



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Onkoloji Olgu Sunumu

26 Ekim 2023

Araş. Gör. Sevde GÜNEYSU



Hikaye

- 3 yaş 1 ay kız hasta
- Şikayet :bulantı, kusma, karın ağrısı
- Giresun devlet hastanesine yaklaşık 1 haftadır süren bulantı , karın ağrısı ve kusma şikayeti ile başvurmuş. Hastaya batin ultrasonografi çekilmiş.

Başvuru Tetkikleri- Dış Merkez

- Hastanın 28/08/2023 tarihli çekilen batın USG raporunda:
- Sağ böbrek alt bölümünde ölçülebilen boyutu 7,5x8 cm olan içerisinde kistik açıklıklar izlenen izo-hipoekoik lezyon mevcuttur. Sol böbrek boyutu 85 mm ölçülmüştür .

Hikaye

- Hasta mevcut batın USG raporu ile çocuk nefrolojiye yönlendirilmiştir.
- Hastanın çocuk nefroloji başvurusunda hastaya MR ürografi çekilmesi planlanmıştır.
- Hastanın 31/08/2023 tarihli çekilen MR ürografi raporu:sağ böbrek kraniokaudal boyu 17,5 cm aksiyal plan kesitte çapı 10,5 cm olan , sol böbrek üst polünde ise 31,5 mm çapında olmak üzere **her iki böbrekte tümöral kitle**
- Hasta tarafımıza çocuk onkoloji bölümüne yönlendirilmiştir.

Özgeçmiş

- 37 gestasyonel hafta C/S ile 3400 gr doğum öyküsü
- Yenidoğan yoğunbakım yatış öyküsü yok
- Hastane yatış öyküsü yok
- Allerji öyküsü yok
- Sürekli kullandığı ilaç yok
- Aşıları tam ve takvimine uygun.

Soygeçmiş

- Anne: 33 yaşında, sağ-sağlıklı
- Baba: 40 yaşında, sağ-sağlıklı
- Anne-baba akrabalık yok.
- Ailede hastalık öyküsü yok
- 1.çocuk: 14 yaş , kız , sağ-sağlıklı
- 2.çocuk:hastamız

FİZİK MUAYENE

- Ateş:36,8
- Nabız:110 /dk
- TA:100/60 mmHg
- DSS:25
- sPO2: %99
- **Ağırlık:19 kg (>97 p)**
- **Boy:101 cm (>97 p)**
- Baş çevresi:49 cm (25-50 p)

FİZİK MUAYENE

- Cilt Muayenesi: Turgor, tonus doğal. Döküntü yok.
- Baş boyun Muayenesi: Saçlı deri doğal. Kafa yapısı simetrik.
- Göz Muayenesi: Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Göz küreleri her yöne hareketi doğal.
- Kulak-burun- boğaz Muayenesi: Orofarenks doğal ve tonsiller doğal. **Makroglossi**
- Kardiyovasküler Muayenesi: S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok.
- Solunum sistemi Muayenesi: Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Solunum sesleri doğal

FİZİK MUAYENE

- Genitoüriner sistem Muayenesi: Haricen kız. Anomali yok.
- Nöromüsküler sistem Muayenesi: Bilinç açık. Kranial sinir muayeneleri doğal
- Ekstremiteler Muayenesi: Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.
- Batın muayenesi Muayenesi: **Batında sağda inguinale kadar uzanan , solda kot altında yaklaşık 3 cm ele gelen sert kitle**

Laboratuvar

HEMOGRAM:

- WBC (Lökosit) - $10,15 \times 10^3/\mu\text{L}$
- NEU (Nötrofil Sayısı) - $5,590 \times 10^3/\mu\text{L}$
- HGB (Hemoglobin) - 7,20 g/dL
- MCV (Ortalama Eritrosit Hacmi) - 66,60 fL
- RBC: $3,41 \times 10^3/\mu\text{L}$
- PLT (Trombosit) - $649 \times 10^3/\mu\text{L}$

BİYOKİMYA:

- Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 92 mg/dL
- Kreatinin - 0,29 mg/dL
- Sodyum (Na) - 138 mmol/L
- Potasyum (K) - 5,03 mmol/L
- Klor (Cl) - 106 mmol/L
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 9,65 mg/dL
- Magnezyum (Mg) - 2,15 mg/dL
- Fosfor (P) - 4,82 mg/dL
- LDH - 482 U/L
- Demir (Fe) - 20 ug/dL

Patolojik Bulgular

- Bilateral böbrek tümörü
- Makroglossi
- Ağırlık:19 kg (>97 p)
- Boy:101 cm (>97 p)

ÖN TANILAR



- Wilms tümörü
 - Anemi
-
- Beckwith-Wiedeman Sendromu
 - Aşırı büyüme sendromu (Overgrowth syndrome)

WILMS TMR

- Wilms tmr genellikle sporadik olarak ortaya ıkar , ailesel geiř vakaların sadece %1-2 sinde grlr.
- Wilms tmr tanı yaşı ortalama 3-4 yaşıdır.

- Wilms tümörü olan çocukların yaklaşık %10 'unda izole veya bir sendromun parçası olarak anomaliler eşlik eder.
- Çeşitli sendromlar arasında Wagr sendromu , Deny-drash sendromu , Pearlman sendromu wilms tümörü açısından yüksek risk oluşturur ve çocukların %7-15'inde wilms tümörünün sebebi olabilir.

AŐIRI BÜYÜME SENDROMLARI

Çocuklarda aşırı büyüme sendromları antenatal veya doğum sonrasında aşırı büyüme ile ilişkili bir grup durumdur.



BECKWITH-WIEDEMANN SENDROMU

- Beckwith – Wiedeman sendromu(BWS) , tümör gelişimine yatkınlığı içeren bir aşırı büyüme bozukluğudur .
- Hastalığın prevalansı yaklaşık 10.300 ile 13.700 canlı doğumda birdir.
- BWS genellikle sporadik olarak ortaya çıkar (%85 oranda) , ancak vakaların %15 ' inde ailesel geçiş gösterir.
- Klinik değişkenlik gösterebilen bu sendromun tanınması tümör gelişimine yatkınlık oluşturması nedeniyle önem taşır

BWS KLİNİK BULGULARI

- Makrozomi,
- Makroglossi,
- Kulak anomalileri,
- Abdominal duvar defektleri(omfolasel , umblikal herni),
- Organomegali,
- Hemihipertrofi,
- Embriyonel tümörler(wilms tümörü,hepatoblastom,nöroblastom),
- Neonatal hipoglisemi,karakterize genetik bir hastalıktır.

Beckwith–Wiedemann syndrome

Examples of findings



Macroglossia



Lateralized overgrowth



Umbilical hernia



Ear creases



Facial naevus simplex

PEARLMAN SENDROMU

- Polihidroamniyoz ,organomegali, yüz anomalileri , renal displazi ve wilms tümörü ile görülen otozomal resesif bir büyüme bozukluğudur.
- Görülen vakaların çoğunda renal hamartomlar veya wilms tümörü veya ikisi birlikte görülür.

WAGR sendromu


W ilms tümörü

Aniridia

Genitoüriner anomaliler

Mental **R**etardasyon




- 
- WT1 genindeki delesyon genitoüriner malformasyonlara ve Wilms tümörüne neden olur. WT1 genindeki mikrodelesyonlar aniridisi olan hastaların %33'ünde görülür.
 - Diğer sendromlara kıyasla WAGR sendromu tanılı hastalar bilateral wilms tümörü gelişimi açısından daha risklidir.
 - Wagr sendromu tanılı hastaların %90'ında 4 yaşına kadar , %98'inde ise 7 yaşına kadar wilms tümörü geliştiği görülmüş.

Denys-Drash sendromu

- Denys -Drash sendromu , ilerleyici böbrek hastalığı, erkek psödohermafroditizm ve Wilms tümörünün oluşturduğu bir üçlüdür.
- Etkilenen bireylerde WT1 geninin sekizinci veya dokuzuncu ekzonunda germline noktası mutasyonu vardır , bu da amino asit değişimiyle sonuçlanır ve neredeyse tüm hastalarda (% 90) Wilms tümörü görülür.

HASTA YÖNETİMİ

- Hastaların takibinde çeşitli stratejiler vardır fakat etkinlikleri tam olarak belirlenememiştir.
- Hastaların takibinin wilms tümörünün erken tespit edilmesini sağlamaktır.
- Hastaların takibinde renal ultrason tarama için en kolay ve yaygın tetkiktir.
- Wilms tümörü hızla büyüeyebilen bir tümör olduğundan her 3-4 ayda bir batın ultrason yapılması önerilir.
- Tarama bir sendrom düşünüldüğü an başlamalıdır.



•Pearlman sendromu , WT1 ilişkili sendromlarda tümörler neredeyse tüm hastalarda 5 yaşından önce ortaya çıkar bu nedenle hastaların izlemi bu yaşa ulaştıktan sonra takibi sonlandırılabilir.

•Ailesel Wilms tümörü ve benzer genetik kusurlara sahip çocuklar için tümörler 5 yaşından sonra ortaya çıkabilir.

•Bu hastaların 7-10 yaşa kadar takip edilmesi önerilir.



— KLİNİK SEYİR

- Hastaya aktinomisin , vinkristin tedavisi başlandı .
- Beckwith-Wiedeman sendromu açısından çocuk endokrinolojiye konsülte edildi.
- Hastanın genetik tanısı açısından dış merkeze kan tetkikleri gönderildi.
- Hastanın kitle eksizyonu açısından opere edilmesi planlandı

TEŞEKKÜRLER...