



# Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Onkoloji Servisi  
Olgu Sunumu  
03.08.2021

Dr. Öğr.Üyesi Uğur Demirsoy  
Araş.Gör. Dr. Nesrin Aghayeva



- **Olgu;** 7 yaş 4 ay erkek hasta.
- **Yakınması;** Göz kapaklarında şişlik.İdrarda koyulaşma.

## Öykü;

- Bilinen bir hastalığı olmayan erkek hasta her iki gözde şişlik, idrarda koyulaşma şikayeti ile başvurdu.

# Özgeçmiş;

- **Prenatal:** Rutin gebelik takipleri yapılmış, özellik yok.
- **Natal:** 39 gestasyonel haftasında 4340 g, sezaryen doğum.
- Sarılık öyküsü yok.
- Astım tanısı ile tedavi görmekte.
- Aşıları tam, nöromotor gelişimi yaşitlarıyla uyumlu.

# Soygeçmiş;

- **Anne:** 43 yaş, sağ-sağlıklı,
- **Baba:** 50 yaş, sağ-sağlıklı,
  - Anne ve baba arasında akrabalık yok.
  - 1.Çocuk ; hastamız

# Fizik muayene;

**Ateş:** 36.5

**Nabız:** 110 (50 p)

**Solunum sayısı:** 24/dk (50p)

**Tansiyon:** 100/60 mmHg

**Boy:** 135 sm(79p, 0,68 SDS)

**Kilo:** 36 kg (75p, 0,84 SDS)

- Genel durum: İyi, bilinci açık, etrafla ilgili hareketli, turgor tonusu doğal. Ödem yok. Döküntüsü yok.
- Baş boyun: Saç ve saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle yok.
- Gözler: Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz kürelerin her yöne hareketi doğal. **Göz kapaklarında şişlik mevcut.**
- Kulak-burun- boğaz: Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal
- Kardiyovasküler: S1, S2 doğal, taşikardik, S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor.
- Solunum sistemi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Toraks deformitesi yok. Retraksiyon yok. Dinlemekle ral, ronküs, ekspiryum uzunluğu yok.
- Gastrointestinal sistem: Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.
- Genitoüriner sistem: Haricen kız. Anomali yok.
- Nöromusküler sistem: Bilinç açık. Koopere, oryante, çevreyle ilgili.Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal. Derin tendon refleksleri alınıyor.
- Ekstremiteler: Kas kitlesi ve tonusu doğal.

## Hemogram

- WBC – **8.93** x 10<sup>3</sup>/ml
- NEU: 5.13 x 10<sup>3</sup>/ml
- LYM-2.84 x 10<sup>3</sup>/ml
- RBC-4.49 x 10<sup>6</sup>/ml
- HBG- 11.4
- HCT-35.0%
- MCV-70.9fl
- PLT- **562**x 10<sup>3</sup>/ml

TiT:**+3 protein**

Dansite :1.032

## Biyokimya

- Glukoz-100.8mg/dl
- Kreatin-0,18 mg/dl
- AST(SGOT)-15.2U/l
- ALT(SGPT)-5.7 U/l
- LDH-**368 U/L**
- Protein-**47.3 g/l**
- Albumin-**20 g/l**
- Na-137meq/l
- K-4.74 meq/l
- Ca-8.83 mg/dl
- Klor-104 meq/l
- Fosfor-4.53 mg/dl

Ön tanı? Ek tetkik? Yaklaşımınız  
nasıl olurdu?



Hastadan açlık lipitleri  
Spot idrarda protein/kreatin oranı  
24 saatlik idrar proteini bakılması planlandı.

R



17:20:43

IV. RADYOLOJİ



20:22  
29/07/2021

# Görüntüleme

- **Toraks BT:** Mediastende vena kava süperiora bası oluşturan, trakeayı sola ve posteriora iten,sağ hiler sağ ana bronşa bası oluşturan,subkranial karınaya bası oluşturan konglomere LAP'lar izlenmektedir.
- **Abdomen USG :** Hepatomegali. Dalak parankimi hafif heterojen görünümde olup büyüğü 9 mm birkaç adet hipoekoik lezyon izlendi.Pelvik bölgede serbest sıvı izlendi.Perşhepatik alanda minimal sıvı izlendi.

# Klinik seyir

- Nefrotik sendrom açısından Çocuk Nefroloji takibine alınan hastaya sıvı kısıtlaması yapıldı. Tuzsuz diyet başlandı.Hastanın günlük AÇT ve kilo takibi yapıldı.
- Spot idrarda ve 24 saatlik idrarda protein oranı bakıldı.
- Protein :19.8 mg/dl
- Kreatin : 73.2 mg/dl
- Protein/ Kreatin oranı ( spot idrarda) : 0.27 mg/mg (> 2 yaş :0.2 mg/mg)
- 24 saatlik idrarda protein : 11.5 mg/m<sup>2</sup>/saat olarak izlendi. ( 4mg/m<sup>2</sup>/saat)

## Klinik seyir

Proteinüri	Kantitatif	Semikantitatif Protein/kreatinin oranı (mg/mg)	
		2 yaş altı	2 yaş üstü
Normal protein atılımı	<4 mg/m <sup>2</sup> /saat	<0.5	<0.2
Anormal proteinüri	4 - 40 mg/m <sup>2</sup> /saat	0.5-2	0.2-2
Nefrotik düzeyde proteinüri	> 40 mg/m <sup>2</sup> /saat	> 2	>2
Mikroalbüminüri	30-300 mg/gün 20-200 mg/m <sup>2</sup> /gün	30-300 mg/g 0.03-0.3 g/g	

# Klinik seyir.

- Trigliserid: 242.3 mg/dl (< 150 mg/dl)
- Kolesterol( Total): 324.9 mg/dl (< 200 mg/dl)
- HDL: 35.8 mg/dl (40-65mg/dl)
- LDL: 240.64 mg /dl (<100mg/dl)
- VLDL: 48.46 mg/dl (5-40 mg/dl)
- C3 (Kompleman): 1.89 g/l (0.9-1.8 g/l)
- C4( Kompleman) : 0.4 g/l (0.1-0.4 g/l)

# Klinik seyir

- İleri tetkik ve tedavisi için Çocuk Onkoloji servisinde takip edilen hastaya Sağ anterior mediastende 6 cm solid kitleden USG eşliğinde tru-cut biyopsi yapıldı.
- Patoloji raporu:Hodgkin Lenfoma ile uyumlu.

# Hodgkin Lenfoma

- Hodgkin hastalığı çocukluk çağı lenfomaların %40 ını ve tüm çocukluk çağı kanserlerin %6 sını oluşturur.HH görülme sıklığı yaşla beraber artar,çocuk olguların çoğu ergenlik döneminde görülür.
- Ataksi telenjektazi, kromozomal kırılma sebdromları ve otoimmün lenfoproliferatif sendrom gibi primer immün yetersizlikleri olan hastalarda, immün yetmezliği olmayan bireylere kıyasla artmış HL oranı vardır.



# Histopatolojik tipleri

- 1-Klassik tip:
- **Noduler sklerozan tip:** Çocuklarda en sık görülen tip olup.büyük çocuk ve ergenlerde HLnin %80 ni daha küçük çocuklarda %55 ni oluşturur.
- **Miks selüler tip:** 10 yaşında küçük çocukların %20nii ergenlerin %50 ni oluşturur.
- **Lenfositten fakit tip:** bu alt tip çocuklarda nadirdir.genellikle tuhaf malign hücreler yaygın fibroz ve nekroz ile tipikdir.
- **Lenfositten zengin tip:**Bu alt tip çocuklarda nadirdir.Noduler görünüme sahiptir ancak HRS hücreleri hem CD15 hem de CD 30 u eksprese eder.
- 2-Noduler Lenfosit Predominant Hodgkin Lenfoma

# Tanı ve Evreleme

- HH olan hastalar çoğunlukla boyun ya da supraklavikuler yerleşimli ağrısız ve boyut olarak büyümüş lenf düğümleri ile başvururlar. Olguların %80'inde boyun ve supraklavikuler yerleşimli lenf düğümleri tutulur. Koltuk altı (%15) ve kasık lenf düğümleri (%5) ise daha ender tutulurlar. Olguların %75'inde başvuru anında Toraks grafisinde mediastenal kitle vardır.Yaklaşık %30 unun intratorasik boşluğunun çapının üçte birinden daha büyük kitlelere sahip olunur ki, bu tür , Hantal, mediastinal hastalık olarak bilinir ve disfaji ,dispne, ortopne, stridor ve ya superior vena cava sendromuna neden olabilir.

# Tanı

- HL hastalar yorgunluk , kilo kaybı gibi spesifik olmayan semptomlar ile başvurabilirler.B semptomları olarak sınıflandırılan ateş ( 38.0 C ), gece terlemeleri ve kilo kaybı ( önceki 6 ayın içinde yüzde 10 dan daha fazla kayıp) evreleme ve prognoz için önemli etkilere sahiptir.

# Görüntüleme ve Tedavi

- 1- Toraks Grafisi :
  - 2- Boyun, toraks, karın ve pelvisin bilgisayarlı tomografisi
  - 3-Pozitron emisyon taraması (PET)
  - 4-Doku biyopsisi
- 
- Bunun dışında kan sayımı, AFR, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, tam idrar tahlili dahil olmak üzere temel labaratuvar testler de yapılmalıdır.Bu testlerin çoğu organ tutulumunun olup olmadığının yanı sıra hastanın geleneksel tedaviyi takiben nüksetme eğilimini belirlemek için kullanılır.
  - Tedavisinde çoğu protokol kombinasyon kemoterapisi artı düşük dozlu alan radyasyon tedavisini kullanır.

# Paraneoplastik Sendromlar

- Hodgkin Lenfoma çođu zaman kendini bir çok Paraneoplastik sendromlarla da belli eder.
- Paraneoplastik sendromlar belirli kanserlerin doğrudan tümörün kendisiyle ilgili olmayan semptomlar olarak ortaya çıkar.
- Genellikle ektopik hormon veya sitokin üretimine bađlıdır veya otoimmün faktörlere bađlı olabilir. Bazı durumlarda sendromlar kanser teşhisinden önce gelebilir.
- En yaygın olarak endokrin, kas-isklet sistemi, nefrolojik ve nörolojik sistemler etkilenir.

# Paraneoplastik sendromlar

- Nefrotik sendrom, Hodgkin hastalığında iyi bilinen ancak nadir görülen bir paraneoplastik sendrom olup, ilk kez 1922 yılında tanımlanmıştır. Nefrotik sendrom malignensiden önce, malignensi ile eşzamanlı veya malignensiyi izleyerek ortaya çıkabilir. Hipoalbüminemi, yaygın ödem, lipide mi, proteinüri ile karakterize olunur. Proteinüri pediatrik HL da paraneoplastik NS nin tek ortaya çıkan unsuru olabilir.

# Paraneoplastik sendromlar

- Minimal lezyon hastalığı en sık görülen renal lezyondur.Paraneoplastik sendromun immunopatolojik mekanizması tam olarak bilinmemektedir.Ancak glomerular bazal membran geçirgenliğini değiştiren sitokinlerin salınımına yol açan bir T hücre disfonksiyonunun olduğu düşünülmektedir.Sıklıkla yalnızca malignensi tedavisinin yeterli olması nedeni ile PNS un tanımlanması önemlidir. Çünkü bu vakaların büyük çoğunluğu steroide yanıtıdır.Primer tedavi tüm vakalarda malignensiye yönelik olmalıdır.Genellikle Lenfoma tedavisi ile kür elde edilebilmektedir.

# Paraneoplastik sendromlar

- Çocuklarda en sık tanımlanan Nörolojik sendromlar arasında Opsoklonus-Miyoklonus sendromu, Limbik ensefalit (LE) ,Paraneoplastik serebellar dejenerasyon (PCD) ve anti-N-metil-D-aspartat (anti-NMDA) reseptör ensefaliti bulunur.
- Limbik ensefalitin HL ile ilişkisi Ophelia sendromu olarak bilinir.Kişilik değişikliği, sinirlilik, bilişsel islev bozukluğu,uyku hali,psikoz, jeneralize veya kompleks parsiyel nöbetler ve hafıza kaybı ile görülebilir.



- Hodgkin Lenfomada görülen yaygın PNS arasında otoimmün hemolitik anemi ve immun trombositopeni( İTP) bulunmaktadır.
- Endokrin sendromlar tümör hücresi tarafından ektopik hormon üretiminden kaynaklanır ve tipik olarak malignite teşhisi konduktan sonra tanımlanır.Uygunsuz antidiüretik hormon salgılanması,hiperkalsemi sendromu tanımlanmıştır.

**Teşekkürler..**