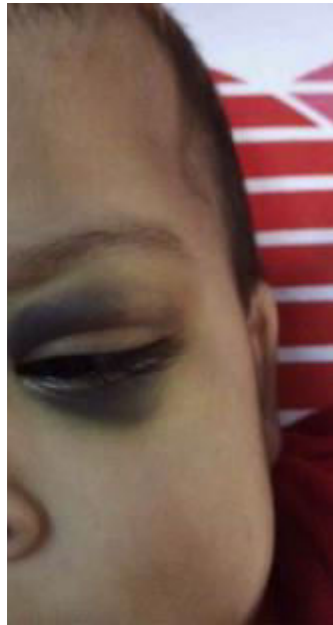
Göz bulguları



Rakun gözü



Horner sendromu



Tanı

- Batında kitle + VMA (vanil mandelik asid) yüksekliği + kemik iliğinde rozet yapmış nöroblastlar = Nöroblastom
- VMA(vanil mandelik asit), HVA(homovalinik asit), NSE (nöron spesifik enolaz)
- Tümör bölgesine yönelik;
USG, BT, MRI(paraspinal alanı görüntülemeye)
- Kemik grafileri
- MIBG (Meta İyoda Benzil Guanidin) sintigrafisi
- Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi

Hastalık Seyri

- **Tümör büyümesi ve metastaz oluşturma**
- **Tümörün diferansiasyonu:** Bazı nöroblastomlar ya spontan olarak ya da kemoterapi etkisiyle olgunlaşabilirler ve dolayısıyla daha benign tümör hücrelerine diferansiye olabilirler.
- **Tümörün regresyonu:** Spontan olarak küçülüp kaybolan nöroblastomlar da vardır.

Evreleme (INSS)

Evre 1: Makroskopik olarak tam çıkarılmış lokalize tümör (mikroskopik rezidü olsun veya olmasın)

Evre 2A: Makroskopik olarak tam çıkarılamamış lokalize tümör, aynı taraf lenf nodu tutulumu yoktur.

Evre 2B: Makroskopik olarak tam veya kısmen çıkarılmış lokalize tümörle birlikte aynı taraf lenf nodu tutulmuştur.

Evre 3: Orta hattı geçen ve çıkarılamayan tümör

Evre 4: İskelet sistemi, kemik iliği, yumuşak doku, uzak lenf bezleri gibi uzak organ ve doku tutulumu

Evre 4S: Evre 1 veya 2'deki lokal hastalıkla beraber başka uzak metastaz olmaksızın deri, karaciğer ve/veya kemik iliği tutulumunun olmasıdır (kemik metastazı olmaksızın) (32,33)

Nöroblastomda Prognositik Faktörler:

	iyi	KÖTÜ
YAŞ	<18 AY	>18 AY
Evre	I,II,IVS	III,IV
Ferritin	Normal	Yüksek
LDH	Düşük(<1500 U/L)	Yüksek(>1500 U/L)
MYCN gen amplifikasyonu	1 kopya	1'den çok kopya
NSE	Normal	Yüksek
Primer Bölge	Boyun,Posterior mediasten,Pelvis	Abdomen

- Evre 4S nöroblastom 1 yaş altı çocuklarda görülen özel bir evredir.
- Bu çocukların çıkarılabilir primer tümörleri mevcuttur. Karaciğer, kemik iliğine ve deriye metastaz bulunabilir.
- Evre 4S nöroblastomların kendiliğinden gerileme özelliği vardır ve iyi prognozludur.

Tedavi:

- KT
- Cerrahi
- RT
- MIBG
- Kök hücre destekli yüksek doz kemoterapi
- İleri evrelerde monoklonal antikor tedavisi
(Anti GD2 antikor-Dinutuximab beta)



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Orthopaedic Science

journal homepage: <http://www.elsevier.com/locate/jos>



Case Report

Neuroblastoma metastasis to bone requiring differentiation from septic arthritis of the hip. Report of 2 cases

Toru Nishiwaki ^a, Shinichi Uchikawa ^b, Hiroshi Kusakabe ^c, Atsuhito Seki ^b,
Yoshitaka Eguchi ^b, Shinichiro Takayama ^b, Yoshiaki Toyama ^a, Masaya Nakamura ^a,
Morio Matsumoto ^a, Arihiko Kanaji ^{a,*}

^a Department of Orthopedic Surgery, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan

^b Division of Orthopedics, Department of Surgical Subspecialties, National Children's Medical Center, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan

^c Department of Orthopedic Surgery, Fujita Health University School of Medicine, Banbuntane Houtokukai Hospital, Nagoya, Japan

<https://www.clinicalkey.com/#!/content/playContent/1-s2.0-S0949265816301725?returnurl=https:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS0949265816301725%3Fshowall%3Dtrue&referrer=https:%2F%2Fpubmed.ncbi.nlm.nih.gov%2F>



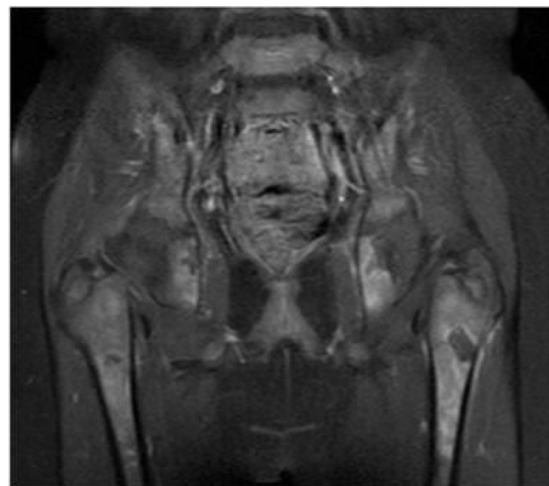
Fig. 1. Case 1. A 4-year-old girl. Plain radiographic view. Widening of the articular space is seen in the right hip joint.



Fig. 3. Case 1. A solid para-adrenal tumor is visible (arrowhead).



(a)



(b)

Fig. 2. Case 1. MRI T2WI (a), CE (b). The T2WI shows fluid accumulation in the right hip joint, and abnormal shadows are visible in the shaft of the left femur. Contrast MRI shows enhanced bone marrow lesions in both femurs, the bony pelvis, and the spine.



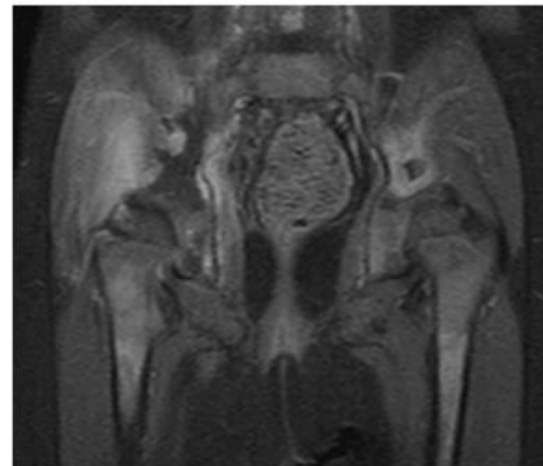
Fig. 4. Case 2. A 14-month-old girl. Plain radiography view of the hip joint. There are no abnormal findings.



Fig. 6. Case 2. Plain radiograph of the chest. A superior mediastinal tumor is visible at the upper left.



(a)



(b)

Fig. 5. Case 2. MRI T2 WI (a), CE (b). High signal intensity area is present in the fascia around the right hip joint on the T2WI, and a bone marrow lesion showing a bone enhancement effect is observed in the left ilium. Very slight fluid accumulation is observed in the right hip joint.