



**KOCAELİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĞLIĞI VE
HASTALIKLARI ANABİLİM DALI
ÇOCUK ONKOLOJİ BİLİM DALI OLGU SUNUMU
20 HAZİRAN 2023
ARAŞ. GÖR. DR. EZGİ BERFİN ALUR**



Olgu-Şikayet

- 2 yaşı, kız hasta.
- Karında şişlik
- Batında ele gelen kitle

Hikaye

- Bilinen bir rahatsızlığı olmayan hasta son 1 ay içinde gelişen karında şişlik ve son 1 haftada farkedilen batın sağ taraflı ele gelen kitle ile dış merkeze başvurmuş.
- Dış merkezde çekilen USG de orta hatta 140x122x82 mm boyutunda bilateral böbreği deplase eden heterojen hipoekoik solid lezyon, basıya sekonder sağ böbrekte grade 2-3 pelvikaliyektazi görülmüş. Renal pelvis çapı 13 mm olarak görülmüş.

- Hastaya USG sonrası abdominal BT çekilmiş: Orta hatta, santrali nekrotik, periferi heterojen kontrastlanma görülen aorta anterioruna yerleşmiş, sağ böbreğe bası oluşturan 13x10 cm kitle; kitle basısına bağlı grade 2 hidronefroz görülmüş.
- Hasta görüntülemeler sonrası ileri tetkik ihtiyacı ile tarafımıza yönlendirilmiş.

Fizik Muayene

- **Ateş:** 36.7 derece
- **Nabız:** 132/dk(90P)
- **Kan Basıncı:** 90/60 mm Hg(50-90 P)
- **Solunum Sayısı:**32/dk(10-90P)
- **SpO2:** %99
- **Boy:** 74 cm (<3p)
- **Ağırlık :** 10.2 kg (27p)

Biyokimya

- Açlık Kan Şekeri (AKŞ) – 96.3 mg/dL(74-106)
- Ürea – 20.8 mg/dL(16,6-48,5)
- BUN (Kan üre azotu) – 9.72 mg/dL(6-20)
- Kreatinin - 0,24 mg/dL(0,5-0,9)
- AST (SGOT) – 32.7 U/L(<32)
- ALT (SGPT) – 10.1 U/L(<33)
- **LDH - 933 U/L(135-214)**
- Protein, Total – 58.9 g/L(66-87)
- Albumin – 34.1 g/L(39,7-49,4)
- Düzeltilmiş Sodyum - 137 mmol/L(136-145)
- Potasyum (K) - 4,74 mmol/L(3,5-5,1)
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 9,3 mg/dL(8,6-10,6)
- Magnezyum (Mg) - 2,25 mg/dL(1,6-2,6)
- Fosfor (P) – 4.25 mg/dL(2,5-4,5)
- Ürik asit - 4,1 mg/dL(2,4-5,7)

Hemogram

- WBC (Lökosit) - 13150/ μ L(3460-10040)
- NEU (Nötrofil Sayısı) - 4760 / μ L(1500-7500)
- LYM (Lenfosit Sayısı) - 6880 / μ L(1000-3000)
- RBC (Eritrosit) – 4.57 x10⁶/ μ L(3.87-5.62x10⁶)
- HGB (Hemoglobin) – 10.2 g/dL(12-16,6)
- HCT(Hematokrit)-32.1%(36.9—52.9)
- PLT (Trombosit) - 550 000/ μ L(172000-380000)

Özgeçmiş

- Doğum öncesi
Özellik yok.
- Doğum
3190 gr, NSVY ile doğmuş.
- Doğum sonrası
Özellik yok.

Soygeçmiş

- Anne: 29 yaşında, sağ/sağlıklı.
- Baba: 34 yaşında, sağ/sağlıklı.
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.
- 1.Çocuk: Hastamız

Fizik Muayene

- Genel durumu iyi.Çevreye ilgi var.
- Ciltte ve mukozalarda siyanoz.yok. Turgor, tonus doğal. Ödem, sarılık, döküntü yok.
- Saç ve saçlı deri doğal. Baş ve boyunda kitle yok.
- Konjonktivit yok. Göz küreleri her yöne deviye. Strabismus, glokom, katarakt yok. IR +/-
- Kulak,burun ve ağız içi yapısal bozukluk yok. Orofarenks doğal.
- Nörolojik defisit yok. Kas kitlesi ve tonusu doğal.
- Ekstremiteler hareketli, deformite yok.

- Solunum sesleri her iki hemitoraksta eşit ve doğal. Ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- Kalp seslerinde S1(+), S2 (+), üfürüm yok. Thrill yok.
- **Batında orta-sağ taraflı >10 cm kitle var.>Damarlanma yok.Barsak sesleri doğal.Defans var ,rebound yok.**
- Haricen kız.

Abdomen grafi ve ultrason bulguları



Batın orta hatta 11cm çaplı doppler ile vaskülarizasyonu izlenen kitle ile uyumlu görünüm izlendi.Sağ böbreği itmektedir.Sağ böbrekte grade 2-3 hidronefroz izlenmektedir.

**Ön
Tanılarınız
Nelerdir ?**

Ön tanılar

- **Nöroblastom**
- **Wilms**
- **Germ hücreli tümör???**

Klinik İzlem

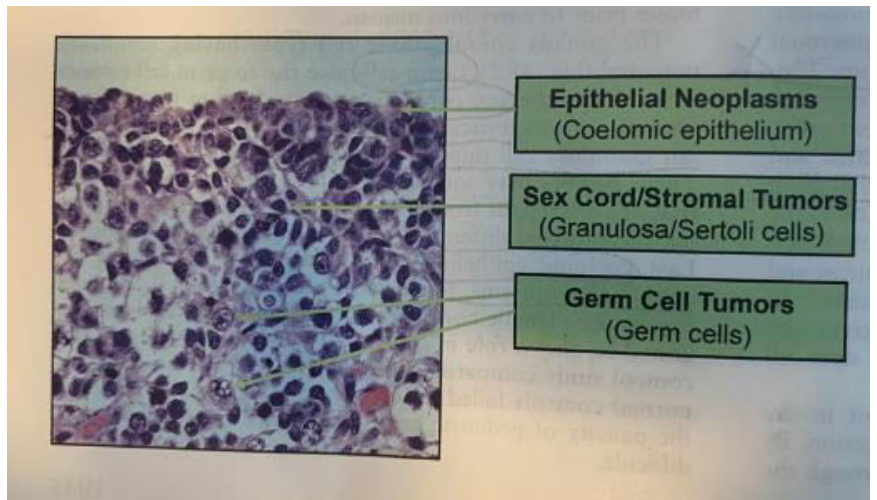
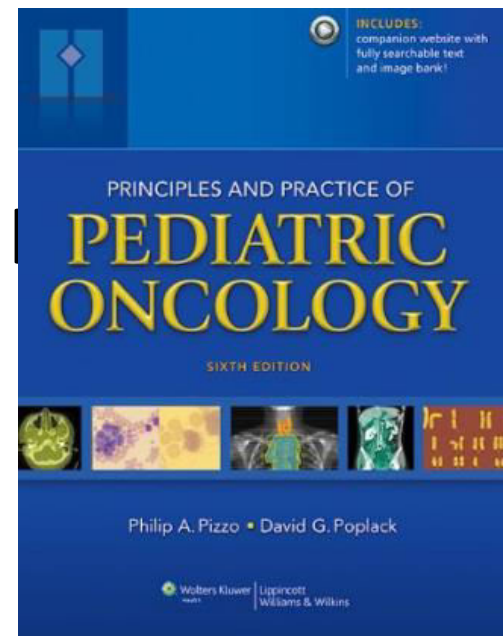
- Hastaya 2000cc/m² den tümör lizis mayisi başlanarak nöroblastom ön tanısıyla tetkiklerinin devamı amacıyla Ç.onkoloji servisine alındı.
- Hastadan dış merkeze vanilmandelik asit ve nöron spesifik enolaz düzeyi gönderildi.Normal olarak sonuçlandı.
- Hastadan Beta-HCG ve AFP görüldü:
Beta HCG: 0.26 (0-5.3)
AFP:120.730 (0-7)
- Hastaya girişimsel radyoloji tarafından biyopsi yapıldı.

Batın orta hat, iğne biyopsi

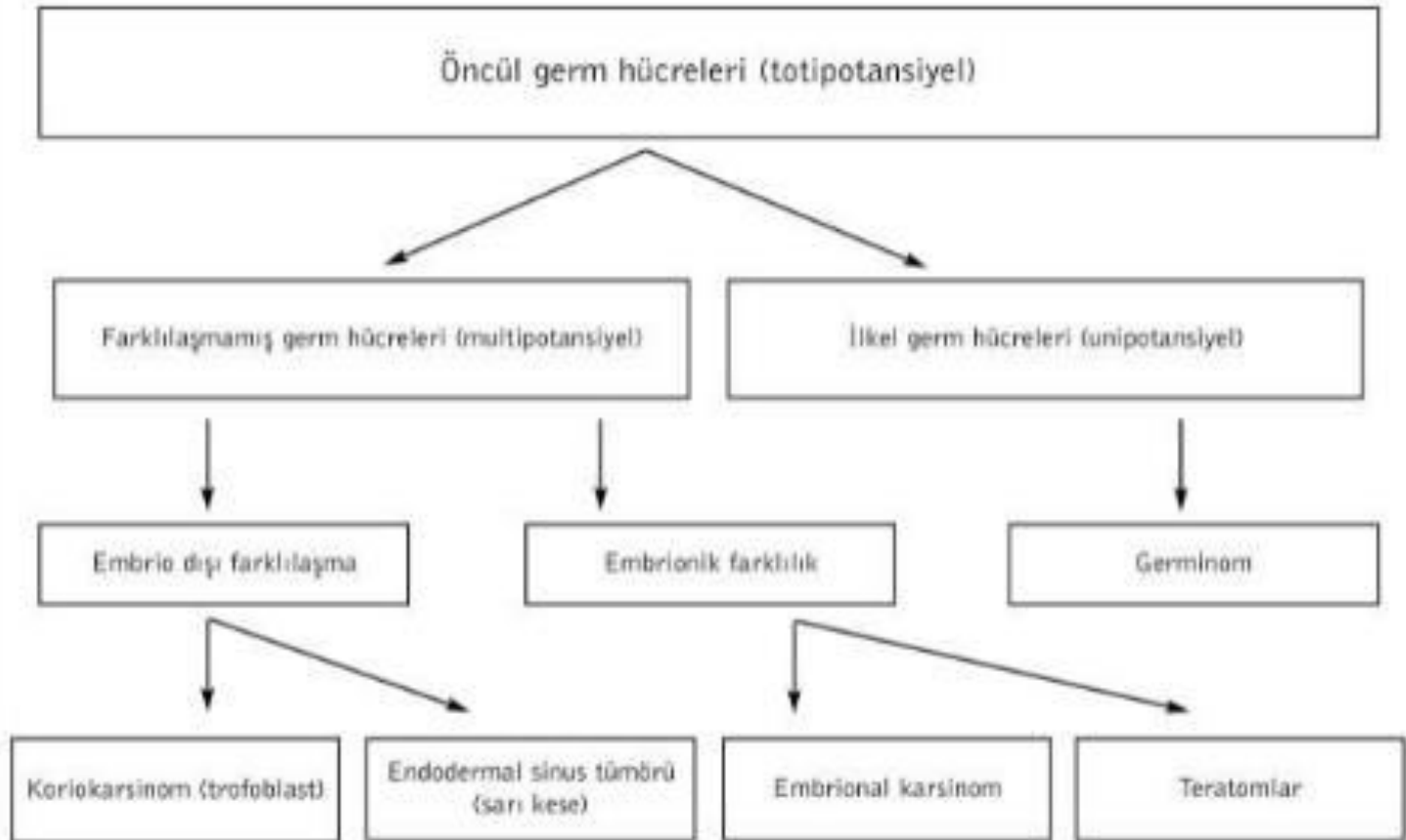
- Morfolojik bulgular ve immünohistokimyasal inceleme sonuçları **GERM HÜCRELİ TÜMÖR** ile uyumlu geldi.

Germ Hücreli Tümörler

- Premordial germ hücrelerinden köken alan tümörlerdir.
- Gonodal ve ekstragonodal germ hücreli tümörler ;çocukluk çağında seyrekdir.Milyon çocuk başına 2.4 vaka gibi bir oranı vardır.
- 15 yaşından küçük çocuk ve ergenlerde teşhis edilen kanserlerin yaklaşık %2-%3 ünü oluştururlar.



- 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.
- Primordial germ hücrelerinin migrasyonundaki bir hata çocukluk çağı gonad dışı GHT'lerin gelişiminde rol oynadığı düşünülmektedir.



ŞEKİL 1. Germ Hücreli Tümörlerin Histogenezisi

- Yolk sac tümörü infant ve çocuklarda en sık görülen germ hücreli tümördür ve yaklaşık olarak germ hücreli tümörlerin %65'ini oluşturur.
- Çocuklarda yolk salk tümörleri yetişkinlerde olduğu gibi diğer hücre tipleri ile karışmaz.Saf formda ortaya çıkar.
- Adölesanların ve yetişkinlerin ekstragonodal bölgelerinde nadiren saf formda ortaya çıkar ;daha sıklıkla bu yerleşimde ortaya çıkanlar mixt malign germ hücreli tümörlerdir.

- AFP yolk salk tümörlerin %90'unda yükselen gerçek bir tümör markeridir. Tedavi sonrası takibinde oldukça önemlidir.
- AFP; Malign germ hücreli tümör; yolk sak, embriyonel karsinom Malign germ hücreli tümörde tedavi sırasında tümör yıkımına bağlı Hepatoblastom, hemanjioendotelioma Viral hepatitler

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.

a

Ardışık AFP sonuçları

- AFP:120,738



1. KT

- AFP:73,782

- AFP:55,100



2. KT

- AFP:21,664

Tedavi

- Hastaya BEP(bleomisin-etoposid-cisplatin) protokolü başlandı

Table 1: Bleomycin, Etoposide, and Cisplatin (*Platinol*) (BEP) Regimen¹⁻⁸

<i>Drug</i>	<i>Dose</i>	<i>Route of Administration</i>	<i>Administered on Days</i>	<i>Total Dose per Cycle</i>
Bleomycin	30 units	IV	1, 8, 15	90 units
Etoposide	100 mg/m ²	IV	1,2,3,4,5	500 mg/m ²
Cisplatin	20 mg/m ²	IV	1,2,3,4,5	100 mg/m ²

Cycle repeats: every 21 days for 3 to 4 cycles.

Variations

1. Bleomycin 30 units IV once weekly; etoposide 120 mg/m² IV days 1,3,5; cisplatin 20 mg/m² IV days 1 to 5 every 21 days.⁹
2. Bleomycin 30 units IV days 1, 8,15; etoposide 165 mg/m² IV days 1 to 3; cisplatin 50 mg/m² IV days 1 to 2 every 21 days.⁷

Teşekkürler...