

Tanınız Nedir?



Klinik Pediatri, 2002;1(3):128-130.

Üz. Dr. Yusuf Ziya ARAL*, Doç. Dr. Zeynep ŞIKLAR*, Üz. Dr. Özlem KÖROĞLU*,
Üz. Dr. Ceyda TUNA*, Doç. Dr. Yıldız DALLAR*

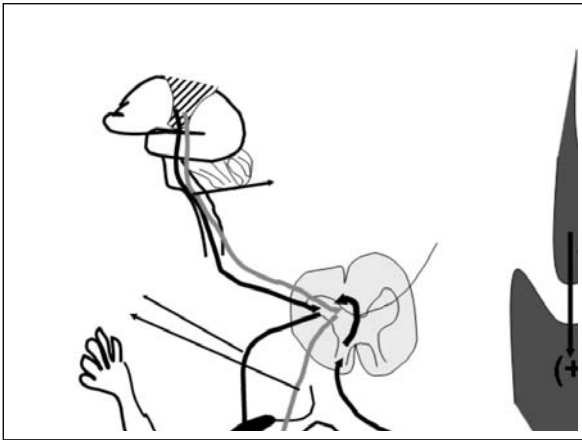
* SB Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği, ANKARA

Bacaklarında ve dizlerinde ağrı yakınmasıyla başvurdukları bir üniversite hastanesinde yatırılarak araştırılan 12 yaşındaki erkek hastada hepatosplenomegali, anemi, sedimentasyon yüksekliği, antiDNA pozitifliği ve kafa kemiğinde litik lezyonları saptanmış. Hasta histiositozis, kollajen doku hastalığı ve herediter sferositoz ön tanılarıyla izlenirken ailesi tarafından kendi istekleriyle hastanemize getirmişler. Öz ve soy geçmişinde özellik saptanmadı.

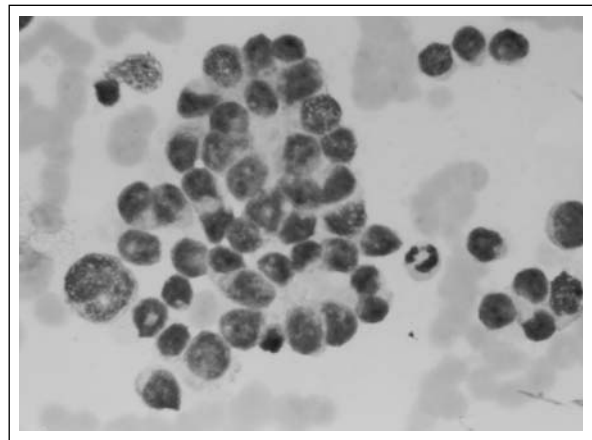
Fizik incelemesinde: A: 36°C, N: 108/dk, S: 20/dk, VA: 41.7 kg (%25-50), boy: 153 cm (%25-50), genel durumu iyi, cilt rengi ve konjunktivalar soluk. Bilateral ön servikal 1x1 cm, ağrısız sert hareketli lenfadenopatileri ve parietookspital bölgede orta hatta 5x5 cm, sert fikse kitle var. Karaciğer ve dalak 6 cm ele geliyor. Diğer sistem incelemeleri doğal.

Laboratuvar incelemesinde: Hemoglobin: 10 gr/dl, beyaz küre: 3800/mm³, trombosit sayısı: 115.000/mm³, MCV: 79 fl, MCH:27 pg, MCHC: %34, retikülosit sayısı: %1.5, periferik yaymada %50 parçalı, %46 lenfosit, %4 monosit görüldü. Trombositler yeterli idi. Eritrositlerde anisositoz, normokromi görüldü. Sedimentasyon hızı: 71 mm/saat, kan şekeri: 119 mg/dl, kreatinin: 0.5 mg/dl, sodyum: 136 mEq/L, potasyum: 4 mEq/L, kalsiyum: 8.6 mg/dl, fosfor: 4.4 mg/dl, alkalin fosfataz: 61 U/L, ürik asit: 4 mg/dl, SGOT: 51 U/L, SGPT: 87 U/L, total bilirubin: 0.2 mg/dl, kolesterol: 218 mg/dl, trigliserid: 113 mg/dl, LDH: 2032 U/L idi. ANA, antiDNA ve brusella aglutinasyon testi, hepatit ve TORCH göstergeleri negatif idi.

Kafa grafisi, abdominal tomografisi ve kemik iliği incelemesi aşağıda görülen hastada tanınız nedir?



Resim 1. Abdominal tomografisi



Resim 2. Kemik iliği incelemesi

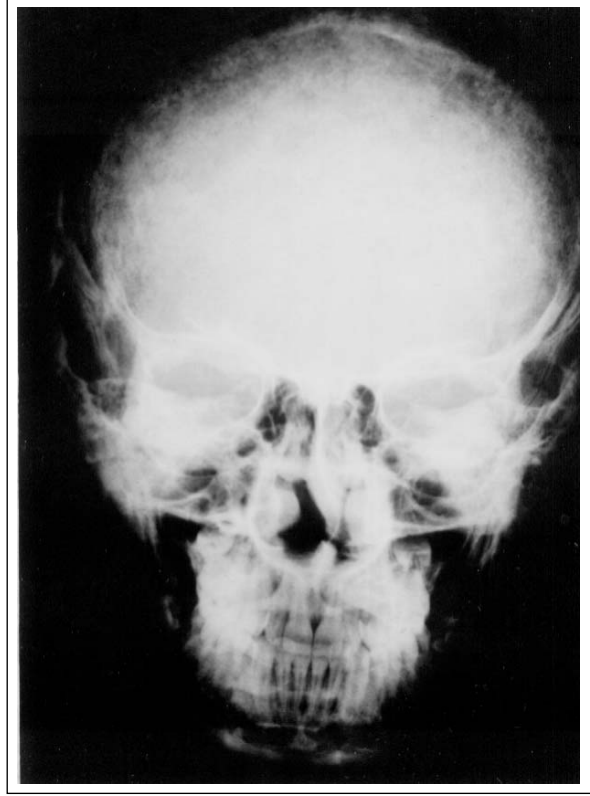
YANIT : NÖROBLASTOM

Resim 1'de abdominal tomografide sol sürrenal bezde kitle, Resim 2'de kemik iliğinde blastik infiltrasyon ve rozet formasyonu, Resim 3'te ise kafa kemiğinde litik lezyonlar görülüyor.

Hastamızda kafa kemiğindeki litik lezyonlar nöroblastom ve langerhans hücreli histiositozisi, saçlı deride kitle nöroblastom, granülositik sarkom ve langerhans hücreli histiositozisi düşündürdü. Hepatosplenomegali, lenfadenopati, kemik ağrısı, sedimentasyon ve LDH yüksekliği ve pansitopenisinin saptanması kemik iliği tutulumunu düşündürdü ve öncelikle kemik iliği incelemesi yapıldı. Kemik iliği incelemesinde yaygın blastik infiltrasyon ve rozet formasyonu gözlenmesi ve nöroblastom tanısında yol gösterici olan, olguların %90'ından fazlasında artış gösteren adrenalın ve nöradrenalin metaboliti vanil mandelik asitin spot idrarda pozitif olması nedeniyle nöroblastom tanısı düşünüldü.

Nöral kristadan kaynaklanan sempatik sinir sistemi hücrelerinden köken alan malign bir tümör olan nöroblastomun orijinini belirlemek için en sık köken aldığı sürrenal bez abdominal ultrasonografi ile değerlendirildi. Ultrasonografide sol adrenal bezde 78x78 mm boyutlarında lobule konturlu, milimetrik kalsifikasyon alanları içeren kitle saptandı. Başlangıçta nöroblastomlu olguların %75'inde metastaz saptandığı için yaygınlığını değerlendirmek amacıyla da abdominal ve torakal tomografileri çekildi. Abdominal BT'de sol sürrenal lojda 9x8 cm, lobule konturlu kitle, sol paraaortik ve renal hilus seviyesinde en büyüğü 3x2 cm boyuta ulaşan lenf nodları, toraks BT'de sol hemitoraksta Th7-Th8 düzeyinde sol nöral foramene ve epidural mesafeye uzanım gösteren 5x2 cm kitle gözlemlendi. Kemik, kemik iliği, karaciğer, dalak ve yaygın lenf bezi tutulumu nedeniyle evre 4 kabul edildi. Açık biyopside nöroblastom tanısı konuldu.

Nöroblastomun ortalama görülme yaşı 2 yaş olup, olguların ancak %10'u 10 yaş üzerindedir. Hastamızın 2 yaş üzerinde olması, ferritin seviyesinin >150 ng/ml olması, evre IV'de olması, LDH seviyesinin >1500 U olması, abdominal orijin-



Resim 3. Kafa grafisi.

li olması prognozu kötüleştirici faktörlerdir. Nöron-ölgül enolaz seviyesinin yüksek olması, VMA/HVA oranının <1 olması, tümör tarafından galyum tutulumunun olması, n-myc gene amplifikasyonu, bcl-2 onkogen ekspresyonu, telomeraz aktivitesinin artışı, kromozom 1 delesyonu hastamızda bakamadığımız prognozu kötüleştirici diğer faktörlerdir.

Nöroblastomda güncel tedavi yaklaşımı cerrahi, kemoterapi ve radyoterapiyi içeren multimodal yaklaşımdır. Evre IV'de esas tedavi şekli kemoterapidir. Kitlede küçülme sağlandıktan sonra radyoterapi ve ardından cerrahi girişim yapılabilir. Daha sonra tekrar kemoterapiye devam edilir.

Evre IV'de prognoz kötüdür. Yaşam oranı %10-30'dan düşüktür. Otolog kemik iliği nakli ile bu oranlar %40'a yükseltilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Alexander F. Neuroblastoma, Urol Clin North Am, 2000; 27: 383.
2. Lanzkowsky P. Manuel of Pediatric Hematology and Oncology, San Diego, Academic Press, 2000, s. 493.

3. ULUSAL ÇOCUK ENFEKSİYON HASTALIKLARI KONGRESİ

07-10 Mayıs 2003
Atatürk Kültür Merkezi, İZMİR

Kongre Sekreterliđi:

Dr. Fadil VARDAR

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sađlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı 35100, Bornova - İZMİR

Tel: 0 232 388 18 58 - GSM: 0 532 255 15 86

Faks: 0 232 339 87 81, E-mail: fvardar@med.ege.edu.tr

Organizasyon:

Global Turizm

Nispetiye Cad. Durak Apt. No: 16-1, D: 12

80600, 1. Levent - İSTANBUL

Tel: 0 212 282 92 32 - 268 18 45 / 46

Faks: 0 212 268 18 41, www.globalturizm.com.tr

cocukenf@globalturizm.com.tr

EGE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK SAĐLIđI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI