

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakóltesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji
Olgu Sunumu

30 Ekim 2018 Salı

Ar.Gör.Dr. Kübra Üstüntepe Avcı



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

30 Kasım 2018 Salı

Arş. Gör. Dr. Kübra Üstüntepe Avcı
Uz. Dr. Mehmet Azizoğlu

- 20 aylık kız hasta
- Şikayeti: Kuyruk sokumunda şişlik,
kabızlık

Öyküsü

- Öncesinde bilinen bir yakınması olmayan hastanın yaklaşık 1 hafta önce annesi tarafından banyoda kuyruk sokumu bölgesinde şişlik fark edilmiş. Derince EAH'ne başvurmuşlar.
- USG, Batın ve pelvik BT çekilmiş. "Rektum posterior komşuluğundan başlayıp inferiora uzanım göstererek cilt altı yumuşak dokuya uzanan 4.5x5 cm boyutlarında hipodens kitle lezyon izlenmiştir" şeklinde yorumlanmış.

Özgeçmiş

- Prenatal: Anne düzenli doktor kontrollerine gitmiş, özellik yok
- Natal: 37. haftada C/S, 3500 gr
- Postnatal: Özellik yok
- Devamlı kullandığı bir ilaç yok.
- 1 yaşından beri çok ağlayan ve huzursuz bir bebek.
- 2 haftadır kabızlık şikayeti mevcut.

Soygeçmiş

- A:35 yaş,sağ-sağlıklı
- B:38 yaş,sağ-sağlıklı
- A-B arası akrabalık yok
- 1. çocuk:13 yaş,K, sağ-sağlıklı
- 2. çocuk:8 yaş,E, sağ-sağlıklı
- 3. çocuk:hastamız

Fizik Muayene

- Genel durum iyi
- Saçlı deride lezyon yok
- Baş, boyun muayenesi doğal, LAP yok
- Dinlemekle solunum sesleri doğal, ral, ronküs yok
- KVS muayenesi doğal, S1, S2 doğal, ek ses yok
- Karın rahat, defans, rebound yok, hepatosplenomegali yok
- Nörolojik muayenesi olağan

Fizik Muayene

- Sakral bölgede şişlik, şişliğin olduğu yerde kızarıklık
- Rektal tuşede rektum posteriorunda kitle



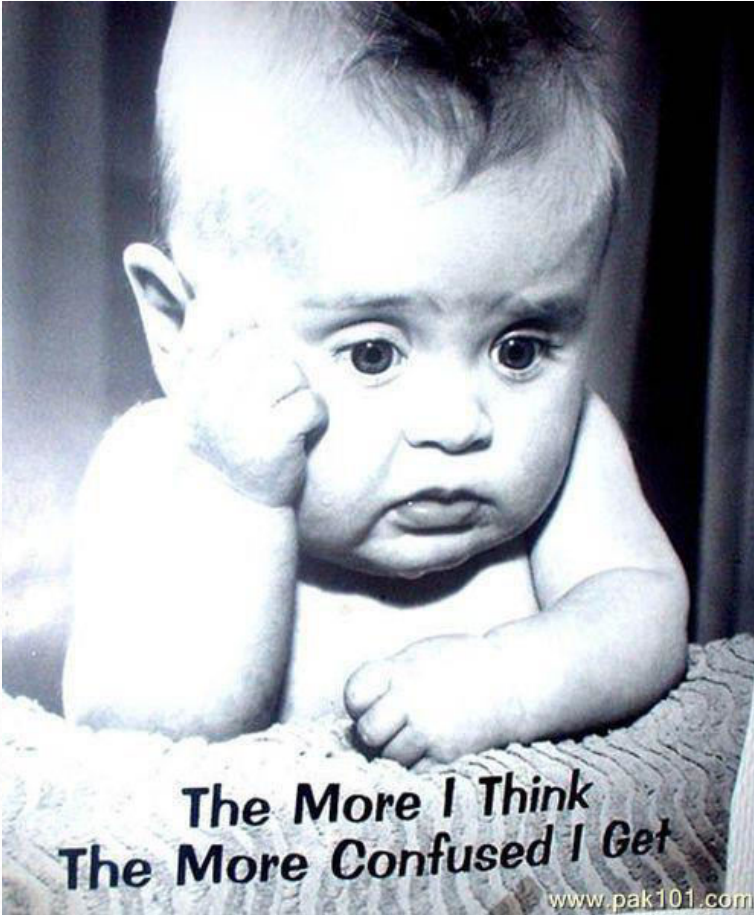
Laboratuvar

- AKŞ:83 mg/dL
 - Üre:20 mg/dL
 - Kreatinin:0.2 mg/dL
 - T.bil:0.38 mg/dL
 - D.bil:0.06 mg/dL
 - LDH:331 U/L
 - AST:38 U/L
 - ALT:14 U/L
 - Na:141 mg/dL
 - K:4.6 mg/dL
 - Ca:10.1 mg/dL
- WBC:10400 /mm³
Neu:4300 /mm³
PLT:500000 /mm³
Hb:11.2 g/dL
Htc:%35.5
AFP:12247 ng/ml
B-HCG:0.61 iu/ml

Patolojik bulgular

- Kuyruk sokumunda şişlik
- Kabızlık
- Rektal tuşede rektum posteriorunda kitle
- AFP:12247 ng/ml

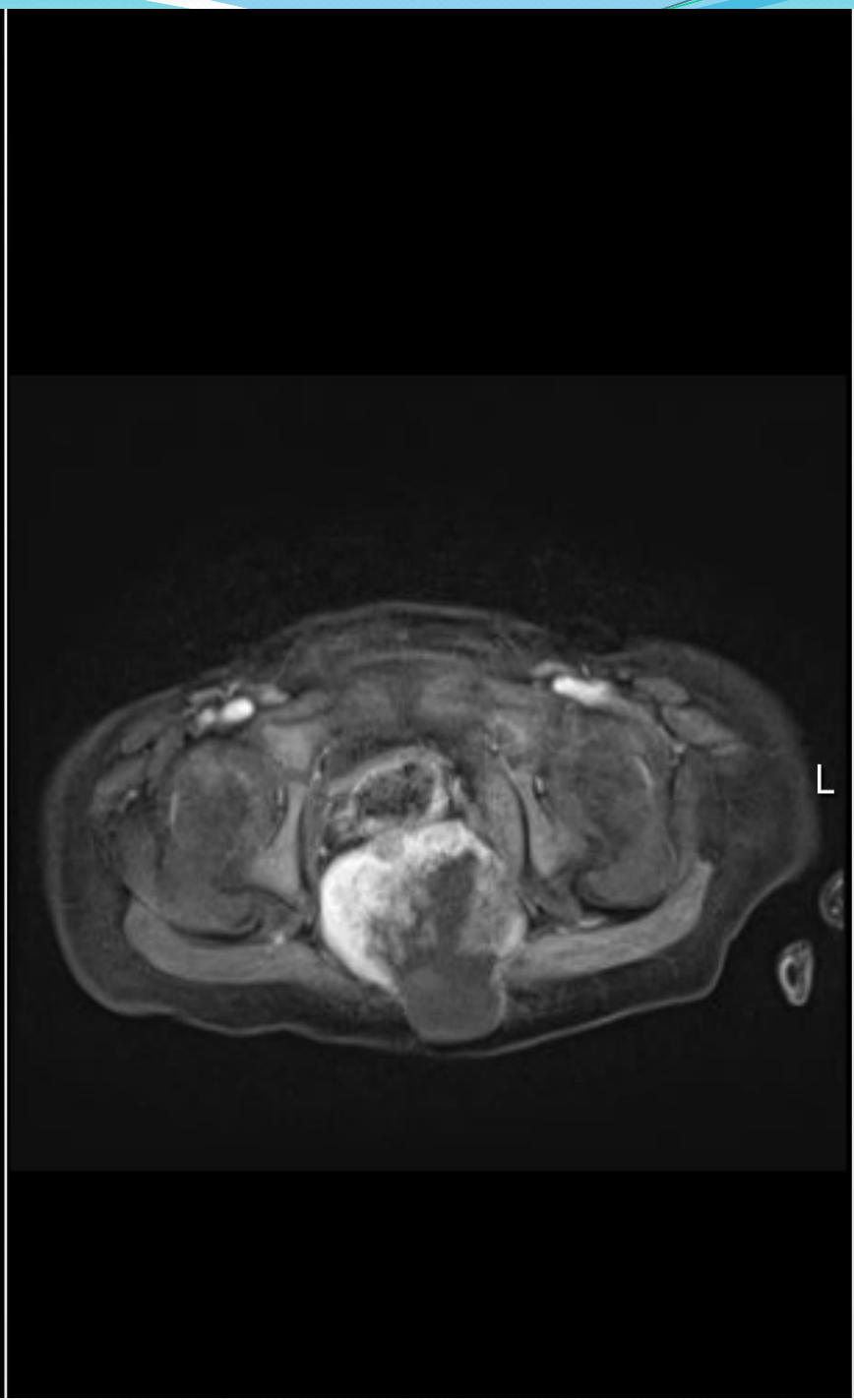
ÖN TANILAR ?



Pelvis MR

- Pelviste presakral alandan kaynaklanıp paraaortik alana sakral spinal kanala uzanımı bulunan ve vertebralarla sınıları net seçilmeyen 7,5x5 cm boyutlu kitle izlendi.
- MR tetkikinde içerisinde yağ intensiteleri bulunmaktadır. **Sakrokoksigeal teratom** ile uyumlu olabileceği düşünülmüştür.

5



Germ Hücreli Tümörler

- Germ hücreli tümörler 15 yaş altı çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık %2-3'ünü 15-19 yaş arası kanserlerin ise %14'ünü oluşturmaktadır.
- Yaş dağılımı sıklıkla süt çocukluğu dönemi - 4 yaş arası ve puberteden sonra olmak üzere bimodal pik gösterir.

Germ Hücreli Tümörler

- İnsan embriyosunda ilk germ hücreleri 4. haftada ekstraembriyonal yolk sak'da görülür. Burdan orta ve dorsal mezenter boyunca migrasyon göstererek 6. haftada gonadal çıkıntındaki germinal epitele ulaşarak testis ve overi oluştururlar.

Germ Hücreli Tümörler

- Primordial germ hücrelerinin migrasyonundaki bir hata çocukluk çağı gonad dışı GHT'lerin (özellikle orta hatta örn; pineal bez, mediasten, retroperitoneal bölge, sakrokoksigeal bölge) gelişiminde rol oynadığı düşünülmektedir.

PRİMORDİAL GERM HÜCRE

UNİPOTANSİYEL

MULTİPOTANSİYEL

↓
GERMİNOM

↓
GONADOBLASTOM

↙
TERATOM

↓
EMBRYONAL KARSİNOM

EMBRYONAL

EKSTRA EMBRYONAL

↓ ↓ ↓
MATÜR İMMATÜR MİKST+MALİGN HÜCRE

YOLK SAK
TÜMÖRÜ

KORİYOKARSİNOM

PEDİATRİK GONADAL VE EKSTRAGONADAL TÜMÖRLERİN SINIFLAMASI

TABLE 35.1

Histologic Classification of Pediatric Gonadal and Extragonadal Tumors

Ovarian

- Germ cell
 - Teratoma
 - Mature (solid, cystic)
 - Immature
 - 1. Mature tissue only
 - 2. Immature tissue, less than 1 low-power field per slide
 - 3. Immature tissue, 1–3 low-power fields per slide
 - 4. Abundant immature tissue
 - Teratoma with associated malignant GCT component
 - Teratoma with associated malignant somatic component (squamous carcinoma, glioblastoma, peripheral neuroectodermal tumor, etc.)
- Germinoma
- YST (endodermal sinus tumor)
- Embryonal carcinoma
- Mixed malignant GCT
- CC
- Gonadoblastoma
- Polyembryoma
- Non-germ cell
 - Epithelial (serous, mucinous)
 - Sex cord-stromal (granulosa, Sertoli–Leydig, mixed, sclerosing, thecoma, SCT with annular tubules)

Testicular

- Germ cell
 - YST (endodermal sinus tumor)
 - Embryonal carcinoma
 - Teratoma
 - Teratocarcinoma
 - Gonadoblastoma
 - Others (seminoma, CC, mixed germ cell)
- Non-germ cell
 - Sex cord-stromal (Leydig cell, Sertoli cell, etc.)

Extragonadal germ cell

- Teratoma (sacral, mediastinal, retroperitoneal, pineal, other)
- ±YST (endodermal sinus tumor)
- ±Embryonal carcinoma

Sakrokoksigeal Teratom

- Tüm germ hücreli tümörlerin %40'ı sakrokoksigeal bölgede
- Prepubertal çocuklarda en sık görülen germ hücreli tümörler
- Hastaların %75'i kız
- Sıklıkla yenidoğan döneminde ve prenatal USG ile tanı alırlar.

Sakrokoksigeal Teratom

- İlk olarak 1973'te Peter Altman ve arkadaşları 405 hasta üzerinde yaptıkları bir çalışma ile pelvik bölge tümörlerinin uzanımına göre sınıflama geliştirmiştir.

Sacrococcygeal teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section survey—1973

R. Peter Altman^{1,2}, Judson G. Randolph^{1,3}, John R. Lilly^{1,4}

PlumX Metrics

DOI: [https://doi.org/10.1016/S0022-3468\(74\)80297-6](https://doi.org/10.1016/S0022-3468(74)80297-6)



Abstract

References

Sacrococcygeal Teratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey—1973

By R. Peter Altman, Judson G. Randolph, and John R. Lilly

THIS REPORT WAS COMPILED from a survey of the membership of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. Details pertinent to the experience with sacrococcygeal teratoma for the 10-yr period 1962 to 1972 were requested in a questionnaire circulated to the full membership. The data from 405 clinical cases have been tabulated and constitute the basis of this report. Included among the 81 responses received were institutional reports reviewing the experience of several surgeons as well as case material submitted by individuals. The questionnaire was constructed so that 68 specific responses were requested and the contributor's comments were also invited. Not all questionnaires were completed for all items, thus the total number of responses varies. Where relevant, the number of responses has been indicated and percentages calculated according to this number.

ALTMAN SINIFLAMASI



Tablo: Amerikan Pediatri Akademisi'nin sakrokoksigeal tümör klasifikasyonu

Tip I: Tamamen pelvis ve sakrum dışı yerleşimli tümör

Tip II: Hemen hemen tamamen eksternal tümör

Tip III: Hemen hemen tamamen internal tümör

Tip IV: Tamamen presakral tümör

Sakrokoksigeal Teratom

- Altman yaptığı bu çalışma ile 2 ay altında tanı alan hastaların kız olanlarında %7 erkeklerde ise %10 oranında malign komponent saptamış.
- 2 ay üzerinde tanı alanlarda ise kızlarda %48, erkeklerde ise %57 malign komponent saptanmış.
- Predominanat malign histoloji olarak YST saptanmış.

Sakrokoksigeal Teratom

- Tümör mesane, anal kanal ve diğer intrapelvik organlara bası semptomları ile bulgu verebilir.
- Malign teratomlarda; kabızlık, sık idrar yapma, alt ekstremitelerde zayıflık , huzursuzluk gibi semptomlar sık görülür.

TÜMÖR BELİRTEÇLERİ



AFP



B-HCG

- Fetusda önce yolk sak'ta, 8. gestasyonel haftadan sonra ise sadece hepatositlerde üretilir.
- B-1 globulin yapısında erken ve predominant serum bağlama proteini
- Pik değerine 12-14 gestasyonel haftada ulaşır.
- 1 yaşından sonra 10 ng/dL altında
- t1/2 5-7 gün

- Sağlıklı insanda 5 mIU/ml den az
- t1/2 24-36 saat

AFP normal değer ??

TABLE 35.2

Normal Ranges of Serum α -Fetoprotein in Infants

WU ET AL.			BLOHM ET AL.	
Age	No. of Patients	Mean $\pm$ SD (ng/mL)	Age	Mean (95% CI)
Premature	11	134,734 $\pm$ 41,444	Premature	158,125 (31,261–799,834)
Newborn	55	48,406 $\pm$ 34,718	Newborn	41,687 (9,120–190,546)
Newborn–2 wk	16	33,113 $\pm$ 32,503	Day 8–14	9,333 (1,480–58,887)
2 wk–1 mo	12	9,452 $\pm$ 12,610	Day 15–28	1,396 (316–6,310)
2 mo	40	323 $\pm$ 278	Day 46–60	178 (16–1,995)
3 mo	5	88 $\pm$ 87	Day 61–90	80 (6–1,045)
4 mo	31	74 $\pm$ 56	Day 91–120	36 (3–417)
5 mo	6	46.5 $\pm$ 19.0	Day 120–150	20 (2–216)
6 mo	9	12.5 $\pm$ 9.8	Day 151–180	13 (1.25–129)
7 mo	5	9.7 $\pm$ 7.1		
8 mo	3	8.5 $\pm$ 5.5	Day 181–720	8 (0.8–87)

From Wu JT, Sudar K. Serum AFP levels in normal infants. *Pediatr Res* 1981;15:50, with permission; and Blohm MEG, Vesterling-Horner D, Calaminus G, et al. Alpha 1-fetoprotein (AFP) reference values in infants up to 2 years of age. *Pediatr Hematol Oncol* 1998;15(2):135–142.

TÜMÖR BELİRTEÇLERİ



AFP



B-HCG

Malign germ hücreli tümör; yolk sak,
embriyonel karsinom
Malign germ hücreli tümörde tedavi
sırasında tümör yıkımına bağlı
Hepatoblastom, hemanjioendotelioma
Viral hepatitler
Kong. biliar atrezi, kolestaz durumları



Germinomlar (pür seminomlar veya
disgerminomlar), koryokarsinom, erişkin
embriyonel karsinomlar



Opere edilen tüm SKT'lu olgular, tümör tekrarı
açısından ameliyattan sonra en az 3-6 ay süreyle ve 2
ay aralıklarla kan AFP düzeyleri ve rektal muayene ile
izlenmeleri gereklidir.

TANI

Tümör belirteçleri
(AFP, B-HCG)



Radyoloji



Histopatoloji

EVRELEME

TABLE 35.3

Children's Oncology Group Staging of Testicular, Ovarian, and Extragonadal Tumors

Testicular

- I Limited to testis, completely resected by high inguinal orchiectomy; no clinic, radiographic, or histologic evidence of disease beyond the testis; tumor markers normal after appropriate half-life decline; patients with normal or unknown markers at diagnosis must have negative ipsilateral retroperitoneal lymph node sampling to confirm stage I disease
- II Transcrotal orchiectomy; microscopic disease in scrotum or high in spermatic cord (<5 cm from proximal end); retroperitoneal lymph node involvement (<2 cm) and/or increased tumor markers after appropriate half-life decline
- III Tumor-positive retroperitoneal lymph node(s) >2 cm diameter; no visceral or extra-abdominal involvement
- IV Distant metastases that may include liver

Ovarian

- I Limited to ovary, peritoneal washings negative for malignant cells; no clinical, radiologic, or histologic evidence of disease beyond the ovaries (gliomatosis peritonei did not result in upstaging); tumor markers negative after appropriate half-life decline
- II Microscopic residual or positive lymph nodes (<2 cm); peritoneal washings negative for malignant cells (gliomatosis peritonei did not result in upstaging); tumor markers negative or positive
- III Gross residual or biopsy only, tumor-positive lymph node(s) >2 cm diameter; contiguous visceral involvement (omentum, intestine, bladder); peritoneal washings positive for malignant cells
- IV Distant metastases that may include liver

Extragonadal

- I Complete resection at any site, coccygectomy included as management for sacrococcygeal site, negative tumor margins
- II Microscopic residual; lymph nodes negative
- III Gross residual or biopsy only; regional lymph nodes negative or positive
- IV Distant metastases that may include liver

TABLE 35.4

Standard Treatment Approaches for Infants and Children Younger Than 15 Years^a with Germ Cell Tumors by Histology, Stage, and Primary Site

Histology	Primary site	Age	Stage	Treatment
Mature teratoma	All sites	0–15 y	Localized	Active surveillance after surgical resection
Immature teratoma	All sites	0–15 y	All stages	Active surveillance after surgical resection; consider chemotherapy to control tumor growth or ascites
Malignant germ cell tumors	Testicular	0–15 y	Stage I	Active surveillance after surgical resection. In patients ≥ 11 y, the alternative of a primary RPLND or a single cycle of BEP should be discussed but are not favored.
		<11 y	Stage II–IV	4 cycles of PEb ^b
		≥ 11 y–15 y	IGCCC good risk ^a	3 cycles of BEP ^c
		≥ 11 y–15 y	IGCCC intermediate or poor risk ^a	4 cycles of BEP
	Ovarian	Age < 15 y	Stage I	Active surveillance after surgical resection and examination of peritoneal cytology
		<11 y	Stage II–III	4 cycles of PEb
		≥ 11 y	Stage II–III	3 cycles of BEP
		≥ 11 y	Stage IV	4 cycles of BEP
	Extragenadal ^d	<11 y	Stage I–IV	4 cycles of PEb
		≥ 11 y	Stage I–II	3 cycles of BEP
			Stage III–IV	4 cycles of BEP

KEMOTERAPI

TABLE 35.7

Chemotherapeutic Regimens for Pediatric Germ Cell Tumors

Regimen	Agents	Dose/Schedule	Reference
PEb	Cisplatin	20 mg/m ² i.v. days 1–5	86
	Etoposide	100 mg/m ² i.v. days 1–5	
	Bleomycin	15 mg/m ² i.v. day 1	
JEB	Carboplatin	600 mg/m ² i.v. day 1	77
	Etoposide	120 mg/m ² i.v. days 1–3	
	Bleomycin	15 mg/m ² i.v. day 2	
PE/VIB	Cisplatin	20 mg/m ² i.v. days 1–5 (intermediate risk)	52
		30 mg/m ² i.v. days 1–5 (high risk)	
	Etoposide	100 mg/m ² i.v. days 1–5	
	Vinblastine	3 mg/m ² i.v. day 1	
	Ifosfamide	1.5 g/m ² i.v. days 1–5	
PEI	Bleomycin	15 mg/m ² i.v. day 1	78
	Cisplatin	20 mg/m ² i.v. days 1–5	
	Etoposide	100 mg/m ² i.v. days 1–5	
	Ifosfamide	1.5 g/m ² i.v. days 1–5	

B, bleomycin; E, etoposide; I, ifosfamide; J, carboplatin; P, cisplatin; V, vinblastine.

prognoz

yaş



evre



cerrahi rezeksiyon
derecesi

Cerrahi

- Cerrahi sırasında tümörün tamamı mutlaka koksiks ile birlikte çıkarılmalıdır.
- Koksiks çıkarılmadığı taktirde rekurrens riski %37 lere kadar çıkmaktadır.
- Tümörün tamamının çıkarılmasının mümkün olmadığı durumlarda kitle neoadjuvan kemoterapi ile küçültülerek opere edilmelidir.

Cerrahi?/kemoterapi?

- Alman MAKEİ grubunun 1983-1995 yılları arasında lokal ileri evre ve metastatik sakrokoksigeal teratomu olan 66 hasta üzerinde yaptığı bir çalışmada neoadjuvan kemoterapi + cerrahi yapılan olgularda (%83), tanı anında cerrahi ve adjuvan kemoterapi alan olgulara (%45) göre anlamlı düzeyde yüksek genel sağ kalım saptamışlardır.

- Hastaya cerrahi öncesi 2 kür neoadjuvan KT (PEb protokolü) verilmesi planlandı.

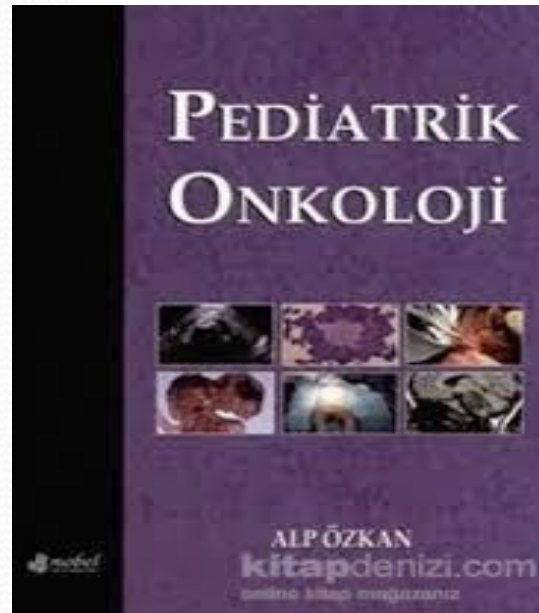
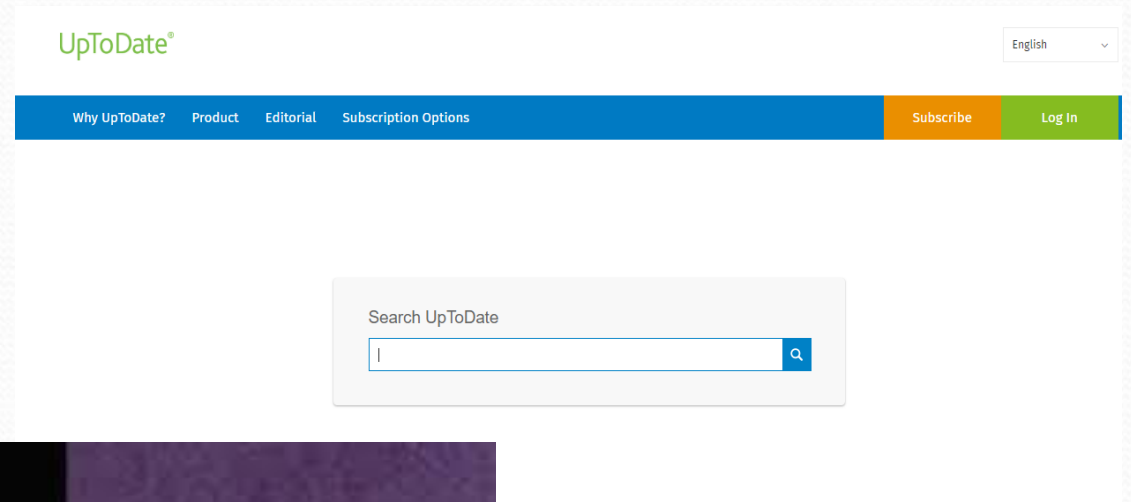
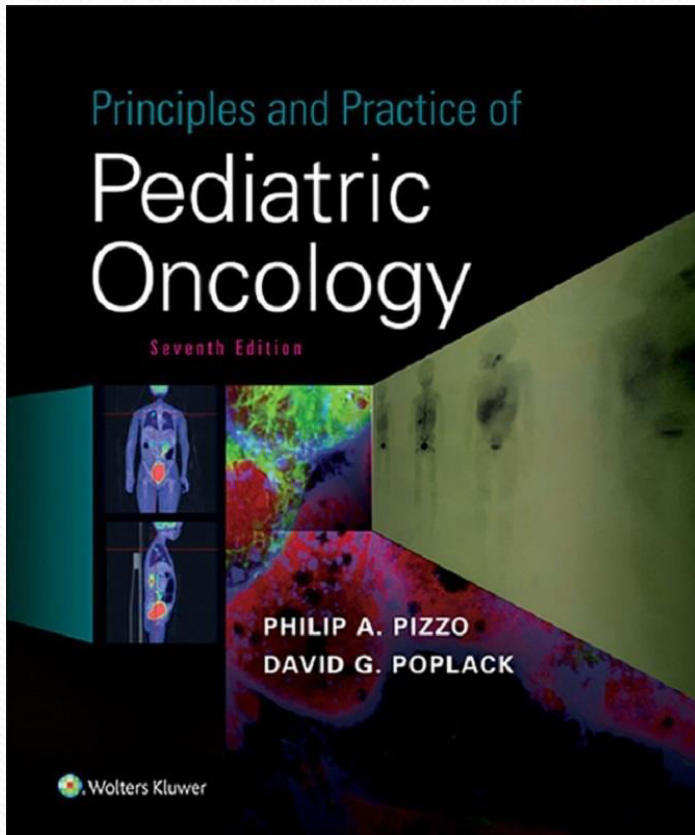
KEMOTERAPİ ÖNCESİ

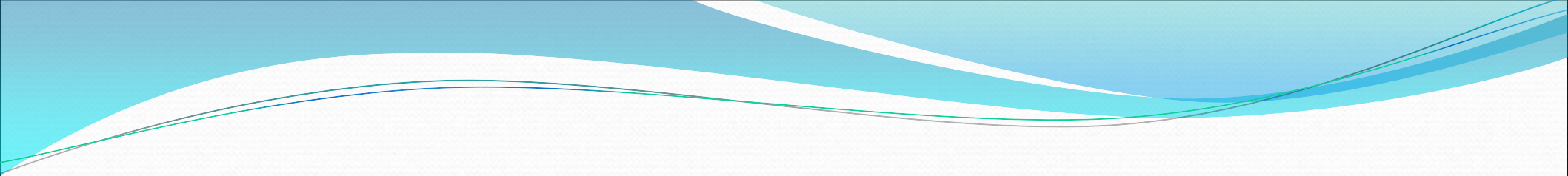


1 KÜR KEMOTERAPİ SONRASI



KAYNAKLAR





TEŞEKKÜRLER