



TÜRK PEDIATRİK ONKOLOJİ GRUBU DERNEĞİ



SOCIÉTÉ INTERNATIONALE
D'ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE
INTERNATIONAL SOCIETY
OF PAEDIATRIC ONCOLOGY

XXV. ULUSAL PEDIATRİK KANSER *Kongresi*

BİLDİRİ KİTABI

9-12 NİSAN 2026

Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası



Dalya

www.tpog2026.com

İçindekiler

DAVET YAZISI.....	9
KURULLAR.....	10
BİLİMSEL PROGRAM.....	11
SÖZLÜ BİLDİRİLER.....	15
Pediatrik Kanser Kayıtları 2002-2025 (TPOG, Türk Pediatrik Onkoloji Grubu ve TPHD, Türk Pediatrik Hematoloji Derneği).....	19
Nöroblastomda Diferansiyel Mirna Ekspresyon Profili.....	20
Nöroblastomda Verteporfirinin Sisplatin Varlığı ve Yokluğunda Apoptoz ve Otofaji Üzerine Etkisi.....	23
Nöroblastomda MYCN Katsayısının Önemi: Türk Pediatrik Onkoloji Grubu Adına*.....	24
Nöroblastomda Anatomik Bölge Kökeni ve Sempatik Zincir Kökeninin Prognostik Önemi ..	26
Nöroblastomda Fbxw7 Geninin Moleküler Ve Klinik Yeri.....	28
Nöroblastomun Kemik İliği Metastazını Göstermede Kemik İliği Biyopsisi, Aspirasyon Yayması ve Akış Sitometrisinin Karşılaştırılması.....	30
TPOG NB 2020 Protokolü Yüksek Risk Grubu Konvansiyonel Kemoterapi Kolu Sonuçları ve 2026 Protokolünde Yapılan Değişiklikler.....	33
TPOG NB 2020 Protokolü Yüksek Risk Grubu, Yüksek Doz Kemoterapi + Otolog Kök Hücre Desteği Kolu Tedavi Sonuçları.....	35
Nöroblastom Olgularında İdrarda Vanilmandelik Asit ve Homovanilik Asit Düzeyleri.....	37
Relaps/Refrakter Nöroblastomda Kemoimmünoterapi Deneyiminde Uzun Dönem Sonuçlar ve Kritik Noktalar.....	38
Relaps Ve Refrakter Nöroblastom Hastalarında Kemoimmunoterapi Sonuçları.....	40
Yenidoğan Dönemi Solid Tümörleri: Tek Merkez Deneyimi ve Prognostik Faktörlerin Değerlendirilmesi.....	41
Neonatal Dönemin Solid Malign Tümörleri: 25 Yıllık Tek Merkez Deneyimi.....	43
Bilateral Wilms Tümörü :tek Merkez Deneyimi.....	44
Konjenital Mezoblastik Nefroma: Hacettepe Deneyimi.....	45
Pediatrik Ependimomda Belirgin Sağkalım Eşitsizlikleri: Üç Ülkeden Çok Merkezli Deneyim	46
Çocukluk Çağı Kanserlerinde Koku Alma Bozukluğunun Araştırılması: Tek Merkez Deneyimi.....	48
Yüksek Riskli Pediatrik Solid Tümörlerde Serum Çözünür İmmün Kontrol Noktası İmzası: Moleküler Risk Alt Gruplarının Ayırt Edilmesinde Tim-3/Galektin-9 Eksen Baskınlığı.....	50
Hodgkin Lenfoma Tanılı Hastalarımızın Klinik ve Tedavi Sonuçlarının Değerlendirilmesi ...	51
Noduler Lenfosit Predominant Hodgkin Lenfoma : Hacettepe Deneyimi.....	52

Hodgkin Lenfoma İlişkili Paraneoplastik Sendromlar.....	53
Sistemik İmmün-İnflamasyon İndeksi (SII) ve Prognostik Nutrisyonel İndeksi (PNI) Çocukluk Çağı Lenfomalarında Prognozu Öngörebilir Mi?.....	55
Pediatrik Hodgkin Lenfomada Interim PET BT Deauville Skorunun Prognostik Değeri	56
Langerhans Hücreli Histiositoz: Hacettepe Deneyimi	58
Pediatrik Langerhans Hücreli Histiositoz: Merkez Deneyimimiz, Klinik Özellikler, Prognostik Faktörler ve Uzun Dönem Sonuçlar	61
Unifokal Kemik Tutulumu Olan Langerhans Hücreli Histiositoz Vakalarında Klinik Özellikler ve Takip Sonuçları	63
Çocukluk Çağı Langerhans Dışı Histiositozlar: Tek Merkez Deneyimi.....	64
Başvuruda Hiperlökositozu Olan Akut Lenfoblastik Lösemili Hastalarda Uzun Dönem Kardiyak Ve Renal Yan Etkiler	65
Tek Merkezden Retinoblastoma Deneyimimiz	66
İntrakranial Germ Hücreli Tümör: Tek Merkez Deneyimi	68
Çocukluk Çağı Germ Hücreli Tümörlerinde Sağkalımı Etkileyen Faktörlerin Retrospektif Analizi: Tek Merkez Deneyimi	69
Çocukluk Çağı Santral Sinir Sistemi Dışı Germ Hücreli Tümörlerinde Tek Merkez Deneyimi: Klinik Özellikler ve Tedavi Sonuçları.....	71
Pediatrik Optik Gliom Tanısıyla Tedavi Verilen Hastaların Klinik Özellikleri, Yönetimi ve Sağkalım Analizi: Tek Merkez Deneyimi	76
Pediatrik Optik Gliom: Uzun Dönem İzlem Sonuçları	77
Pediatrik Tip Diffüz Yüksek Dereceli Gliomlar-Tek Merkez Deneyimi.....	78
Fare Glioblastom Modelinde Elektrokapasitif Kanser Tedavisinin Tümör Büyümesi ve İmmün Yanıt Üzerine Etkilerinin Değerlendirilmesi.....	80
Doksorubisin İle Oluşturulan Deneysel Kardiyotoksistide D-Karvon'un Kardiyoprotektif Etkilerinin Değerlendirilmesi	81
Baş ve/veya Boyun Radyoterapisi Uygulanan Pediatrik Kanser Sağ Kalanlarında Subklinik Serebrovasküler Risk Belirteçlerinin Multimodal Değerlendirilmesi.....	82
Çocukluk Çağı Kanser Hastalarında Hereditör Kanser Predispozisyon Sendromlarının Sıklığı ve Klinik Tarama Araçları Olarak MIPOGG ile Modifiye Jongmans Kriterlerinin Etkinliği ..	85
Pediatrik Kanserlerde Genetik Yatkınlık: Ege Üniversitesi Deneyimi	86
Genetik ve İmmün Biyobelirteçler Rehberliğinde Hedefe Yönelik Tedaviler ve İmmünoterapinin Uygulandığı Pediatrik Solid Tümörlerde Kişiselleştirilmiş Onkoloji: Tek Merkez Deneyimi.....	88
Yüksek Risk Rabdomyosarkom Hastalarında Prognostik Faktörler Ve Sağkalım Analizi	94
Çocukluk Çağı Ewing Sarkomunda Relaps ve Refrakter Hastalarda Kurtarma Tedavilerinin Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi	95
Çocukluk Çağı Sinovyal Sarkom Olgularının Retrospektif Değerlendirilmesi.....	96

Ewing Sarkomda Tek Merkez Deneyimi: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi	98
Osteoarkom Tanılı Hastaların Tedavi Sonuçları; Akdeniz Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Deneyimi.....	99
Relaps/Refrakter Ewing Sarkomlu Hastalarda Sağkalım ve Prognostik Faktörler.....	100
Ewing Sarkomlu Çocuklarda Klinik Özellikler ve Sağkalım Sonuçları: Akdeniz Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Deneyimi.....	101
Pediatrik HKHN Sonrası İlk Ayda Anlamlı Beden Kitle İndeksi Kaybı ve Artan Beslenme Riski: Antropometrik İzlem Tek Başına Yeterli Mi?.....	102
Çocukluk Çağı Kanserlerinde Geç Dönem Kardiyotoksitenin Erken Tanısında Standart ve Strain Ekokardiyografinin Karşılaştırılması	103
Pediatrik Spinal Kitlelerde Klinik Özellikler, Kompartman Dağılımı ve Sağkalım Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi.....	104
SEÇİLMİŞ POSTER BİLDİRİLER	106
Langerhans Hücreli Histiositozda Merkezi Sinir Sistemi Tutulumu: Hastalığın Farklı Yüzleri	109
Allojenik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda Plazma Biyobelirteçlerinin Akut GVHH'nı Erken Belirlemedeki Rolü	112
Biyopsi Sonrası Kendiliğinden Gerileyen Klavikula Kaynaklı Langerhans Hücreli Histiositoz: Pediatrik Bir Olgu ve Literatür Derlemesi	114
Türkiye'de İlk Kez Evde İnfüzyon Şeklinde Uygulanan Anti-GD2 (Dinutksimab Beta) Tedavisi: Yüksek Risk Nöroblastom Olgusu	117
Kanser Tanısı Alan Solid Tümörlü Çocuklarda Tat Değişiklikleri ve Malnütrisyon Riski ile İlişkili Faktörlerin İncelenmesi	119
İndiferansiye Sarkomu Taklit Eden Nfia::Runx1t1 Pozitif Aml-M6 Olgusu.....	121
Bir Andiferansiye Maliyente Olgusunda Moleküler Genetiğin Tedavi Kararına Etkisi	122
Dil Yerleşimli İnfantil Miyofibromatozis: Nadir Bir Vaka Sunumu	123
Konjenital Myastenia Gravis Tanılı Olguda Tlr5 Varyanti İlişkili Dev Hücreli Kemik Tümörü	125
Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Çocuklarda Sanal Gerçeklik Destekli Video Oyun Temelli Egzersiz Eğitiminin Fiziksel Uygunluk Parametreleri Üzerine Etkisi.....	126
İnfantil Hemanjiomda Propranolol Tedavisi Öncesi ve Sonrası Hematolojik İnflamatuvar Belirteçlerin Değerlendirilmesi: Retrospektif Tek Merkezli Kohort Çalışması.....	131
Çocukluk Çağında Multifokal EBV İlişkili Düz Kas Tümörü: Tanı ve Tedavi Stratejilerinin Gözden Geçirilmesi.....	132
Çocukluk Çağı Solid Tümörlerinde Nadir Görülen Geç Nüksler: Ewing Sarkomu ve Nöroblastom İki Olgu Sunumu.....	133
Refrakter Yüksek Riskli Nöroblastomlu Bir Hastada Eşzamanlı Naxitamab ve Lorlatinib Kullanım Deneyimi: Olgu Sunumu	135

Lokalize Evre Nöroblastomda MYCN Amplifikasyonuna Rağmen Kemoterapisiz Selim Seyir: İki Olgu Sunumu	137
Çocukluk Çağında Nadir Bir Olgu: Malign Perikardiyal Mezotelyoma.....	140
Ailevi SMARCB1 Mutasyonu ile İlişkili Rabdoid Tümör Yatkınlık Sendromu: Üç Olgu	141
İntrakraniyal Germinom İle İzlenen Olguda Nongerminatöz Germ Hücreli Tümöre Malign Transformasyon	142
Bebeklik Çağı Nöroblastomunda APC p.I1307K Varyantının Saptanması: Yeni Nesil Dizileme Bulguları	145
Çocukluk Çağı İmmün Yetmezlik Zemininde Gelişen Lenfomalar: Tek Merkez Deneyim ..	146
POSTER BİLDİRİLER.....	147
Irf4 Pozitif Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma Tanılı Nadir Bir Olgu	151
Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik ile İlişkili Refrakter B-Lenfoblastik Lenfoma: Adölesan Bir Olgu Sunumu	153
Nodüler Lenfosit Baskın Hodgkin Lenfomalı Hastada CD137 (TNFRSF9) İlişkili İmmün Yetmezlik ve Allojenik Kök Hücre Nakli ile Başarılı Tedavi.....	154
Ekstramedüller Tutulumlu Lenfoma Tanılı Çocuk Hastada BRCA2 p.S1106R Varyantı: Genetik Yatkınlık Açısından Bir Olgu.....	155
Nadir Bir Olgu: Pediatrik Nodal Marjinal Zon Lenfoma	156
Non Hodgkin Lenfoma: Tek Merkez Deneyimi	159
Pankreas Tutulumlu Non-Hodgkin Lenfoma Olgu Sunumu	161
Prekürsör B-Hücreli Lenfoblastik Lenfomada Paraneoplastik Ağır Akut Motor Aksonal Nöropati ve Superior Sagittal Sinüs Trombozu	163
Şilotoraksla Başvuran Lenfoma Olgusunda Lynch Sendromu: Nadir Bir Birliktelik	164
Pediatrik Hodgkin Lenfoma Klinik Karar Verme Sürecinde Yapay Zeka Modellerinin Rolü: Çok Merkezli Performans Değerlendirmesi	165
Hodgkin Lenfomada Nadir Görülen Bir Paraneoplastik Durum: Otoimmün Hemolitik Anemi	166
Extramedüller Myeloid Sarkom ve KRAS Mutasyonu.....	167
Başlangıçta BOS Negatifliği ile Seyreden Santral Sinir Sistemi Relapsı: T-Lenfoblastik Lenfomalı Bir Çocukta Tanısal Güçlük	170
Pediatrik Medulloblastomda Klinik Risk Gruplarına Göre Sağkalım Sonuçları: Retrospektif Tek Merkez Deneyimi.....	171
Ekstranöral Metastazın Nadir Bir Formu: Kemik İliği Tutulumu Gösteren Medulloblastom Olgusu.....	173
KIAA 1549-BRAF Füzyonu Bulunan Spinal Piloitik Astrositom Olgusunda Hayat Kurtarıcı MEK İnhibitor Cevabı.....	175
Joubert Sendromunda Tanımlanan İlk Yüksek dereceli Gliom Vakası	176
Çok Tabakalı Rozetler İçeren Embriyonel Tümör: Üç Yaşında Erkek Olgu.....	178

Suprasellar Alanda Piloitik Astrositom Olgusunda Trametinib Tedavisi.....	179
Birinci Trimester Dönemindeki Çevresel Maruziyetlerin Beyin Tümörü Oluşumuna Etkisinin Ege Üniversitesindeki Hastalar Üzerinden Değerlendirilmesi	181
Çocukluk Çağı Beyin Tümörleri Deneyimimiz.....	183
C19MC Amplifikasyonu Pozitif Çok Katlı Rozetler İçeren Embriyonel Tümör: Nadir Bir Olgu	184
Pediatrik Beyin Tümörlerinde Nötrofil/Lenfosit Oranının Prognostik Değerinin Değerlendirilmesi.....	187
Anti-GD2 İmmünoterapiye Bağlı Nadir Bir Gastrointestinal Toksikite: Dinutksimab İlişkili Kolit.....	188
Kafa Tabanına Uzanım Gösteren Olfaktör Nöroblastom: Olgu Sunumu	190
Çocuklarda Nöroblastik Tümörler İçin Yapılan Cerrahilerin IPSO Kılavuzuna Uygunluğu .	193
Nöroblastomda Oral Mukoza Metastazı: Nadir Bir Olgu Sunumu.....	194
Tekrarlayan Nükslerle Giden Bir Nöroblastom Olgusunda Geç Dönemde Gelişen Anti-Hu İlişkili Paraneoplastik Limbik Ensefalit	197
Adolesan Wilms Tümörü Ve Aktinomisin D'ye Bağlı Sinuzoidal Obstrüksiyon Sendromu: Vaka Sunumu.....	199
Böbrekte Görülen Nadir Bir Tümör: Kistik Parsiyel Diferansiye Nefroblastom	201
Nadir Bir Olgu: Primer Renal Ewing Sarkom	202
Malign Kemik Tümörlerinin Tanısında Yaşanan Gecikmenin Sağ kalım Üzerine Etkisi	204
Büyüme Geriliği ile Başvuran Olguda Beklenmeyen Tanı: Ewing Sarkom	205
Ret Mutasyonu Zemininde Gelişen Osteosarkom Olgusu	207
Kemoterapiye Dirençli Pediatrik Alveolar Soft Part Sarkomda Pazopanib İle Etkin Tedavi: Olgu Sunumu	208
Orbital Selülit Tablosu İle Göz Hekimine Başvuran Rabdomyosarkom Olgusu	211
NTRK1 Füzyon Pozitif, Nüks İğsi Hücreli Mezenkimal Tümör Olgusunda Larotrectinib Tedavisi	212
Nadir Bir N-MYC vakası: Feingold Tip 1 ve Kanser İlişkisi.....	214
Rabdomyosarkomda Klinik Gruplara Göre Sağkalım Analizi: Tek Merkez Deneyimi	215
Germ Hücreli Tümörler: Dokuz Eylül Üniversitesi Deneyimi.....	217
Apc Gen Mutasyonu Saptanan İki Hepatoblastom Olgusu	218
WAGR Sendromlu Hastada Soliter Karaciğer Metastazının Perkütan Radyofrekans Ablasyon Tedavisi: Olgu Sunumu.....	219
Vasküler Malformasyonların Sirolimus ile Tedavisi: Tek Merkez Deneyimi	221
Nörofibromatozis Tip 1 ile İlişkili Pleksiform Nörofibrom Tedavisinde Selumetinibin Dermatolojik Etkileri: Klinik Zorluklar ve Terapötik Yönetim	222

Pediatrik Yaş Grubunda Agresif Benign Kemik Lezyonlarında Denosumab Deneyimi: İki Olgu Sunumu	223
Nazofarengeal Karsinom Tanısı ile İzlenen Pediatrik Hastada Vertebra Metastazı ile Relaps: Olgu Sunumu	224
Orbita Yerleşimli Malign Rhabdoid Tümör Olgusu	226
Çocukluk Çağında Nadir Bir Kanser: Malign Melanom.....	227
Operabl Olmayan İnfantil Myofibromatoziste TFG–ROS1 Mutasyonunda Ceritinib Cevabı.....	228
Yenidoğanda Servikal Kaposiform Hemanjiendotelyomada Erken Cerrahi Eksizyon: Olgu Sunumu.....	229
Çocukluk Çağında Nadir Bir Tümör: Gastrik Adenokarsinom	231
Adölesan Hastada Nadir Bir Olgu: PD-L1 %100 Pozitif EBV İlişkili Metastatik Timik Karsinomda Pembrolizumab Yanıtı.....	234
İnfant ve Erken Çocukluk Çağında Rabdoid Tümör Spektrumu: Farklı Klinik Sunumlarla Üç Olgu.....	237
Primer Renal Ewing Sarkom: Pediatrik Yaş Grubunda Nadir Bir Lokalizasyon.....	238
Sdhb Eksikliği Olan Pediatrik Mide Gastrointestinal Stromal Tümör: Carney–Stratakis Sendromunu Düşündüren Bir Olgu.....	240
Pediatrik Nadir Bir Tanı: Foliküler Lenfoma	242
Pediatrik Pulmoner Mukoepidermoid Karsinom: İki Olgu Sunumu	244
Pediatrik Onkoloji Hastalarında Yeni Nesil Dizileme (NGS) Sonuçlarının Klinik Karar Süreçlerine Etkisi: Tek Merkez Erken Dönem Deneyimi	245
Çocuk Onkoloji Hastalarında Böbrek Yetmezliği: Tek Merkez Deneyimi	246
Osteosarkom Tedavisinde Yüksek Doz Metotreksat İlişkili Miyozit Olgusu.....	247
Çocukluk Çağı Kanserinden Sağ Kalan Olgularda Fonksiyonel Gastrointestinal Hastalıkların Sıklığının Ve Etki Eden Faktörlerin Değerlendirilmesi	249
Platin Grubu Kemoterapi Alan Kanserli Çocuklarda Ototoksositeye İlişkin Retrospektif Çalışma	250
D Vitamini Çocukluk Çağı Kanserlerinde Prognozla İlişkili midir? Tek Merkez Deneyimi	251
Relaps/Refrakter Nöroblastom Tanılı Hastalarda Naxitamab Uygulama Deneyimi	252
Pediatrik Kanser Hastalarında Klorheksidinli Örtü İçeren Bakım Paketinin Santral Venöz Kateterle İlişkili Kan Dolaşımı Enfeksiyonlarına Etkisi: Randomize Kontrollü Çalışma	253
Profesyonel Yaşam Kalitesi, Merhamet Doyumu ile Tükenmişlik ve İkincil Travmatik Stresin İlişkisi: Üçüncü Basamak Pediatrik Kliniklerde Kesitsel Bir Çalışma	254
2025 Yılı Türkiye’inde Sağlık Müesseselerine Ulaşmak Kolaylaştı Ancak Tanı Ve Tedavide Durum Farklı Olabiliyor.....	255
Relaps/Refrakter Solid Tümörlü Çocuklarda Vit (Vinkristin-Irinotekan-Temozolamid) Tedavisi Sonuçlarımız Tek Merkez Deneyimi	258

Çocukluk Çağı Constitutional Mismatch Repair Deficiency Sendromu Olgularımızın Değerlendirilmesi: Klinik Bulgular Ve Sağkalım.....	259
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Kliniğinde İzlenen Hastalarda Tanısal Gecikmeyi Etkileyen Faktörlerin Değerlendirilmesi	260
Refrakter Sistemik Langerhans Hücreli Histiyoitoz Tanılı İki Olgunun BRAF/MEK İnhibitörü ile Tedavisi	261
Pediatrik Tümörlerde Nivolumab İmmunoterapisi: Tek Merkez Deneyimi	262
PIK3CA Mutasyonu İlişkili Aşırı Büyüme Sendromunda Alpelisib Deneyimi: Bir Olgu	263
Paraneoplastik Nörolojik Sendrom İle Başvuran İki Farklı Pediatrik Malignite.....	265
Dinutuksimab Beta Tedavisi Sırasında Gelişen Periferik Ekstravazasyon: Nöroblastomlu Bir Pediatrik Hastada Vaka Sunumu.....	267

DAVET YAZISI

Değerli meslektaşlarım,

XXV. Türk Pediatrik Onkoloji Grubu (TPOG) Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi, 09-12 Nisan 2026 tarihleri arasında Pine Bay Holiday Resort -Kuşadası'nda yapılacaktır.

Türk Pediatrik Onkoloji Grubu Derneği olarak hedefimiz; ülkemizde Pediatrik Onkoloji alanındaki bilgiyi ileri düzeye taşımak ve aynı zamanda kanserli çocuklara güncel ve kaliteli sağlık hizmeti sunmaktır. Bu bağlamda bizi hedeflerimize taşıyacak genç meslektaşlarımızla aktif olarak birlikte çalışmak vizyonumuzdur. Bu kongrede de; hem konularında tecrübeli kıdemli meslektaşlarımız, hem de genç meslektaşlarımız ile pediatrik onkoloji alanındaki yeni yaklaşımları birlikte tartışmayı hedefliyoruz.

9 Nisan 2026 Perşembe öğleden sonra başlayacak kongremizde konu başlıkları; “yenidoğan onkolojisi, immun yetersizlik ve kanser, çocukluk çağı sarkomları, çocukluk çağı kanserlerinde beslenme, tanı koyarken yeni yöntemler, Nöroblastom’da yeni ne var?, febril nötropeni ve tedavi toksiteleri” olarak belirlenmiştir.

Kongrenin bilimsel programı “International Society of Pediatric Oncology (SIOP)” bilimsel kurulu tarafından onaylanacak olup özellikle SIOP üyesi olmak isteyen genç arkadaşlarımız bu kongreye katılarak üyelik için zorunlu olan “bir SIOP aktivitesine katılma kriterini” yerine getirmiş olacaktır.

Pediatrik Onkoloji alanındaki yenilikleri farkedip, bilgi ve tecrübelerimizi paylaşmak, tarihi ve doğası ile büyüleyici bir ortamda dostlarla buluşmak, yeni anılar biriktirmek üzere, Pediatrik Onkoloji’ye emek veren ve ilgilenen herkesi XXV. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi’ne davet eder saygılar sunarız.

Prof. Dr. Serap AKSOYLAR

Türk Pediatri Onkoloji Grubu Derneği Yönetim Kurulu Başkanı

KURULLAR

Prof. Dr. Serap Aksoylar

Prof. Dr. Handan Uğur Dinçaslan

Prof. Dr. Refik Emre Çeçen

Prof. Dr. Derya Özyörük

Prof. Dr. Ayhan Dağdemir

Prof. Dr. Deniz Tuğcu

Prof. Dr. Mehmet Fatih Erbey

BİLİM KURULU

Prof. Dr. Ayhan Dağdemir

Doç. Dr. Eda Ataseven

Doç. Dr. Süheyla Ocak

Doç. Dr. Koray Yalçın

Doç. Dr. Özge Vural

DENETLEME KURULU

Prof. Dr. Emel Ünal

Uzm. Dr. Fahrinnisa Ferhan Akıcı

Doç. Dr. Sema Vural

BİLİMSEL PROGRAM

XXV. ULUSAL PEDIATRİK KANSER KONGRESİ
09-12 NİSAN 2026
Pine Bay Holiday Resort , Kuşadası

1 .GÜN
09 Nisan 2026, Perşembe

13.00-13.20	Açılış Konuşmaları Tpog Başkanı : Prof. Dr. Serap AKSOYLAR, Prof. Dr. Münevver BÜYÜKPAMUKÇU
13.20-14.00	YENİDOĞAN ONKOLOJİSİ Oturum Başkanları: Dr. Nilgün KURUCU , Dr. Deniz TUĞCU
13.20-13.40	Perinatal Kitlelere Yaklaşım: Ayırıcı Tanı ve Tedavi Konuşmacı: Dr. Eda ATASEVEN
13.40-14.00	Yenidoğan Onkolojisinde Tedavi Prensipleri: Farmakokinetik, Toksikite ve Doz Uyarlamaları Konuşmacı: Dr. Derya ÖZYÖRÜK
14.00-15.00	OLGULARLA YENİDOĞAN ONKOLOJİSİ Oturum Başkanları: Dr. Elif GÜLER, Dr. Neriman SARI
14.00-14.10	Olgu - 1- Teratom Konuşmacı: Dr. Tuba EREN
14.10-14.20	Olgu-2 -Nöroblastom Konuşmacı: Dr. İbrahim KARTAL
14.20-14.30	Olgu-3-Sarkom Konuşmacı: Dr. Begüm Şirin KOÇ
14.30-14.40	Olgu-4-Rabdomyom Konuşmacı: Dr. Ayşe ÖZKAN
14.40-14.50	Soru & Cevap ve Tartışma
14.50-15.00	KAHVE ARASI
15.00-16.00	NEUROBLASTOMA IN THE ANTI-GD2 ERA: TREATMENT STRATEGIES AND OUTCOMES Oturum Başkanları: Dr. Nur OLGUN, Dr. Emre ÇEÇEN
15.00-15.30	GD2 directed immunotherapy: From biological rationale to therapeutic innovation Konuşmacı: Dr. Holger LODE
15.30-16.00	How have treatment outcomes changed for patients with neuroblastoma in the anti-GD2 era? Konuşmacı: Dr. Aleksandra WIECZOREK
16.00-16.30	NÖROBLASTOM TEDAVİSİNDE NÜKLEER TIP UYGULAMALARI Oturum Başkanları: Dr. Bilgehan YALÇIN, Dr. Mustafa BÜYÜKAVCI
	Konuşmacı: Dr. Pınar KIRATLI
16.30-17.10	ST. JUDE GLOBAL INITIATIVES WITH FOCUS ON THE EASTERN MEDITERRANEAN REGION Oturum Başkanları: Dr. Tezer KUTLUK, Dr. Rawad RİHANI
16.30-16.50	St. Jude Global Overview Konuşmacı: Dr. Sima JEHA, MD (Director, Eastern Mediterranean Region, St. Jude Global)
16.50-17.10	St. Jude Global Initiatives in the Eastern Mediterranean Region Konuşmacı: Dr. Asim BELGAUMI, MD (Director, Eastern Mediterranean Hub, St. Jude Global)
17.10-17.30	KONFERANS Çocukluk Çağı Kanserlerinin Sağlık Oranlarındaki Gelişmelerin Küresel Olarak Değerlendirilmesi (Progress in global childhood cancer survival)
17.10-17.30	Konuşmacı: Dr. Tezer KUTLUK
17.30-19.00	SÖZEL BİLDİRİLER - 1 Oturum Başkanları: Dr. Handan Uğur DİNÇASLAN , Dr. Nalan YAZICI , Dr. Metin DEMİRKAYA

2. GÜN
10 NİSAN 2026, Cuma

08.15-09.30	İMMUN YETMEZLİK VE KANSER (Prof. Dr. Betül SEVİNİR Onuruna) Oturma Başkanları: Dr. Betül SEVİNİR , Dr. Volkan HAZAR, Dr. Handan Uğur DİNÇASLAN
08.15-08.35	İmmün Yetmezlikler ve Kanser İlişkisi Konuşmacı: Dr. Gülşah TANYILDIZ
08.35-08.45	Olgu 1: Hodgkin Lenfoma Konuşmacı: Dr. Gülcihan ÖZEK
08.45-08.55	Olgu 2 – Non Hodgkin Lenfoma Konuşmacı: Dr. Özge VURAL
08.55-09.05	Olgu-3: Post-Transplant Lenfoproliferatif Hastalık Konuşmacı: Dr. Ekrem ÜNAL
09.05-09.15	Soru & Cevap ve Tartışma
09.15-09.30	Prof. Dr. Betül SEVİNİR
09.30-10.00	PROGRESS FOR CHILDREN WITH RENAL TUMORS Oturma Başkanları: Dr. Rejin KEBUDİ , Dr. Burça AYDIN
	Konuşmacı: Dr. Marry van den Heuvel EIBRINK
10.00-10.20	KAHVE ARASI
10.20-11.20	UMUT VE GERÇEĞİ DENGEMEK: PEDIATRİK ONKOLOJİDE TANI VE İZLEMDE İLETİŞİM SANATI Oturma Başkanları: Dr. Fatma Betül ÇAKIR , Dr. Begül YAĞCI
10.20-10.45	Konuşmacı: Dr. Ülkü Miray YILDIRIM
10.45-11.10	Konuşmacı: Psik. Ömer Cihat YILDIRIM
11.10-11.20	Soru & Cevap ve Tartışma
11.20-12.00	UYDU SEMPOZYUMU Kanserli Çocuğun Beslenme Yolculuğu: Prehabilitasyondan Remisyona Konuşmacı: Dr. Mehmet KANTAR, Dr. Funda ÇETİN
12.00-13.00	ÖĞLE YEMEĞİ
13.00-13.40	UYDU SEMPOZYUMU NTRK Pozitif Solid Tümörlerde Hedefe Yönelik Yaklaşım: Vitrakvi Deneyimi Konuşmacı: Dr. Mehmet Fatih Erbey
13.40-14.30	KANSERLİ ÇOCUKTA BESLENME Oturma Başkanları: Dr. Ceyhan BOZKURT , Dr. Ayşegül ÜNÜVAR
13.40-14.00	Pediyatrik Onkolojide Gelecek Perspektifi: Kişiselleştirilmiş Beslenme Konuşmacı: Dr. Derya Hopancı BIÇAKLI
14.00-14.20	Kanser ve Tedavisinin Mikrobiyaya Üzerine Etkisi ve Klinik Önemi Konuşmacı: Dr. Funda ÇETİN
14.20-14.30	Soru & Cevap ve Tartışma
14.30-18.30	KAHVE ARASI
18.30-20.00	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU-2 Oturma Başkanları: Dr. Serap AKSOYLAR , Dr. Serhan KÜPELİ , Dr. Ahmet DEMİR
21.00-23.00	GENÇ TPOG OTURUM : Sorular ? Sorunlar ? Moderatörler: Dr. Eda ATASEVEN , Dr. Koray YALÇIN



3. GÜN
11 NİSAN 2026, Cumartesi

07.30-09.00	SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU-3 Oturum Başkanları: Dr. Murat ELLİ, Dr. Aykan ÖZGÜVEN, Dr. Erman ATAŞ	
09.00-10.00	ONKOLOJİK TANIDAKİ YENİ YÖNTEMLER Oturum Başkanları: Dr. Güçlü PINARLI, Dr. Gürses ŞAHİN, Dr. Koray YALÇIN	
09.00-09.20	Pediyatrik Onkolojik Patolojide Moleküler Algoritmaların Güncel Yeri Konuşmacı: Dr. Ayça Erşen DANYELİ	
09.20-09.40	Sıvı Biyopsi ve MRD: Tanı, Risk Sınıflaması ve Tedavi Yanıtında kullanımı Konuşmacı: Dr. Safiye AKTAŞ	
09.40-10.00	AI-Powered Diagnosis: Where Do We Stand in Pediatric Oncology? Konuşmacı: Dr. Uri ILAN (Online)	
10.00-10.20	KAHVE ARASI	
10.20-11.20	YUMUŞAK DOKU SARKOMLARINDA YENİLİKLER Oturum Başkanları: Dr. Cengiz CANPOLAT, Dr. Funda ÇORAPÇIOĞLU, Dr. Ali AYÇİÇEK	
10.20-10.40	Rabdomyosarkom: Moleküler Gelişmelerden Kliniğe Yansımalar Konuşmacı: Dr. Uğur DEMİRSOY	
10.40-11.00	Rabdomyosarkom Dışı Yumuşak Doku Sarkomlarında Yenilikler Konuşmacı: Dr. Nurşah EKER	
11.00-11.10	Olgu-1- RMS Konuşmacı: Dr. Alper ÖZCAN	
11.10-11.20	Olgu-2 Non-RMS (Fibrosarkom Dışı) Konuşmacı: Dr. Hatice Mine ÇAKMAK	
11.20-11.50	CURRENT TREATMENT STRATEGIES IN HIGH RISK NEUROBLASTOMA Oturum Başkanları: Dr. Emel CABI ÜNAL, Dr. Gülay SEZGİN	
	Konuşmacı: Dr. Jaume MORA	
11.50-12.20	PEDİYATRİK KANSERDE OTOTOKSİSİTE VE ÖNLEME STRATEJİLERİ Oturum Başkanları: Dr. Nurdan TAÇYILDIZ, Dr. Şule YEŞİL	
	Konuşmacı: Dr. Marry van den Heuvel EIBRINK	
12.20-13.30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13.30-14.10	UYDU SEMPOZYUMU Oturum Başkanları: Dr. Serra Kamer, Dr. İlnur Görken Pediyatrik Onkolojide Proton Terapi Konuşmacı: Dr. Nuri İlker Çatan, Phd Proton Therapy in Pediatric Oncology Konuşmacı: Dr. med. Semi B. Harrabi	 
14.10-15.30	ÇOCUKLUK ÇAĞRI KANSER PREDİSPOZİSYON SENDROMLARI: TANIDAN TEDAVİYE Oturum Başkanları: Dr. Ali VARAN, Dr. Rejin KEBUDİ, Dr. Bahar GENÇ	
14.10-14.30	Kanser Predispozisyon Sendromlarında Klinik İpuçları ve İzlem Protokolleri Konuşmacı: Dr. Süheyla OCAK	
14.30-14.50	Nörokutanöz Sendromlarda Onkolojik Yönetim: Kılavuza Dayalı ve Gerçek Yaşam Yaklaşımı Konuşmacı: Dr. Hilal SUSAM ŞEN	
14.50-15.20	Mismatch Repair Deficiencies in Children Konuşmacı: Dr. Uri TABORÍ (SickKids-Online)	
15.20-15.30	Soru & Cevap ve Tartışma	
15.30-18.00	TPOG GENEL KURUL TOPLANTISI	

4. GÜN
12 NİSAN 2026, Pazar

08.30-09.10	YENİ NESİL TEDAVİLERDE YAN ETKİ İZLEMİ Oturma Başkanları: Dr. Ayşe ERBAY, Dr. Emre ÇEÇEN
08.30-08.50	İmmünoterapiye Özgü Toksikitelere Yaklaşım Konuşmacı: Dr. Deniz KIZMAZOĞLU
08.50-09.10	Hedeflenmiş Tedavilerde Yan Etkiler: Günlük Pratikte İzlem Konuşmacı: Dr. Sonay İncesoy ÖZDEMİR
09.10-10.30	PEDİATRİK ONKOLOJİDE DESTEK TEDAVİLER: KILAVUZLAR IŞIĞINDA GÜNCEL YAKLAŞIMLAR Oturma Başkanları: Dr. Zeynep KARAKAŞ, Dr. Zuhal Keskin SARILAR
09.10-09.30	Güncel Febril Nötropeni Rehberi Konuşmacı: Dr. Arzu Yazal ERDEM
09.30-09.50	Kas Koruma ve Oyunla Egzersiz Konuşmacı: Dr. Gizem Zengin ERSOY
09.50-10.10	IVIG Endikasyonları ve Kullanımı Konuşmacı: Dr. Fatih ORHAN
10.10-10.30	Mukoza ve Cilt Bakımı Konuşmacı: Dr. Aytül TEMUROĞLU
10.30-10.50	KAHVE ARASI
10.50-11.50	TPOG PROTOKOL VE PROJELER Oturma Başkanları: Dr. Serap AKSOYLAR, Dr. Ayhan DAĞDEMİR
10.50-11.00	Histositoz Protokolü- Dr. Gökçe Pınar REİS
11.00-11.10	Medulloblastom Protokolü- Dr. Mehmet KANTAR
11.10-11.20	Nöroblastom TPOG 2026 Protokolü- Dr. Nur OLGUN
11.20-11.30	Ulusal Relaps Refrakter Nöroblastom Protokolü- Dr. Nur OLGUN
11.30-11.40	Kardiyotoksikite Çalışması- Dr. Nurdan TAÇYILDIZ
11.40-11.50	Soru & Cevap ve Tartışma
11.50-12.10	Akılcı İlaç Kullanımı İlkeleri Konuşmacı: Dr. Ayhan DAĞDEMİR
12.10-12.30	KAPANIŞ OTURUMU

SÖZLÜ BİLDİRİLER

1. GÜN - 09 Nisan 2026, Perşembe SAAT : 17:30 - 19:00

SÖZEL BİLDİRİLER - 1

Oturma Başkanları: Dr. Handan Uğur DİNÇASLAN , Dr. Nalan YAZICI , Dr. Metin DEMİRKAYA

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SB - 01	9904	17.30-17.35	PEDİATRİK KANSER KAYITLARI 2002-2025 (TPOG, TÜRK PEDİATRİK ONKOLOJİ GRUBU VE TPHD, TÜRK PEDİATRİK HEMATOLOJİ DERNEĞİ)	M. TEZER KUTLUK	M. Tezer Kutluk , Akif Yeşilipek
SB - 02	8786	17.35-17.40	NÖROBLASTOMDA DİFERANSİYEL MİRNA EKSPRESYON PROFİLİ	SEFAYI MERVE ÖZDEMİR	Sefayi Merve ÖZDEMİR, Özde Elif GÖKBAYRAK, Güldeniz GÜLCAN, Deniz KIZMAZOĞLU, Refik Emre ÇEÇEN, Safiye AKTAŞ
SB - 03	3145	17.40-17.45	NÖROBLASTOMDA VERTEPORFİRİNİN SİSPLATİN VARLIĞI VE YOKLUĞUNDA APOPTOZ VE OTOFAJİ ÜZERİNE ETKİSİ	SELEN KUM ÖZŞENGEZER	Selen KUM ÖZŞENGEZER , Zekiye Sultan ALTUN , Nur OLGUN , Osman YILMAZ
SB - 04	8371	17.45-17.50	NÖROBLASTOMDA MYCN KATSAYISININ ÖNEMİ: TÜRK PEDİATRİK ONKOLOJİ GRUBU ADINA*	ÖZDE GÖKBAYRAK	Özde Gökbayrak, Safiye Aktaş, Deniz Kızmaoğlu, Sefayi Merve Özdemir, Güldeniz Gülcan, Refik Emre Çeçen, Sibel Akpınar Tekgündüz, Betül Sevinir, Neriman Sarı, Nurşah Eker, Serhan Küpeli, Nilgün Kurucu, Bengü Demirağ, Ayşe Erbay, Güçlü Pınarlı, Derya Özyörük, Rejin Kebudi, Ayhan Dağdemir, Murat Elli, Nurdan Taçyıldız, Deniz Tuğcu, Sultan Aydın, Eda Ataseven, Zuhâl Önder Siviş, Şule Yeşil, Sühayla Ocak, Bahar Genç, Aslı Turgutoğlu Yılmaz, Begül Yağcı, Elif Güler, Uğur Demirsoy, Mehmet Fatih Orhan, Yavuz Köksal, Mustafa Büyükcavcı, Aykan Özgüven, Volkan Hazar, Begüm Şirin Şahin, Canan Özdemir, Alper Özcan, Özgür Cartı, Nur Olgun
SB - 05	9276	17.50-17.55	NÖROBLASTOMDA ANATOMİK BÖLGE KÖKENİ VE SEMPATİK ZİNCİR KÖKENİNİN PROGNOSTİK ÖNEMİ	MERVE DENİZ GENÇ	Merve Deniz Genç, Bilgehan Yalçın, Mithat Haliloğlu, Saniye Ekinci, Diclehan Orhan, Hilal Susam Şen, İdil Rana User, Nursun Özcan, Bilge Volkan Salancı, Berna Oğuz, Pınar Kıratlı, Burca Aydın, Nilgün Kurucu, Ali Varan
SB - 06	9519	17.55-18.00	NÖROBLASTOMDA FBXW7 GENİNİN MOLEKÜLER VE KLİNİK YERİ	GÜLDENİZ GÜLCAN	Güldeniz GÜLCAN, Safiye AKTAŞ, Sefayi Merve ÖZDEMİR, Özde Elif GÖKBAYRAK, Deniz KIZMAZOĞLU, Refik Emre ÇEÇEN, Ebru YILMAZ, Sultan AYDIN, Serhan KÜPELİ, Ayşe ERBAY, Nilgün KURUCU, Fatma Betül ÇAKIR, Aslı TURGUTOĞLU YILMAZ, Betül SEVİNİR, Murat ELLİ, Deniz TUĞCU, Volkan HAZAR, Eda ATASEVEN, Sibel AKPINAR TEKGÜNDÜZ, Begüm Şirin ŞAHİN, Ayhan DAĞDEMİR, Hatice Nur OLGUN
SB - 07	9437	18.00-18.05	NÖROBLASTOMUN KEMİK İLİĞİ METASTAZINI GÖSTERMEDE KEMİK İLİĞİ BİYOPSİSİ, ASPİRASYON YAYMASI VE AKIŞ SİTOMETRİSİNİN KARŞILAŞTIRILMASI	ALİ AYÇİÇEK	Ali Ayçiçek, Esra Arslantaş, Selvinaz Özkara, Ayşe Karagenc, Sibel Akpınar Tekgündüz, Duygu Yıldırğan, Tuba Nur Tahtakesen, Ayşe Gonca Kaçar, Özgü Hançerli, Saide Ertürk, Özlem Başoğlu Öner, Mehmet Cemal Dönmez, Deniz Büşra İnci, Çağla Şafak Karaoğlan
SB - 08	5856	18.05-18.10	TPOG NB 2020 PROTOKOLÜ YÜKSEK RİSK GRUBU KONVANŞİYONEL KEMOTERAPİ KOLU SONUÇLARI VE 2026 PROTOKOLÜNDE YAPILAN DEĞİŞİKLİKLER	EMRE ÇEÇEN	Emre Cecen, Deniz Kızmaoğlu, Sibel Akpınar Tekgündüz, Serhan Küpeli, Ali Varan, Betül Sevinir, Birsen Baysal, Bengü Demirağ, Neriman Sarı, Nurşah Eker, Ayşe Erbay, Yavuz Köksal, Begül Yağcı, Derya Özyörük, Ayhan Dağdemir, Güçlü Pınarlı, Nilgün Kurucu, Aytül Temuroğlu, Rejin Kebudi, Sultan Aydın, Ayşe Özkan, Uğur Demirsoy, Murat Elli, Deniz Tuğcu, Nurdan Taçyıldız, Aslı Turgutoğlu Yılmaz, Mustafa Büyükcavcı, Eda Ataseven, Zuhâl Önder Siviş, Bahar Genç, Volkan Hazar, Sühayla Ocak, Begüm Şirin Şahin, Aykan Özgüven, Şule Yeşil, Mehmet Fatih Orhan, Elif Güler, Özgür Cartı, Canan Özdemir, Alper Özcan, Gökçe Pınar Reis, Gülcihan Özek, Cengiz Canpolat, Tiraje Celkan, Safiye Aktaş, Zekiye Altun, Handan Güleriyüz, Mustafa Olguner, Ceren Saroğlu, Ayşe Demiral, Ahmet Çelik, Serra Kamer, Rıza Çetingöz, Recep Bekiş, Emel Ünal, Tezer Kutluk, Serap Aksoylar, Dilek İnce, Nur Olgun
SB - 09	8187	18.10-18.15	TPOG NB 2020 PROTOKOLÜ YÜKSEK RİSK GRUBU, YÜKSEK DOZ KEMOTERAPİ + OTOLOG KÖK HÜCRE DESTEĞİ KOLU TEDAVİ SONUÇLARI	GÜLCİHAN ÖZEK	Serap Aksoylar, Gülcihan Özek, Neriman Sarı, Musa Karakükçü, Sühayla Ocak, Derya Özyörük, Ebru Yılmaz, Murat Elli, Şule Yeşil, Ayhan Dağdemir, Gökçe Pınar Reis, Nilgün Kurucu, Elif Güler, Eda Ataseven, Fatma Betül Çakır, Namık Yaşar Özbeke, Işık Odaman Al, Erman Atas, Sibel Akpınar Tekgündüz, Bahar Genç, Volkan Hazar, İbrahim Kartal, Alper Özcan, Nurdan Taçyıldız, Deniz Tuğcu, Fatih Erbey, Başak Adaklı Aksoy, Koray Yalçın, Fatih Orhan, Mediha Akcan, Ersin Töret, Betül Sevinir, Begüm Şirin Koç, Deniz Kızmaoğlu, Refik Emre Çeçen, Nur Olgun
SB - 10	1899	18.15-18.20	NÖROBLASTOM OLGULARINDA İDRARDA VANİLMANDOLİK ASİT VE HOMOVANİLİK ASİT DÜZEYLERİ	MERVE DENİZ GENÇ	Merve Deniz Genç, Bilgehan Yalçın, Diclehan Orhan, Saniye Ekinci, Berna Oğuz, Aslı Pınar, Hilal Susam Şen, Mithat Haliloğlu, Burak Arıdıçlı, Burca Aydın, Nilgün Kurucu, Ali Varan
SB - 11	8782	18.20-18.25	RELAPS/REFRAKTER NÖROBLASTOMDA KEMOİMMÜNÖTERAPİ DENEYİMİNDE UZUN DÖNEM SONUÇLAR VE KRİTİK NOKTALAR	DENİZ KIZMAZOĞLU	Emre Çeçen, Deniz Kızmaoğlu, Ceren Saroğlu, Safiye Aktaş, Recep Bekiş, Handan Güleriyüz Uçar, Ahmet Çelik, Mustafa Olguner, Ayşe Demiral, Serra Kamer, Rıza Çetingöz, Dilek İnce, Nur Olgun
SB - 12	9908	18.25-18.30	RELAPS VE REFRAKTER NÖROBLASTOM HASTALARINDA KEMOİMMÜNÖTERAPİ SONUÇLARI	NİLGÜN KURUCU	Nilgün Kurucu, Tezer Kutluk, Hilal Susam Şen, Bilgehan Yalçın, Burca Aydın, Ali Varan
SB - 13	6935	18.30-18.35	YENİDOĞAN DÖNEMİ SOLİD TÜMÖRLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ VE PROGNOSTİK FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ	GÖKÇEN TUĞÇE ÖZSÜT	Gökçen Tuğçe Özşüt, Nazmiye Bengü Karaçaklar, Emre Sefa Gültekin, Eray Akay, Selma Çakmakçı, Mustafa Cemaloğlu, Arzu Yazal Erdem, Refika Sırma Dokuzboy, Derya Özyörük, Sevim Ünal, Neriman Sarı
SB - 14	6118	18.35-18.40	NEONATAL DÖNEMİN SOLİD MALİGN TÜMÖRLERİ: 25 YILLIK TEK MERKEZ DENEYİMİ	ÖYKÜ DENİZ KANBUR	Öykü Deniz Kanbur, Nilgün Kurucu, Hilal Susam Şen, Güzide Burca Aydın, Bilgehan Yalçın, Ali Varan, Tezer Kutluk
SB - 15	5982	18.40-18.45	BİLATERAL WILMS TÜMÖRÜ :TEK MERKEZ DENEYİMİ	SİMGE ÇINAR ÖZEL	Simge Cınar Özel, İremnaz Karahan, Nil Çomunoğlu, Mehmet Elicevlik, Haluk Emir, Ayşe Kalyoncu Uçar, Sebah Kuruoğlu, Şefika Arzu Ergen, Sühayla Ocak
SB - 16	7810	18.45-18.50	KONJENİTAL MEZOBLASTİK NEFROMA: HACETTEPE DENEYİMİ	SENANUR SOYLU	Hilal Susam Şen, Bilgehan Yalçın, Senanur Soylu, Diclehan Orhan, Burak Arıdıçlı, Nursun Özcan, Saniye Ekinci, Burca Aydın, Nilgün Kurucu, Mithat Haliloğlu, Ali Varan
SB - 17	6847	18.50-18.55	PEDİATRİK EPENDİMOMDA BELİRGİN SAĞKALIM EŞİTSİZLİKLERİ: ÜÇ ÜLKEDEN ÇOK MERKEZLİ DENEYİM	SELMA ÇAKMAKCI	Selma Çakmakçı , Rahat Ul Ain, Julia Hoveyan, Harun Demirci, Laeeq Ur Rehman, Eduard Asatryan, Sühayla Aytaç Arslan, Servet Güreşçi, Ayşe Özdemir Gökçe, Rabia Qaiser, Mahvish Hussain, Derya Özyörük, Neriman Sarı, Nisreen Amayiri, Maryam Fouladi, Simon Bailey, Eric Bouffet, İbrahim Qaddoumi, Naureen Mushtaq
SB - 18	6800	18.55-19.00	ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSERLERİNDE KOKU ALMA BOZUKLUĞUNUN ARAŞTIRILMASI: TEK MERKEZ DENEYİMİ	YASİN YILMAZ	Yasin Yılmaz, Deniz Tuğcu, Betül Eda Çilesiz, Fatma Ezgi Döğen, Vildan Koçali, Gülcan Erbaş, Osman Kuleli, Cömert Şen, Gülşah Tanyıldız, Serap Karaman, Ayşegül Ünüvar, Zeynep Karakaş, Richard L Doty

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM , 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

2. GÜN - 10 NİSAN 2026, Cuma SAAT : 18:30 - 20:00

SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU-2

Oturma Başkanları: Dr. Serap AKSOYLAR , Dr. Serhan KÜPELİ , Dr. Ahmet DEMİR

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SB - 19	5545	18.30-18.35	YÜKSEK RİSKLİ PEDIATRİK SOLİD TÜMÖRLERDE SERUM ÇÖZÜNÜR İMMÜN KONTROL NOKTASI İMZASI: MOLEKÜLER RISK ALT GRUPLARININ AYIRT EDİLMESİNDE TİM-3/GALEKTİN-9 EKSEN BASKINLIĞI	HİKMET GÜLŞAH TANYILDIZ	<u>Hikmet Gülşah Tanyıldız</u> , Ayşenur Kökoğlu, Nurgül Naurzvai, Umut Can Küçüksezer, Günnur Deniz, Esin Çetin Aktaş
SB - 20	2687	18.35-18.40	HODGKİN LENFOMA TANILI HASTALARIMIZIN KLİNİK VE TEDAVİ SONUÇLARININ DEĞERLENDİRİLMESİ	GÜLCAN ERBAŞ	Ejegyz Myradova, <u>Gülcan Erbaş</u> , Osman Kuleli, Yasin Yılmaz, Zuhal Bayramoğlu, Ayça İribaş Çelik, Emine Gökür Işık, Fulya Yaman Ağaoğlu, Şifa Şahin, Hikmet Gülşah Tanyıldız, Gülçin Yeğen, Serap Karaman, Ayşegül Ünüvar, Zeynep Karakaş, Deniz Tuğcu
SB - 21	6315	18.40-18.45	NODULER LENFOSİT PREDOMİNANT HODGKİN LENFOMA : HACETTEPE DENEYİMİ	NİLGÜN KURUCU	<u>Nilgün Kurucu</u> , Hilal Susam Şen, Bilgehan Yalçın, Ayşegül Üner, Diclehan Orhan, Burça Aydın, Ali Varan
SB - 22	3525	18.45-18.50	HODGKİN LENFOMA İLİŞKİLİ PARANEoplastik SENDROMLAR	GÖKHAN GÜVENKAYA	<u>Gökhan Güvenkaya</u> , Burça Aydın , Özge Albayrak, Hilal Susam Şen , Bilgehan Yalçın , Nilgün Kurucu , Ali Varan
SB - 23	5742	18.50-18.55	SİSTEMİK İMMÜN-İNFLAMASYON İNDEKSİ (SII) VE PROGNOSTİK NUTRİSYONEL İNDEKSİ (PNI) ÇOCUKLUK ÇAĞI LENFOMALARINDA PROGNOZU ÖNGÖREBİLİR Mİ?	AYBIKE KOÇ	<u>Aybike Koç</u> , Dildar Bahar Genç, Şebnem Apaydın, Zeynep Yıldız Yıldırım
SB - 24	8571	18.55-19.00	PEDIATRİK HODGKİN LENFOMADA İNTERİM PET BT DEAUVILLE SKORUNUN PROGNOSTİK DEĞERİ	HATİCE YANAR UYSAL	<u>Hatice Yanar Uysal</u> , Emel Koçyiğit Deveci, Metin Çil, Nihal Boz, Ganiye Begül Yağcı
SB - 25	9907	19.00-19.05	LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOİTOZ: HACETTEPE DENEYİMİ	GÜLFEM ANAÇ	<u>Gülfem Anaç</u> , Hilal Susam Şen, Bilgehan Yalçın, Nilgün Kurucu, Ali Varan, Burça Aydın
SB - 26	9534	19.05-19.10	PEDIATRİK LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOİTOZ: MERKEZ DENEYİMİMİZ, KLİNİK ÖZELLİKLER, PROGNOSTİK FAKTÖRLER VE UZUN DÖNEM SONUÇLAR	GÖKÇEN TUĞÇE ÖZSÜT	<u>Gökçen Tuğçe Özşüt</u> , Derya Özyörük, Selma Çakmakçı, Emine Sırma Karamercan, Mustafa Cemaloğlu, Eray Akay, Emre Sefa Gültekin, Muhammed Mustafa Özdemir, Afag Ryazeva, Öykü Deniz Kanbur, Arzu Yazal Erdem, Neriman Sarı
SB - 27	4015	19.10-19.15	UNİFOKAL KEMİK TUTULUMU OLAN LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOİTOZ VAKALARINDA KLİNİK ÖZELLİKLER VE TAKİP SONUÇLARI	İREMNAZ KARAHAN	<u>İremnaz Karahan</u> , Simge ÇINAR ÖZEL, Ayşe KALYONCU UÇAR, Sebah KURUOĞLU, Nil ÇOMUNOĞLU, Mahmut Kürşat ÖZŞAHİN, Banış KÜÇÜKYÖRÜK, Ali Metin KAFADAR, Süheyla OCAK
SB - 28	9603	19.15-19.20	ÇOCUKLUK ÇAĞI LANGERHANS DIŞI HİSTİYOİTOZLAR: TEK MERKEZ DENEYİMİ	ÖZGE ALBAYRAK	<u>Özge Albayrak</u> , Hilal Susam Şen, Gökhan Güvenkaya, Diclehan Orhan, Güzide Burça Aydın, Bilgehan Yalçın, Nilgün Kurucu, Ali Varan
SB - 29	4779	19.20-19.25	BAŞVURUDA HİPERLÖKOSİTOZ OLAN AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİLİ HASTALARDA UZUN DÖNEM KARDİYAK VE RENAL YAN ETKİLER	AYBIKE KOÇ	<u>Aybike Koç</u> , Muhammed Karabulut, Şebnem Apaydın, Dildar Bahar Genç, Zeynep Yıldız Yıldırım
SB - 30	9817	19.25-19.30	TEK MERKEZDEN RETİNOBLASTOMA DENEYİMİMİZ	ARZU YAZAL ERDEM	<u>Arzu Yazal Erdem</u> , Emine Sırma Karamercan, Derya Özyörük, Kübra Serbest Ceylanoğlu, Mustafa Özdemir, Selma Çakmakçı, Mustafa Cemaloğlu, Neriman Sarı
SB - 31	1005	19.30-19.35	İNTRAKRANİYAL GERM HÜCRELİ TÜMÖR: TEK MERKEZ DENEYİMİ	SİMGE ÇINAR ÖZEL	<u>Simge Çınar Özel</u> , İremnaz Karahan, Nil Çomunoğlu, Ayşe Mine Önenerk Men, Meltem Dağdelen, Burak Tahmazoğlu, Süheyla Ocak
SB - 32	6452	19.35-19.40	ÇOCUKLUK ÇAĞI GERM HÜCRELİ TÜMÖRLERİNDE SAĞKALIMI ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN RETROSPEKTİF ANALİZİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	SÜLEYMAN ATAY	<u>Süleyman Atay</u> , Ganiye Begül Yağcı
SB - 33	3930	19.40-19.45	ÇOCUKLUK ÇAĞI SANTRAL SINIR SİSTEMİ DIŞI GERM HÜCRELİ TÜMÖRLERİNDE TEK MERKEZ DENEYİMİ: KLİNİK ÖZELLİKLER VE TEDAVİ SONUÇLARI	EMRE SEFA GÜLTEKİN	<u>Emre Sefa Gültekin</u> , Gökçen Tuğçe Özşüt, Eray Akay, Derya Özyörük, Arzu Yazal Erdem, Selma Çakmakçı, Neriman Sarı, Emine Sırma Karamercan, Mustafa Cemaloğlu, Gül Hatice Erkol Tuncer, Çiğdem Bulut
SB - 34	2091	19.45-19.50	PEDIATRİK OPTİK GLİOM TANISIYLA TEDAVİ VERİLEN HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ, YÖNETİMİ VE SAĞKALIM ANALİZİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	ÖZGE ALBAYRAK	<u>Özge Albayrak</u> , Hilal Susam Şen, Gökçen Çoban Çiftçi, Hayyam Kıratlı, İlkey Işıkyay, Gözde Yazıcı, Güzide Burça Aydın, Bilgehan Yalçın, Nilgün Kurucu, Ali Varan
SB - 35	4965	19.50-19.55	PEDIATRİK OPTİK GLİOM: UZUN DÖNEM İZLEM SONUÇLARI	İREMNAZ KARAHAN	<u>İremnaz Karahan</u> , Simge ÇINAR ÖZEL, Serdar ARSLAN, Ali Metin KAFADAR, Nil ÇOMUNOĞLU, Meltem DAĞDELEN, Süheyla OCAK
SB - 36	3881	19.55-20.00	PEDIATRİK TİP DİFFÜZ YÜKSEK DERECELİ GLİOMLAR-TEK MERKEZ DENEYİMİ	EMEL ÇELİK AKSOY	<u>Emel Celik Aksoy</u> , Ayşe Özkan, Şeyda Erdoğan, Tahsin Ermaç, <u>Yelda Çiğşar</u> , Mine Bağışlar, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM , 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

3. GÜN - 11 NİSAN 2026, Cumartesi SAAT : 07:30 - 09:00

SÖZLÜ BİLDİRİ OTURUMU-3

Oturma Başkanları: Dr. Murat ELLİ , Dr. Aykan ÖZGÜVEN, Dr. Erman ATAŞ

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SB - 37	1145	07.30-07.35	FARE GLİOBLOSTOM MODELİNDE ELEKTROKAPASİTİF KANSER TEDAVİSİNİN TÜMÖR BÜYÜMESİ VE İMMÜN YANIT ÜZERİNE ETKİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	EKREM ÜNAL	Hatice Beyza Ünal, Alper Özcan, Şerife Erdem, Kübra Arslan, Halit Canatan, Ahmet Eken, Ekrem Ünal
SB - 38	8312	07.35-07.40	DOKSORUBİSİN İLE OLUŞTURULAN DENEYSSEL KARDİYOTOKSİSİTEDE D-KARVON'UN KARDİYOPROTEKTİF ETKİLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	GÖZDE ÖZTÜRK	Gözde Öztürk, Tuba Eren
SB - 39	9658	07.40-07.45	BAŞ VE/VEYA BOYUN RADYOTERAPİSİ UYGULANAN PEDIATRİK KANSER SAĞ KALANLARINDA SUBKLİNİK SEREBROVASKÜLER RİSK BELİRTEÇLERİNİN MULTİMODAL DEĞERLENDİRİLMESİ	ŞULE ÇALIŞKAN KAMIŞ	Sule Çalışkan Kamaş, Selahattin Menteş, Ayşe Selcan Koç, Begül Yağcı
SB - 40	5657	07.45-07.50	ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSER HASTALARINDA HEREDİTER KANSER PREDİSPOZİSYON SENDROMLARININ SIKLIĞI VE KLİNİK TARAMA ARAÇLARI OLARAK MİPOGG İLE MODİFİYE JONGMANS KRİTERLERİNİN ETKİNLİĞİ	ŞEBNEM APAYDIN	Şebnem Apaydin, Aybike Koç, İrem Şalk Divarçı, Dildar Bahar Genç, Zeynep Yıldız Yıldırım, Ümran Çetinçelik
SB - 41	4512	07.50-07.55	PEDIATRİK KANSERLERDE GENETİK YATKINLIK: EGE ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ	AYSHA GADASHOVA	Aysha Gadashova, Eda Ataseven, Cihan Önder, Aslı Ece Solmaz, Hatice Esra Durukan, Arzu Çalışkan, Haluk Akın, Mehmet Kantar
SB - 42	5768	07.55-08.00	GENETİK VE İMMÜN BİYOBELİRTEÇLER REHBERLİĞİNDE HEDEF YÖNELİK TEDAVİLER VE İMMÜNOTERAPİNİN UYGULANDIĞI PEDIATRİK SOLİD TÜMÖRLERDE KİŞİSELLEŞTİRİLMİŞ ONKOLOJİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	MELDA BERBER HAMAMCI	Melda Berber Hamamcı, Sonay İncesoy Özdemir, Handan Dinçaslan, Nihal Ekin Dağ, Cem Çanakçı, Vefa Maharramova, Nübar Mustafayeva, Dilara Doğan, Nur Ayça Çelik, Koray Ceyhan, Suat Fitöz, Nurdan Taçyıldız
SB - 43	5062	08.00-08.05	YÜKSEK RİSK RABDOMYOSARKOM HASTALARINDA PROGNOSTİK FAKTÖRLER VE SAĞKALIM ANALİZİ	AFAG RZAYEVA	Afag Rzayeva, Selma Çakmakçı , Arzu Yazal Erdem , Derya Özyörük , Neriman Sarı
SB - 44	6318	08.05-08.10	ÇOCUKLUK ÇAĞI EWİNG SARKOMUNDA RELAPS VE REFRAKTER HASTALARDA KURTARMA TEDAVİLERİNİN SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ	EREN MÜNGEN	Eren Müngen, Rabia Emel Şenay, Burcu Tufan Taş, Nurşah Eker
SB - 45	7387	08.10-08.15	ÇOCUKLUK ÇAĞI SİNOVYAL SARKOM OLGULARININ RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ	GULNAR JABBAROVA	Gulnar JABBAROVA, Hilal SUSAM ŞEN, Mehmet AYVAZ, KEMAL KÖSEMEHMETOĞLU, Melis GÜLTEKİN, Güzide Burça AYDIN, Nilgün KURUCU, Bilgehan YALÇIN, Ali VARAN
SB - 46	5428	08.15-08.20	EWİNG SARKOMDA TEK MERKEZ DENEYİMİ: GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ	BÜŞRA TOPUZ TÜRKCAN	BÜŞRA TOPUZ TÜRKCAN, BEKİR FURKAN YALÇIN, ÖZGE VURAL, ARZU OKUR, FARUK GÜÇLÜ PINARLI
SB - 47	6537	08.20-08.25	OSTEOARKOM TANILI HASTALARIN TEDAVİ SONUÇLARI; AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK HEMATOLOJİ ONKOLOJİ DENEYİMİ	AYNUR İNAN YÜKSEL	Aynur İnan Yüksel, Şevki Erdem Varol, Funda Tayfun Küpesiz, İnanç Gürer, Osman Alphan Küpesiz, Elif Güler
SB - 48	3152	08.30-08.35	RELAPS/REFRAKTER EWİNG SARKOMLU HASTALARDA SAĞKALIM VE PROGNOSTİK FAKTÖRLER	MUHAMMED MUSTAFA ÖZDEMİR	Muhammed Mustafa Özdemir, Selma Çakmakçı, Arzu Yazal Erdem, Derya Özyörük, Neriman Sarı
SB - 49	6252	08.35-08.40	EWİNG SARKOMLU ÇOCUKLARDA KLİNİK ÖZELLİKLER VE SAĞKALIM SONUÇLARI: AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ ÇOCUK HEMATOLOJİ ONKOLOJİ DENEYİMİ	ŞEVKİ ERDEM VAROL	Şevki Erdem Varol, Aynur İnan Yüksel , Elif İnanç Gürer, Funda Tayfun Küpesiz, Mine Genç Özyay, Alphan Küpesiz, Elif Güler
SB - 50	6870	08.45-08.50	PEDIATRİK HKHN SONRASI İLK AYDA ANLAMLI BEDEN KİTLE İNDEKSİ KAYBI VE ARTAN BESLENME RİSKİ: ANTROPOMETRİK İZLEM TEK BAŞINA YETERLİ Mİ?	SEDA ARAS GÜRCAN	Seda Aras Gürcan , Nilay Kayım, Sema Aytan Gelen, Damet Bağışov, Shahad Al Amoudi, Kadriye Söyler, Mahide İrem Balcı, Enes İlyas Kansız, Koray Yalçın
SB - 51	1015	08.50-08.55	ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSERLERİNDE GEÇ DÖNEM KARDİYOTOKSİSİTENİN ERKEN TANISINDA STANDART VE STRAİN EKOKARDİYOGRAFINİN KARŞILAŞTIRILMASI	BEGÜM ŞİRİN KOÇ	Begüm Şirin Koç, Özlem Sarısoy, Gizem Zengin Ersoy, Dilşad Koca, Murat Elli, Suar Çakı Kılıç
SB - 52	6753	08.55-09.00	PEDIATRİK SPİNAL KİTLELERDE KLİNİK ÖZELLİKLER, KOMPARTMAN DAĞILIMI VE SAĞKALIM SONUÇLARI: TEK MERKEZ DENEYİMİ	MELDA BERBER HAMAMCI	Melda Berber Hamamcı, Sonay İncesoy Özdemir, Handan Dinçaslan, Suat Fitöz, Koray Ceyhan, Gökmen Kahınoğulları, Ahmet Murat Çakmakçı, Emel Çabi Ünal, Nurdan Taçyıldız

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM , 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

Pediatric Cancer Registrars 2002-2025 (TPOG, Türk Pediatric Oncology Group and TPHD, Türk Pediatric Hematology Society)

M. Tezer Kutluk¹, Akif Yeşilipek²

¹Türk Pediatric Oncology Group

²Türk Pediatric Hematology Society

Amaç Çocukluk çağı erişkin kanserlerle karşılaştırıldığında nadir hastalık kategorisine girmektedir. Dünya Sağlık örgütü, SIOP ve St Jude Çocuk hastanesinin faaliyetleri ile pediatrik kanserlere yönelik iyileştirme çabaları dünya genelinde hız kazanmıştır. Çocukluk çağı kanserlerinde yaşam hızları gelişmiş ülkelerde %85'leri aşmış durumdadır, buna karşın gelişmekte olan ülkelerde hala bu düzeylerin altındadır. Türk Pediatric Oncology Group ve Türk Pediatric Hematology Society ülkemizde 2002 yılından beri pediatrik kanserlerin kayıtlarını tutmaktadır. Bu çalışmada pediatrik kanser kayıtları verileri incelenmiştir.

Yöntem Türk Pediatric Oncology Group (TPOG) ve Türk Pediatric Hematology Society (TPHD) web-tabanlı bir kanser kayıt sistemi geliştirmiştir. Pediatric onkoloji ve hematoloji merkezlerine gelen tüm kanserler bu veri tabanına kaydedilmektedir. Sınıflandırmada “Uluslararası Çocuk Kanserleri Sınıflandırması (ICCC-3)” kullanılmıştır. Kanser vakalarının tanımlayıcı özelliklerine ek olarak, morfoloji kodları, topografi kodları ve yaşam bilgileri kaydedilmiştir. Bu çalışmada 2002-2025 yıllarının sonuçları incelenmiştir.

Bulgular Veri tabanına 2002-2025 yıllarında, yirmidört yıl boyunca, 53772 vaka kaydedilmiştir. Tüm vakalar birlikte incelendiğinde tanı anında ortalama yaş 6.6 yıl (0-19; E/K 30204/23557, 8 hermafrodit, 3 bilinmeyen). Yaş dağılımı ise 0-4 yaş, 40.8%; 5-9 yaş, 24.8%; 10-14 yaş, 23.2%; 15-19 yaş, 11.2%) olarak bulunmuştur. Vakaların tümör gruplarına dağılımı ise [vaka sayısı, toplamın yüzdesi, ortalama yaş yıl, E/K]: Lösemi (15487, 28.8%, 5.6, 9004/6483); Lenfoma ve diğer RES tümörleri (9417, 17.5%, 9.3, 6246/3170/1 bilinmeyen); SSS [beyin&spinal] (7833,14.6%, 7.0, 4338/3494/1 bilinmeyen); Sempatik sistem (3991, 7.4%, 2.4, 2056/1934/1 hermafrodit); Retinoblastoma (1516, 2.8%, 1.5, 800/716); Böbrek (2419, 4.5%, 3.1, 1192/1224/2 hermafrodit & 1 bilinmeyen); Karaciğer (759, 1.4%, 2.1, 447/312); Malign kemik (3271, 6.1%, 12.6, 1833/1438); Yumuşak doku (3840, 7.1%, 7.5, 2121/1719); Germ hücreli, trofoblastik/diğer gonadal (3083, 5.7%, 9.2, 1126/1952/5 hermafrodit); Karsinom & diğer malign epitelyal (1744, 3.2%, 13.1, 830/914); Diğer/spesifiye edilmemiş malign tümörler (412, 0.8%, 7.8, 211/201).Beş yıllık genel yaşam hızı tüm vakalar için 71.5% olarak bulunmuştur.

Sonuç Yirmidört yılı geride bırakan pediatrik kanser kayıtları, ülkemiz için önemli bir veri kaynağıdır. 2020 yılında kanser kayıt sistemine evreler de eklenmiştir. Yaşam hızları %70'leri aşmıştır. Bu benzer gelir düzeyindeki - orta üst gelir kategorisi - ülkelerle uyumlu düzeydedir. Veriler düzenli güncellenmekte olup, ülkemizdeki durumu göstermesi, ulusal ve ulusal diğer çalışmalara kaynak olması açısından önerimli bir kaynak olmuştur.

Anahtar Kelimeler: Pediatric Cancer Registrars, Pediatric Cancer Registry, Pediatric Cancer, Registry

Nöroblastomda Diferansiyel Mirna Ekspresyon Profili

Sefayi Merve Özdemir¹, Özde Elif Gökbayrak¹, Güldeniz Gülcan¹, Deniz Kızmazoğlu², Refik Emre Çeçen², Safiye Aktaş¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji AD

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Pediatrik Onkoloji BD

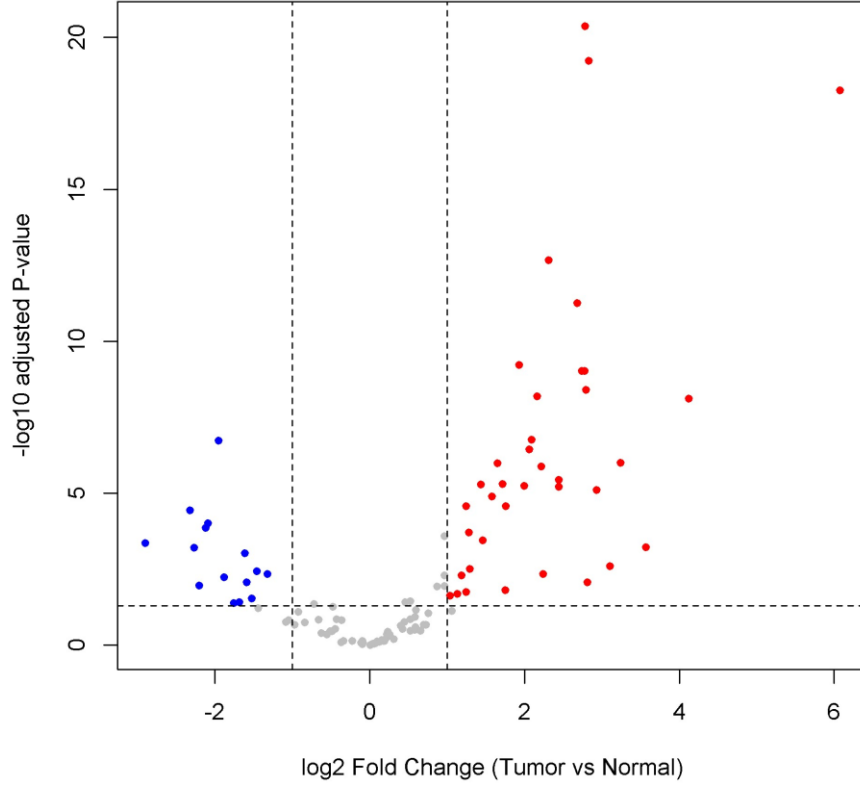
Giriş-Amaç: Nöroblastom, çocukluk çağının en sık görülen ekstrakraniyal solid tümörlerinden biri olup biyolojik olarak oldukça heterojen bir malignitedir. Klinik seyri spontan regresyondan agresif metastatik hastalığa kadar değişkenlik göstermektedir. MikroRNA'lar (miRNA), gen ekspresyonunu post-transkripsiyonel düzeyde düzenleyen küçük kodlamayan RNA molekülleridir ve hücre proliferasyonu, apoptoz, hücre döngüsü kontrolü ve immün yanıt gibi temel biyolojik süreçlerde rol oynamaktadır. Son yıllarda yapılan çalışmalar, miRNA düzensizliklerinin nöroblastom gelişimi ve progresyonunda kritik rol oynayabileceğini göstermektedir. Ancak, nöroblastomda normal ve tümör dokuları arasında farklı eksprese olan miRNA'ların kapsamlı biyoinformatik değerlendirilmesi ve fonksiyonel yol analizleri halen sınırlıdır. Bu çalışmada, Gene Expression Omnibus (GEO) veri tabanında yer alan halka açık GSE121513 miRNA ekspresyon veri seti kullanılarak nöroblastom tümör ve normal dokularında diferansiyel eksprese olan miRNA'ların belirlenmesi amaçlanmıştır.

Materyal&Metot: GSE121513 veri setinde nöroblastom ve normal fetal adrenal örneklerine ait miRNA ekspresyon verileri R programlama ortamına aktarılmış ve uygun normalizasyon işlemleri uygulanmıştır. Diferansiyel ekspresyon için $|\log_2FC| \geq 1$ ve düzeltilmiş $p < 0.05$ eşik değerleri kullanılmıştır. Çoklu test düzeltilmesi Benjamini-Hochberg yöntemi ile yapılmıştır.

Bulgular: Belirlenen eşik değerleri doğrultusunda, 36 up-regüle ve 15 down-regüle olmak üzere 51 miRNA'nın diferansiyel eksprese olduğu görülmüştür. Tümör grubunda en yüksek düzeyde up-regüle olan miRNA'lar arasında miR-218 ($\log_2FC=6.07$), miR-16 ($\log_2FC=2.83$), miR-15a ($\log_2FC=2.31$), miR-103 ($\log_2FC=1.93$) ve miR-146a ($\log_2FC=3.24$) yer almıştır. Down-regüle miRNA'lar arasında ise miR-32, miR-574, miR-214 ve miR-126 dikkat çekmiştir. Volcano plot analizi diferansiyel eksprese miRNA'ların belirgin şekilde ayrıştığını göstermiştir. Hiyerarşik kümeleme ve ısı haritası analizleri, belirlenen miRNA'ların normal ve tümör örneklerini ayırt edebildiğini ortaya koymuştur. Fonksiyonel zenginleştirme analizlerinde, özellikle miR-103 için hücre döngüsü düzenlenmesi, G1/S geçişi, otofaji ve p53 sinyal yollarında anlamlı zenginleşme saptanmıştır. miR-146a'nın ise sitokin aracılı sinyalizasyon, Toll-like reseptör yolu ve NF- κ B ile ilişkili biyolojik süreçlerde rol oynayabileceği belirlenmiştir.

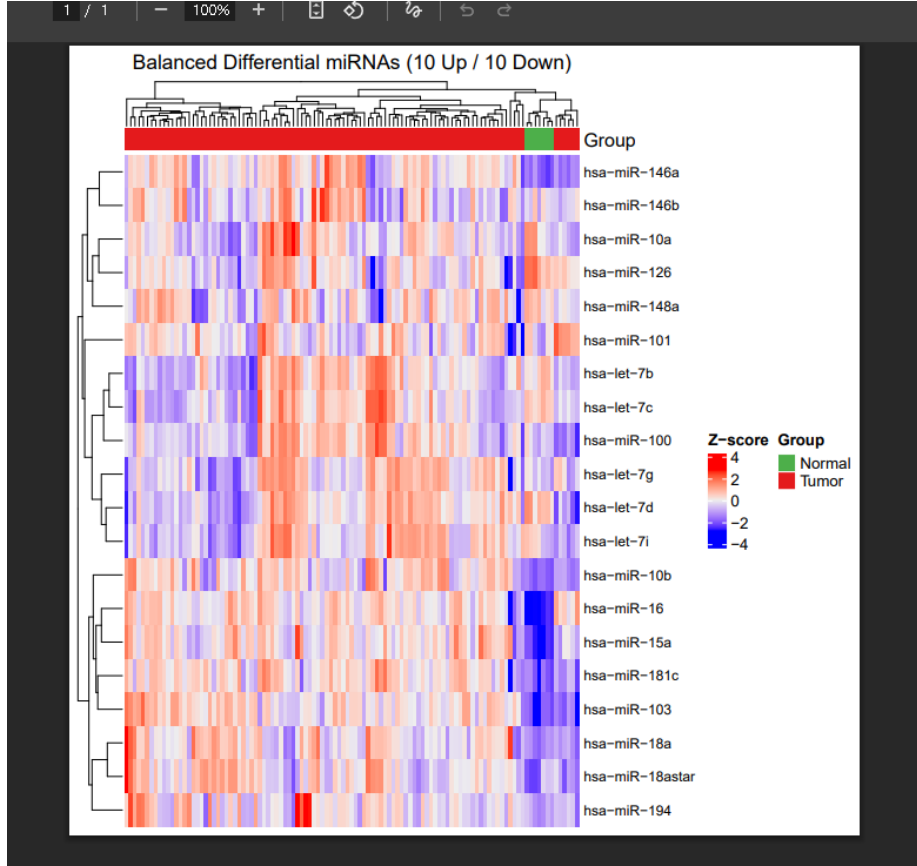
GSE121513 veri setinde nöroblastom tümör ve normal örnekleri arasında diferansiyel eksprese olan miRNA'ların volcano plot gösterimi.

Volcano plot | GSE121513 miRNA



X eksenini log2 fold change (Tümör/Normal), Y eksenini $-\log_{10}$ düzeltilmiş p değerini göstermektedir. Kırmızı noktalar anlamlı derecede up-regüle, mavi noktalar down-regüle miRNA'ları temsil etmektedir ($|\log_2FC| \geq 1$, $adj.p < 0.05$).

GSE121513 veri setinde nöroblastom tümör ve normal örnekleri arasında diferansiyel ekspresyona olan seçilmiş 20 miRNA'nın (10 up-regüle, 10 down-regüle) hiyerarşik kümeleme analizi ile oluşturulmuş ısı haritası.



. Renk skalası z-skor normalize edilmiş ekspresyon düzeylerini göstermektedir (kırmızı: yüksek ekspresyon, mavi: düşük ekspresyon). Üstteki renk şeridi örnek gruplarını (yeşil: normal, kırmızı: tümör) temsil etmektedir. Belirlenen miRNA imzası, tümör ve normal örnekleri belirgin şekilde ayırt etmektedir.

Sonuç: Bu in silico analiz, nöroblastomda proliferasyon ve immün regülasyonla ilişkili miRNA imzalarını ortaya koymuştur. Özellikle miR-103 ve miR-146a'nın tümör progresyonu ve mikroçevre etkileşimleri açısından potansiyel anahtar düzenleyiciler olabileceği düşünülmektedir. Bulguların fonksiyonel çalışmalar ile desteklenmesi, nöroblastomda hedefe yönelik ve immün temelli tedavi stratejilerine yeni perspektifler kazandırabilir.

Anahtar Kelimeler: nöroblastom, miRNA, in silico

Nöroblastomda Verteporfinin Sisplatin Varlığı ve Yokluğunda Apoptoz ve Otofaji Üzerine Etkisi

Selen KUM ÖZŞENGEZER¹, Zekiye Sultan ALTUN¹, Nur OLGUN², Osman YILMAZ³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı, İZMİR

²Acıbadem Kent Hastanesi, Pediatrik Onkoloji Bölümü, İZMİR

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Meslek Yüksek Okulu, İZMİR

Giriş ve Amaç: Nöroblastom (NB), erken çocukluk döneminde sık görülen ve sempatik sinir sisteminden köken alan malign bir tümördür. Sisplatin (CDDP), NB tedavisinde yaygın kullanılan bir kemoterapötik ajandır. Hippo sinyal yolağı ve bu yolağın ana bileşeni olan YAP (Yes-associated protein), tümör oluşumu ve kanser kök hücre gelişiminde kritik rol oynamaktadır. Verteporfin (VP) ise YAP-TEAD etkileşimini bozan seçici bir YAP inhibitörüdür. Bu çalışmanın amacı, in-vivo nöroblastom modelinde VP, CDDP ve kombinasyon tedavisinin Hippo yolağı bileşenleri, otofajik süreçler ve apoptotik hücre ölümü üzerindeki anti-proliferatif etkinliğini araştırmaktır.

Yöntem: Çalışmada KELLY hücre hatları kullanılarak oluşturulan nude fare ksenograft NB elde edilmiş tümör parafin örnekleri kullanılmıştır. Kontrol, VP, CDDP ve VP-CDDP kombinasyon gruplarına ait dokularda; Hippo yolak bileşenleri (YAP-1, TEAD), otofaji belirteci (Beclin-1) ve apoptoz ile ilişkili proteinler (Kaspaz-3) immünohistokimyasal yöntemle değerlendirilmiştir.

Bulgular: KELLY hücreleri kullanılarak oluşturulan nöroblastom ksenograft modelinde, Verteporfin (VP) ve Sisplatin (CDDP) uygulanan gruplarda tümör volümünün kontrol grubuna kıyasla anlamlı derecede azaldığı saptanmıştır. Hippo sinyal yolağının temel bileşenlerinden YAP-1 ve LATS-2 ekspresyonlarının VP ve CDDP gruplarında belirgin şekilde azaldığı saptanmıştır. Ayrıca, VP-CDDP kombinasyonunun Hippo yolağı üzerindeki bu inhibitör etkisiyle paralel olarak, dokularda Kaspaz-3 ilişkili apoptozun arttığı ve otofajik süreçlerin modüle edilerek tümör hücrelerinin tedaviye duyarlı hale getirildiği tespit edilmiştir.

Sonuç: Bu çalışma, in-vivo nöroblastom modelinde Verteporfinin Hippo sinyal yolağı, özellikle YAP-1 proteini üzerinden güçlü bir anti-tümoral etkinlik sergilediğini ortaya koymaktadır. VP'nin sisplatin ile kombinasyonu, otofajik ve apoptotik yolakları tetikleyerek sinerjik bir terapötik etki yaratmaktadır. Elde edilen veriler, Hippo yolağının nöroblastomda kritik bir hedef olduğunu ve FDA onaylı bir ilaç olan Verteporfinin tedavi açısından otofajik hücre ölümü gibi farklı mekanizmalar ile etkili olabileceğini ve ileri çalışmalar için göz önüne alınması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, Verteporfin, Hippo Sinyal Yolağı, Otofaji, Apoptoz

Nöroblastomda MYCN Katsayısının Önemi: Türk Pediatrik Onkoloji Grubu Adına*

Özde Gökbayrak¹, Safiye Aktaş¹, Deniz Kızmazoğlu², Sefayi Merve Özdemir¹, Güldeniz Gülcan¹, Refik Emre Çeçen², Sibel Akpınar Tekgündüz⁴, Betül Sevinir⁵, Neriman Sarı⁶, Nurşah Eker⁷, Serhan Küpeli⁸, Nilgün Kurucu⁹, Bengü Demirağ¹⁰, Ayşe Erbay¹¹, Güçlü Pınarlı¹², Derya Özyörük¹³, Rejin Kebudi¹⁴, Ayhan Dağdemir¹⁵, Murat Elli¹⁶, Nurdan Taçyıldız¹⁷, Deniz Tuğcu¹⁸, Sultan Aydın¹⁹, Eda Ataseven²⁰, Zuhale Önder Siviş²¹, Şule Yeşil¹³, Süheyla Ocak²², Bahar Genç²³, Aslı Turgutoğlu Yılmaz²⁴, Begül Yağcı²⁵, Elif Güler²⁶, Uğur Demirsoy²⁷, Mehmet Fatih Orhan²⁸, Yavuz Köksal²⁹, Mustafa Büyükavcı³⁰, Aykan Özgüven³¹, Volkan Hazar³², Begüm Şirin Şahin³³, Canan Özdemir³⁴, Alper Özcan³⁵, Özgür Cartı³⁶, Nur Olgun³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

³İzmir Kent Hastanesi Acıbadem Sağlık Grubu

⁴Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji

⁵İstanbul Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

⁶Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

⁷Marmara Üniversitesi Pendik EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

⁸Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

⁹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

¹⁰Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH Çocuk Onkoloji Kliniği

¹¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

¹²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

¹³Ankara Etlik Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

¹⁴İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

¹⁵Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

¹⁶Medipol Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

¹⁷Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

¹⁸İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

¹⁹Antalya EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

²⁰Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²¹İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

²²Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²³Şişli Etfal Hamidiye EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

²⁴Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği

²⁵Adana Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

²⁶Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²⁷Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²⁸Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²⁹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

³⁰Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

³¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

³²Medstar Antalya Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji

³³SBÜ Ümraniye EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

³⁴Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

³⁵Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

³⁶Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç : Nöroblastom, çocukluk çağının en heterojen solid tümörlerinden biri olup, klinik seyri moleküler belirteçlere bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. MYCN gen amplifikasyonu, hastalığın agresif seyri ile ilişkilendirilen en önemli moleküler prognostik faktörlerden biridir. Bu çalışmada, yüksek risk nöroblastom hastalarında MYCN kopya sayısının klinik ve moleküler özellikler ile ilişkisi ve sağkalım üzerine etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya toplam 224 nöroblastom hastası dahil edildi. Hastalar MYCN kopya sayısına göre dört gruba ayrıldı (0–4 kat, 5–9 kat, 10–99 kat, ≥ 100 kat). Demografik ve moleküler veriler (yaş, cinsiyet, 11q delesyon durumu ve DNA ploidi) analiz edildi. MYCN kopya sayısı ile klinik değişkenler arasındaki ilişki Ki-kare testi ile değerlendirildi. Olaydan bağımsız sağkalım (EFS) ve genel sağkalım (OS) Kaplan–Meier yöntemi ile analiz edilerek gruplar log-rank testi ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışma grubunun %53.1'i kız, %46.9'u erkek olup ortalama yaş 41.66 aydır. MYCN kopya sayısı dağılımı incelendiğinde hastaların %29.7'si 0–4 kat, %9.9'u 5–9 kat, %34.2'si 10–99 kat ve %26.1'i ≥ 100 kat grubunda yer almaktadır. 11q delesyonu %32.6 oranında pozitif saptanmıştır. MYCN kopya sayısı ile olay gelişimi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p=0.008$). Sağkalım analizlerinde, MYCN kopya sayısına göre gruplar arasında hem EFS hem de OS açısından anlamlı farklılık saptanmıştır (EFS için Log-rank $p=0.044$; OS için Log-rank $p=0.040$). MYCN kopya sayısı arttıkça sağkalım sürelerinin azaldığı ve özellikle ≥ 100 kat grubunda median sağkalımın belirgin şekilde düşük olduğu görülmüştür.

Sonuç: Bu çalışma, MYCN kopya sayısının nöroblastomda hastalık progresyonu ve sağkalım açısından önemli bir prognostik belirteç olduğunu desteklemektedir. Yüksek MYCN amplifikasyonu, daha kötü klinik sonuçlar ile ilişkilidir. MYCN amplifikasyonu bulunmayan ancak artmış kopya sayısı gösteren olguların prognostik öneminin daha geniş serilerde değerlendirilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: MYCN Kopya sayısı, Nöroblastom, Pediatrik kanser

Nöroblastomda Anatomik Bölge Kökeni ve Sempatik Zincir Kökeninin Prognostik Önemi

Merve Deniz Genç¹, Bilgehan Yalçın², Mithat Haliloğlu³, Saniye Ekinci⁴, Diclehan Orhan⁵, Hilal Susam Şen², İdil Rana User⁴, Nursun Özcan³, Bilge Volkan Salancı⁶, Berna Oğuz³, Pınar Kıratlı⁶, Burça Aydın², Nilgün Kurucu², Ali Varan²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁶Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Nöroblastik tümörler farklı histopatolojik, genomik, biyolojik, klinik özelliklere sahip heterojen bir tümör grubudur. Tümörün yerleşim yeri genellikle boyun/toraks/abdomen/adrenal/pelvis olarak anatomik bölgelere göre sınıflandırılır. Nöral krest kökenleri dikkate alındığında sempatik zincir yerleşim yerleri anatomik yerleşimden daha önemli olabilir. Bu çalışmada nöroblastomda tümörlerin sempatik zincir yerleşimine göre gruplandırılmasının prognostik etkenlerle ve sağkalımla ilişkisi araştırılmıştır.

Hastalar ve Yöntem: Hastanemizde 2015-2025 arasında nöroblastik tümör tanısı konulmuş çocuk olguların tanı anındaki görüntüleme verilerinden primer tümörlerin anatomik yerleşim yerleri (boyun/toraks/abdomen/adrenal/pelvis) ve sempatik zincir (pleksus&ganglion) kökenleri (servikal/paravertebral/periarteriyal/adrenal bez) saptanarak klinik özellikler, evre ve risk grupları, genomik ve biyolojik özelliklerle ilişkileri yanında sağkalım sonuçları incelendi.

Bulgular: Toplam 255 nöroblastik tümör olgusunun ortanca yaşı 18 aydı (K/E=1,04); 31 olguda histopatolojik tanı ganglionnöroblastom intermikst, 224 olguda nöroblastom ve nodüler ganglionnöroblastom idi. Anatomik tümör yerleşim yerleri adrenal bez (n=136), adrenal-dışı abdomen (n=62), toraks (n=39), pelvis (n=13) ve boyun (n=5) idi. Sempatik zincir yerleşimleri adrenal bez (n=136), paravertebral (n=65), periarteriyal (n=49), servikal (n=5) pleksus-ganglionlardı; 145 olguda lokal, 100 olguda metastatik hastalık saptandı. COG-2021 sınıflamasına göre risk grupları: düşük risk 65, orta risk 73, yüksek risk 86 olgu idi. MYCN amplifikasyonu (MYCNA) %22,3 olguda, segmental kromozom anomalileri (SCA) %55,5 olguda saptandı. Anatomik yerleşim yerleri ve sempatik zincir yerleşim yerlerine göre MYCNA pozitifliği açısından farklılık saptanmadı. Paravertebral (p=0,006) ve toraks (p=0,04) yerleşimli tümörlerde SCA daha düşük saptandı. Paravertebral (p=0,001) ve abdomen-dışı (p=0,03) tümörlerde metastazlar daha düşük oranda saptandı. Yüksek riskli tümörler büyük oranda adrenal bez ve periarteriyal yerleşimli idi (p=0,1). Tüm olgularda 5-yıllık olaysız ve genel sağkalım hızları %68,8 ve %75,5 idi. Beş-yıllık olaysız sağkalım paravertebral tümörlerde adrenal (p=0,06) ve periarteriyal (p=0,16) tümörlere göre daha yüksekti. Sempatik zincir ve anatomik yerleşim yerlerine göre sağkalım hızları arasında anlamlı fark saptanmadı. Yüksek riskli olmayan olgularda, paravertebral tümörlerde olaysız sağkalım adrenal (p=0,03) ve periarteriyal (p=0,11) tümörlere göre daha yüksekti. Toraks tümörleri büyük oranda (%89,7) paravertebral; adrenal-dışı abdomen tümörleri büyük oranda (%66,1) periarteriyal; ganglionnöroblastom intermikst tümörler büyük oranda paravertebral ve adrenal yerleşimli idi.

Sonuç: Çalışmamızda paravertebral yerleşimli tümörlerde adrenal ve periarteriyal yerleşimlilere göre daha yüksek sağkalım hızları saptanmıştır. Nöroblastik tümörlerin kökeninin anatomik yerine sempatik

zincir yerleşim yerlerine göre tanımlanması prognostik etkenler ve sağkalım açısından daha değerli olabilir.

Anahtar Kelimeler: anatomik bölge, nöroblastom, sempatik zincir kökeni, prognostik etken

Nöroblastomda Fbxw7 Geninin Moleküler Ve Klinik Yeri

Gülideniz Gülcan¹, Safiye Aktaş¹, Sefayi Merve Özdemir¹, Özde Elif Gökbayrak¹, Deniz Kızmazoğlu², Refik Emre Çeçen², Ebru Yılmaz⁴, Sultan Aydın⁵, Serhan Küpeli⁶, Ayşe Erbay⁷, Nilgün Kurucu⁸, Fatma Betül Çakır⁹, Aslı Turgutoğlu Yılmaz¹⁰, Betül Sevinir¹¹, Murat Elli¹², Deniz Tuğcu¹³, Volkan Hazar¹⁴, Eda Ataseven¹⁵, Sibel Akpınar Tekgündüz¹⁶, Begüm Şirin Şahin¹⁷, Ayhan Dağdemir¹⁸, Hatice Nur Olgun³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji A.B.D, İzmir, TÜRKİYE

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Pediatrik Onkoloji A.B.D, İzmir, TÜRKİYE

³Acıbadem Sağlık Grubu, İzmir Kent Hastanesi, Pediatrik Onkoloji A.B.D, İzmir, TÜRKİYE

⁴Erciyes Üniversitesi, Dahili Tıp A.B.D, Kayseri, TÜRKİYE

⁵Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkoloji Kliniği, Antalya, TÜRKİYE

⁶Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji B.D., Adana, TÜRKİYE

⁷Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji B.D., Adana, TÜRKİYE

⁸Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji B.D., İstanbul, TÜRKİYE

⁹Bezmialem Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları A.B.D., İstanbul, TÜRKİYE

¹⁰Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi, Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul, TÜRKİYE

¹¹Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji B.D., Bursa, TÜRKİYE

¹²Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları A.B.D, İstanbul, TÜRKİYE

¹³İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi A.B.D, İstanbul, TÜRKİYE

¹⁴Medstar Antalya, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi A.B.D, Antalya, TÜRKİYE

¹⁵Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji B.D., İzmir, TÜRKİYE

¹⁶Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, TÜRKİYE

¹⁷SBÜ Ümraniye EAH, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İstanbul, TÜRKİYE

¹⁸Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Samsun, TÜRKİYE

Giriş-Amaç: Nöroblastom (NB), çocukluk çağında en sık görülen ekstrakraniyal solid tümörlerden biridir. Düşük riskli olgularda spontan regresyon izlenebilirken, yüksek riskli hastalarda agresif seyir ve tedaviye direnç görülebilmektedir. Bu değişken klinik davranış tümörün moleküler özellikleriyle ilişkilidir. FBXW7, kromozom 4q13.3'te lokalize olan ve 707 aminoasitlik protein kodlayan önemli bir tümör baskılayıcı genidir. SCF ubiquitin ligaz kompleksinin bir bileşeni olarak MYCN başta olmak üzere MYC ailesi üyeleri, Cyclin-E, mTOR ve NOTCH gibi hücre proliferasyonu ve hücre döngüsünde rol alan onkoproteinlerin yıkımını düzenler. Fonksiyon kaybı, proliferasyon artışı ve tümör progresyonu ile ilişkilidir. p53 mutasyonu ile birlikte metastatik agresif intestinal kanser gelişiminde rol oynadığı ve kronik lenfositik lösemide %2–6 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Germline mutasyonlarında ise otozomal dominant kalıtım gösteren, gelişme geriliği ve entelektüel yetersizlik ile seyreden FBXW7 ilişkili nörogelişimsel sendrom tanımlanmıştır. Ancak NB'de FBXW7 varyantlarının sıklığı ve klinik parametrelerle ilişkisi net değildir. Bu çalışmada NB hastalarında FBXW7 varyant sıklığının belirlenmesi ve klinik değişkenlerle ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Çalışmaya NB tanılı 116 hasta dahil edilmiştir. FBXW7 varyantları, içinde FBXW7 genini barındıran ONCO/Reveal Solid Tumor Panel (23PB0318, Pillar Biosciences) kullanılarak NGS yöntemi ile analiz edilmiştir. Veriler SPSS 29.0 programında değerlendirilmiş; kategorik değişkenler ki-kare ve Fisher's exact testleri, sürekli değişkenler Mann-Whitney U testi ile karşılaştırılmıştır. p < 0,05 anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 116 pediatrik NB hastasının %57,8'i erkek (n=67), %42,2'si kadını (n=49). FBXW7 varyantı 26 hastada (%22,4) saptanmıştır. MYCN amplifikasyonunun %37,1, 11q delesyonunun ise %34,5 hastada pozitif olduğu belirlenmiştir. Hastaların %87,4'ü diploid, %12,6'sı triploide yakın bulunmuştur. %81,3'ü yüksek risk grubunda olup, %55,1'i ilk tanıda, %44,9'u relaps/refrakter dönemde değerlendirilmiştir. FBXW7 mutasyonu ile MYCN amplifikasyonu (p=0,121), risk sınıfı (p=0,975), 11q delesyonu (p=0,682), DNA ploidi (p=0,520) ve hastalık durumu (p=0,721) arasında anlamlı ilişki saptanmamıştır. Yaş dağılımı gruplar arasında anlamlı farklılık göstermiştir (p=0,012). Genel (p=0,464) ve olaydan bağımsız sağkalım (p=0,588) açısından anlamlı fark izlenmemiştir.

Sonuç: FBXW7 varyantları NB hastalarının %22,4'ünde saptanmıştır. FBXW7 mutasyon varlığı; MYCN amplifikasyonu, risk sınıfı, 11q delesyonu, DNA ploidi, hastalık durumu ve sağkalım parametreleri ile ilişkili bulunmamıştır. Buna karşın yaş ile anlamlı ilişki (p=0,012) genin yaşa bağlı biyolojik farklılıklarla ilişkili olabileceğini düşündürmektedir. Bulgular, FBXW7'nin NB'nin moleküler spektrumunda yer aldığını, ancak klasik prognostik belirteçlerle doğrudan ilişkili olmadığını göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, FBXW7, yeni nesil dizileme

Nöroblastomun Kemik İliği Metastazını Göstermede Kemik İliği Biyopsisi, Aspirasyon Yayması ve Akış Sitometrisinin Karşılaştırılması

Ali Ayçiçek¹, Esra Arslantaş¹, Selvinaz Özkara², Ayşe Karagenç¹, Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Duygu Yıldırım¹, Tuba Nur Tahtakesen¹, Ayşe Gonca Kaçar¹, Özgü Hançerli¹, Saide Ertürk¹, Özlem Başoğlu Öner¹, Mehmet Cemal Dönmez¹, Deniz Büşra İnci¹, Çağla Şafak Karaoğlu²

¹Çam Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji

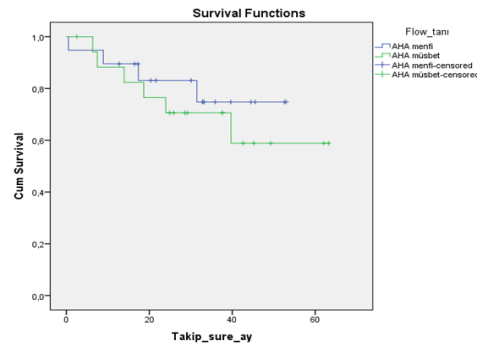
²Çam Sakura Şehir Hastanesi Tıbbi Patoloji

Giriş: nöroblastoma (NB) tanısı konmuş çocuklarda tanı anı ve takip süresince kemik iliği tutulumunu tespit etmede kemik iliği aspiratı yayması Giemsa boyama ile ışık mikroskopun ve akan hücre analizi (AHA) analizi ile kemik iliği biyopsisinin (KİB) patolojik olarak inceleme sonuçları karşılaştırıldı.

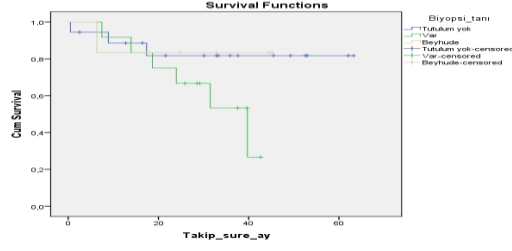
Materyaller ve Yöntemler: Mayıs 2020 ile Aralık 2025 arasında İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniğinde yeni nöroblastoma tanısı konmuş 62 hasta (erkek/kadın oranı: 29/33; median yaş: 32 (%95 CI 32-47) ay, yaş aralığı 1-160 ay) toplam 184 kemik iliği numunesinden eş zaman alınan 92 kemik iliği çalışmaya dahil edildi.

Bulgular: Tanı anı, hiç bir ganglionnöroblastom vakasında her üç yöntemde de tutulum görülmemiş, AHA de > %0.1 müsbet kabul edildiğinde AHA ve KİB 13 vakada menfi, 10 ikisi de müsbet; 2 AHA menfi, KİB müsbet; 8 KİB menfi AHA müsbet, 3 vakada KİB sonuç verememiş ancak AHA müsbet olduğu (P=0.02); düşük ve orta riskte birer vakada AHA müsbet olduğu; KİB referans usul olarak kabul edildiğinde, AHA'nin tanısal duyarlılığı, özgüllüğü, pozitif prediktif değeri ve negatif prediktif değeri sırasıyla %100, %73, %60 ve %100 iken. Tanı anı akan hücre analizi CD45-/CD56+ hücrelerinin medyan oranı %0,054 (aralık %0–60) idi. Tanı anındaki kemik iliği örneklerinin analiz sonuçlarına göre AHA (+) ve AHA (-) hastalar için hesaplanmış olaysız sağ kalım (EFS) oranları 30 ayda sırasıyla %31 ve %63 idi (p = 0,08) ve genel sağkalım (OS) oranları 43 ayda %59 ve %75 idi (p = 0,583). ROC analizinde eğrinin altında kalan alan 0.806, %0,1 hassasiyette müsbetliğin %83 sensitivite %80 spesifiteye sahip olduğu görüldü. Kemoterapinin ilerleyen safhalarında alınan numulerde de de benzer oranlar saptandı.

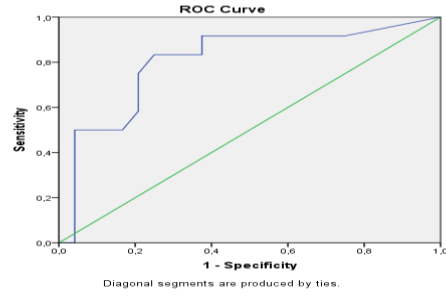
Tanı anı akan hücre analizinde tutulumu göre genel sağ kalım grafiği



Tanı anı akan hücre analizinde tutuluma göre genel sağ kalım grafiği



Kemik iliği biyopsisi referans kabul edildiğinde akan hücre analizi ROC grafiği



Kemik iliği biyopsisi ve akan hücre analizinde tutulum sayıları

Biyopsi_tani * Flow_tani Crosstabulation

Count		Flow_tani		Total
		AHA menfi	AHA müsbet	
Biyopsi_tani	Tutulum yok	13	5	18
	Var	2	10	12
	Beyhude	3	3	6
Total		18	18	36

Chi-Square Tests

	Value	df	Asymp. Sig. (2-sided)
Pearson Chi-Square	8,889 ^a	2	,012
Likelihood Ratio	9,505	2	,009
Linear-by-Linear Association	3,111	1	,078
N of Valid Cases	36		

a. 2 cells (33,3%) have expected count less than 5. The minimum expected count is 3,00.

Sonuç: Akan hücre analizi NB'li çocuklarda kemik iliği tutulumunu tespit etmede daha hassastır ancak daha az spesifiktir. Sitomorfolojinin sonuçlarını güçlendiren, duyarlı, hızlı, tekrarlanabilir, objektif, kantitatif bir yöntem olabileceği ve daha çok vaka ile daha güçlü veriler elde edilebileceği kanaatine varıldı.

Anahtar Kelimeler: Akan hücre analizi, Giemsa boyama, Akan hücre analizi, Kemik iliği biyopsisi, Patoloji

TPOG NB 2020 Protokolü Yüksek Risk Grubu Konvansiyonel Kemoterapi Kolu Sonuçları ve 2026 Protokolünde Yapılan Değişiklikler

Emre Çeçen¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Sibel Akpınar Tekgündüz², Serhan Küpeli³, Ali Varan⁴, Betül Sevinir⁵, Birsen Baysal⁶, Bengü Demirağ⁷, Neriman Sarı⁸, Nurşah Eker⁹, Ayşe Erbay¹⁰, Yavuz Köksal¹¹, Begül Yağcı¹², Derya Özyörük¹³, Ayhan Dağdemir¹⁴, Güçlü Pınarlı¹⁵, Nilgün Kurucu⁴, Aytül Temuroğlu⁵, Rejin Kebudi¹⁶, Sultan Aydın¹⁷, Ayşe Özkan³, Uğur Demirsoy¹⁸, Murat Elli¹⁹, Deniz Tuğcu²⁰, Nurdan Taçyıldız²¹, Aslı Turgutoğlu Yılmaz²², Mustafa Büyükavcı²³, Eda Ataseven²⁴, Zuhul Önder Siviş²⁵, Bahar Genç²⁶, Volkan Hazar²⁷, Süheyla Ocak²⁸, Begüm Şirin Şahin²⁹, Aykan Özgüven³⁰, Şule Yeşil¹³, Mehmet Fatih Orhan³¹, Elif Güler³², Özgür Cartı³³, Canan Özdemir³⁴, Alper Özcan³⁵, Gökçe Pınar Reis³⁶, Gülcihan Özek²⁴, Cengiz Canpolat³⁷, Tiraje Celkan³⁸, Safiye Aktaş³⁹, Zekiye Altun³⁹, Handan Güleriyüz⁴⁰, Mustafa Olguner⁴¹, Ceren Sarıoğlu⁴⁰, Ayşe Demiral⁴², Ahmet Çelik⁴³, Serra Kamer⁴⁴, Rıza Çetingöz⁴², Recep Bekiş⁴⁵, Emel Ünal²¹, Tezer Kutluk⁴, Serap Aksoylar²⁴, Dilek İnce¹, Nur Olgun⁴⁶

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İstanbul

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

⁶Acıbadem Kent Hastanesi, İzmir

⁷Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH Çocuk Onkoloji Kliniği, İzmir

⁸Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara

⁹Marmara Üniversitesi Pendik EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

¹⁰Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana

¹¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Konya

¹²Adana Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Adana

¹³Ankara Etilik Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Ankara

¹⁴Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Samsun

¹⁵Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

¹⁶İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

¹⁷Antalya EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, Antalya

¹⁸Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Kocaeli

¹⁹Medipol Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²⁰İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

²²Kartal Dr. Lütfi Kırdar Şehir Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul

²³Necmettin Erbakan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Konya

²⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²⁵İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İzmir

²⁶Şişli Etfal Hamidiye EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İstanbul

²⁷Medstar Antalya Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji, Antalya

²⁸Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

²⁹SBÜ Ümraniye EAH Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İstanbul

³⁰Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Manisa

³¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Sakarya

³²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Antalya

³³Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Aydın

³⁴Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Eskişehir

³⁵Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri

³⁶KATÜ Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Trabzon

³⁷Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

³⁸Liv Hospital Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği, İstanbul

³⁹Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Temel Onkoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁴⁰Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD, İzmir

⁴¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD, İzmir

⁴²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi AD, İzmir

⁴³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁴⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi AD, İzmir

⁴⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp AD, İzmir

⁴⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir/Acıbadem Kent Hastanesi, İzmir

Amaç: TPOG NB 2020 Protokolüne kayıtlı yüksek risk grubu konvansiyonel kemoterapi (YRG KKT) kolunda tedavi alan hastaların değerlendirilmesi ve sonuçlar ışığında protokolde yapılan değişikliklerin sunulması

Gereç-Yöntem: TPOG NB 2020 Protokolüne kayıtlı hastaların yaklaşık yarısı yüksek risk koluna dahildi. YRG KKT koluna kaydedilen toplam 300 hastanın tanımlayıcı analizleri yapıldı, veri güncellemesi mevcut olanların yaşam hızı analizleri yapıldı.

Bulgular: Hastaların E/K oranı 1,05 iken ortanca tanı yaşı 29 ay (0–17 yaş) olup, hastaların %71'i (n:213) 18 aylıktan büyüktü. Kemik iliği tutulumu hastaların %53'ünde mevcuttu. Metastatik hastalık oranı %72 idi. Tanı aşamasında 118 hastada (%39) MIBG sintigrafisi, 171 hastada (%57), 37 hastada (%12) her iki yöntem kullanılmıştı. MIBG skoru bildirilen hastalarda ortanca skor 3 (0-67) idi. Primer tümör yerleşimi surrenal %59 (n:177), paravertebral %26 (n:56), orta hat %13 (n:40), multifokal %2 (n:7) şeklindeydi. Tümör histopatolojisi %89 (n:267) nöroblastom, tümör farklılaşma derecesi %65 (n:195) an/az diferansiye idi. MYCN amplifikasyonu %57, 11q delesyonu %30 hastada pozitif saptandı. Evre dağılımı: Evre L1 %10 (n:32), Evre L2 %18 (n:54), Evre M %69 (n:206), Evre MS %3 (n:8) idi. Primer cerrahi %24 hastaya uygulandı. Üç kür kemoterapi sonrası değerlendirme yapılan 258 hastanın %79'unda tam ve kısmi yanıt elde edildi. Altı kür sonrası yanıt oranı %86 idi. Gecikmiş cerrahi %50 hastaya uygulandı. Radyoterapi bilgisi bulunan 211 hastanın 148'ine (%70) RT uygulandı. İdame aşamasında 63 hastada immunoterapi içeren kol, 100 hastada klasik kol kullanıldı. Ortanca olay süresi 8 ay (2-43 ay) iken; 1, 3 ve 5 yıllık olaysız sağ kalımlar %59, 40 ve 37 idi. Ortanca takip süresi 22 ay (1-65 ay) olup, genel sağ kalım oranları %90, %71, %66 olarak bulundu. İmmünoterapi kolunda hem EFS hem de OS oranlarının klasik idame koluna kıyasla anlamlı derecede daha yüksek olduğu gösterilmiş olup, bu fark EFS için p=0,023 ve OS için p=0,029 olarak saptanmıştır.

Sonuç: Bu protokolde sağ kalım oranlarının giderek yükseldiği, özellikle erken refrakter hastalığın erken saptanması ve kemoimmünoterapiye geçilmesinin bu artışa yansıdığı görüldü. İmmünoterapi içeren idame kolunun daha üstün olduğu saptandı. Bu sonuçlar ışığında TPOG NB 2026 protokolünde risk grupları, yanıt değerlendirmeleri, yüksek riskte değerlendirme zamanları ve idame tedavide değişikliklere gidilmiştir.

Anahtar Kelimeler: TPOG NB 2020 protokolü, yüksek risk, sonuçlar, TPOG NB 2026 protolölü yenilikler

TPOG NB 2020 Protokolü Yüksek Risk Grubu, Yüksek Doz Kemoterapi + Otolog Kök Hücre Desteği Kolu Tedavi Sonuçları

Serap Aksoylar¹, Gülcihan Özek¹, Neriman Sarı², Musa Karakükçü³, Süheyla Ocak⁴, Derya Özyörük², Ebru Yılmaz³, Murat Elli⁵, Şule Yeşil⁶, Ayhan Dağdemir⁷, Gökçe Pınar Reis⁸, Nilgün Kurucu⁹, Elif Güler¹⁰, Eda Ataseven¹, Fatma Betül Çakır¹¹, Namık Yaşar Özbek², Işık Odaman Al⁵, Erman Ataş¹², Sibel Akpınar Tekgündüz¹³, Bahar Genç¹⁴, Volkan Hazar¹⁵, İbrahim Kartal⁷, Alper Özcan³, Nurdan Taçyıldız¹⁶, Deniz Tuğcu¹⁷, Fatih Erbey¹⁸, Başak Adaklı Aksoy¹⁹, Koray Yalçın²⁰, Fatih Orhan²¹, Mediha Akcan²², Ersin Töret²³, Betül Sevinir²⁴, Begüm Şirin Koç²⁵, Deniz Kızmazoğlu²⁶, Refik Emre Çeçen²⁶, Nur Olgun²⁷

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği, Ankara

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri

⁴Cerrahpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Medipol Mega Üniversitesi Çocuk Hematolojisi Onkolojisi, İstanbul

⁶SBÜ Ankara Dr. Sami Ulus EAH Çocuk Onkoloji Kliniği, Ankara

⁷Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Samsun

⁸Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Trabzon

⁹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

¹⁰Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Antalya

¹¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe E.A.H. Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

¹²SBÜ Gülhane Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

¹³SBÜ Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematolojisi Onkolojisi, İstanbul

¹⁴SBÜ Şişli Hamidiye Etfal EAH Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul

¹⁵Antalya Medistar Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği, Antalya

¹⁶Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

¹⁷İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul

¹⁸Koç Üniversitesi Çocuk Hematolojisi Onkolojisi, İstanbul

¹⁹Medikal Park Bahçelievler Hastanesi Çocuk Hematolojisi Onkolojisi, İstanbul

²⁰Acıbadem Altunizade Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul

²¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Sakarya

²²Adnan Menderes ÜTF Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı, Aydın

²³Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Eskişehir

²⁴Uludağ Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

²⁵SBÜ Ümraniye EAH Çocuk Onkoloji Kliniği, İstanbul

²⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²⁷Acıbadem Kent Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği, İzmir

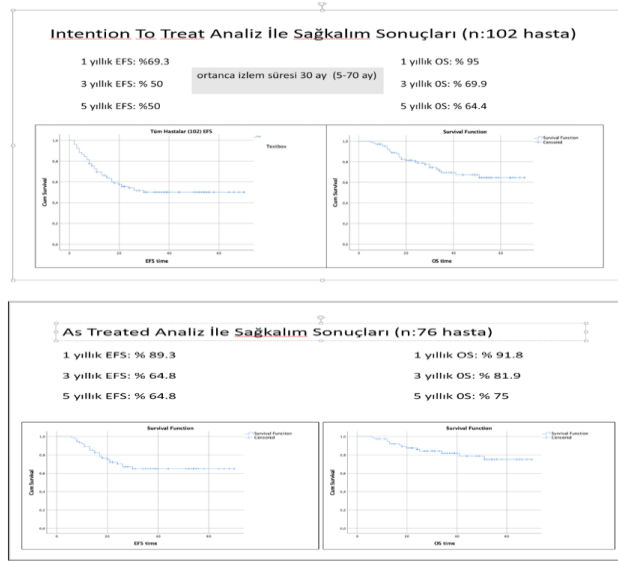
Amaç: TPOG NB 2020 Protokolüne kayıtlı Yüksek risk grubu (YRG) yüksek doz kemoterapi +otolog kök hücre (YDKT+OKİT) kolunda tedavi alan hasta sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: TPOG NB 2020 Protokolüne göre Ocak 2020- Aralık 2025 tarihleri arasında tanı almış, YRG, YDKT+OKİT kolu verileri incelendi. Yirmi yedi merkezden bildirilen vakalardan protokole uygun tedavi verileri olan 102 hastanın tedavi sonuçları sunulmuştur.

Bulgular: Tedavi verileri olan 102 hastada E/K oranı 1.8 idi. Tanı yaşı ortanca 41 ay (3 ay- 15 yaş) idi. Hastaların 91'i (%89) ≥18 ay idi. Tedavi yanıtları bilinen 102 hastanın verilerini değerlendirdiğimizde, primer cerrahi hastaların %21'inde uygulanmıştı. İlk 3 kür sonrası değerlendirmede (D1) %82.4 oranında tam ve kısmı yanıt elde edildi, yetersiz yanıt 3 hastada cerrahi öne çekildi. İndüksiyon sonu

değerlendirmesinde (D2) tedavi yanıt (CR:n=20,VGPR: n=31, PR:n=44) oranı %92'di. İndüksiyon sonrası cerrahi 70 (%68.6) hastada uygulandı. OKİT öncesi; 10 Hastada Relaps, 15 hastada yetersiz metastatik yanıt, 1 hastanın exitus olduğu saptandı. Protokole uygun olarak 76 hastaya YDKT+OKİT uygulandı. İzlemede ortanca takip süresi 30 ay (5-70 ay) idi. YDK + OKİT yapılan 76 hastadan idame tedaviye gelebilen hasta sayısı: 63, idame tedavide klasik koldan tedavi edilen 20 hasta (%32), immunoterapi kolu uygulanan 43 hasta (%68) mevcuttu. Tedavi yanıtı bilinen tüm hastaların (n=102) 1, 2 ve 3 yıllık olaysız sağ kalımları sırasıyla %69.3, %50 ve %50 iken, genel sağ kalımları %95, %69.9, %64.4 olarak bulundu. Protokole uygun tedavi başlanan tüm hastalarda (102 hasta "Intention to treat" analizi ile) ve protokole uygun tedavi edilen hastaların (76 hasta "As treated" analizi ile) sağkalım sonuçları Tablo 1 de gösterilmiştir. TPOG NBL 2003-2009 ve 2020 protokolleri YDKT+OKİT kolu sonuçları Tablo 2 de özetlenmiştir.

Tablo 1



Tablo 2

	TPOG-NBL-2020 N:102	TPOG-NBL 2009 n:146	TPOG-NBL 2003 n:82
Total İndüksiyon yanıtı (CR/VGPR)+Met.yanıt	76/102 %75	%77 (%53)	%83 (%63)
Relaps + Refrakter hastalık	44/102 %43	%40	%40
Median Relaps zamanı	9.5 ay	19 ay	18.5 ay
Tedavi ilişkili ölüm	4 hasta % 4	%11	%29
EFS	3-5 y %50	3 y % 42 5 y % 32	3 y %28 5 y %16
OS	3 y %70 5 y %65	3 y %60 5 y %46	3 y %39 5 y %31

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, yüksek risk kolu, otolog kök hücre desteği

Nöroblastom Olgularında İdrarda Vanilmandelik Asit ve Homovanilik Asit Düzeyleri

Merve Deniz Genç¹, Bilgehan Yalçın², Diclehan Orhan³, Saniye Ekinci⁴, Berna Oğuz⁵, Aslı Pınar⁶, Hilal Susam Şen², Mithat Haliloğlu⁵, Burak Ardıçlı⁴, Burça Aydın², Nilgün Kurucu², Ali Varan²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁶Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Biyokimya Ana Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş: Nöroblastom olgularının %90'ında idrarda VMA&HVA düzeyleri yüksektir. İdrar VMA&HVA düzeyleri tanı, izlem ve prognoz açısından değerlidir. Çalışmamızda nöroblastom olgularında idrar VMA&HVA düzeylerinin tanısal ve prognostik önemini incelemek amaçlanmıştır.

Materyal ve Metot: Hastanemizde 2015-2025 arasında tanı konulmuş yaşı < 18 yıl olgulardan idrar VMA&HVA düzeyleri verisi olanların klinik, histopatolojik, moleküler/sitogenetik özellikleri, evreleri, risk grupları ve sağkalım sonuçları derlendi. İdrar VMA&HVA düzeyleri için yaşa göre Z-skorumu hesaplandı, Z-skoru ≥ 2 yüksek/pozitif değerlendirildi. İdrar VMA/HVA düzeyleri yanında VMA Z-skoru/HVA Z-skoru oranlarının klinik, patolojik, moleküler özellikler, risk grupları ve prognoz ile ilişkisi analiz edildi.

Bulgular: Toplam 219 olgunun (ortanca yaş 30,6 ay) yarısında tümör adrenal kökenli; %57'sinde evre L1/L2; %28'i düşük, %33.5'i orta %38.5'i yüksek risk grubundaydı. Ganglionöroblastom-intermiks olguları dışlanınca kalan 192 olgunun %78,6'sında VMA Z-skoru ≥ 2 , %73,9'unda HVA Z-skoru ≥ 2 ; %81,8'inde VMA&HVA Z-skorumundan en az birisi ≥ 2 idi. Olguların %25'inde VMA/HVA oranı < 0,5; %30,7'sinde VMA Z-skoru/HVA Z-skoru oranı < 0,4 idi. Metastatik hastalığı olanlarda VMA&HVA Z-skorumu daha fazla oranda ≥ 2 saptandı. Yüksek riskli hastalarda daha fazla oranda VMA/HVA < 0,5 idi. 192 olgunun beş yıllık olaysız ve genel sağkalım hızları %64 ve %71 saptandı. Beş yıllık genel sağkalım yaş < 18 ay olgularda daha yüksek; MYCN(+) olanlar ile ileri evre-yaygın hastalığı olanlarda belirgin daha düşük idi. Genel sağkalım HVA Z-skoru < 2 olgularda daha yüksek; VMA/HVA oranı < 0,5 olgularda daha düşük; VMA Z-skoru/HVA Z-skoru < 0,4 olgularda daha düşük idi. Yüksek riskli hastalığı olmayan olgulardan VMA/HVA < 0,5 olanlarda genel sağkalım daha düşüktü. MYCN(-) olup HVA Z-skoru < 2 olanlarda genel sağkalım daha yüksekti. Lokalize hastalığı olup VMA/HVA < 0,5 olanlarda genel sağkalım daha düşüktü.

Sonuç: Nöroblastomda idrar VMA&HVA düzeyleri kolay ulaşılabilir, tanı yanında prognostik açıdan değerli biyobelirteçlerdir. Düzeylerinin yorumunda Z-skorumu değerlendirilmesi, ≥ 2 ise yüksek/pozitif kabul edilmesi gerekir. İdrar VMA/HVA oranı önemli bir prognostik parametredir. İdrar VMA Z-skoru/HVA Z-skoru oranlarının hesaplanması ve prognostik açıdan incelenmesi çalışmamızın özgün yönü olup bu parametrenin belli derecelerde prognostik değeri olabileceği değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: idrar katekolamin metabolitleri, nöroblastom, prognostik belirteç, Z-skoru

Relaps/Refrakter Nöroblastomda Kemoimmünoterapi Deneyiminde Uzun Dönem Sonuçlar ve Kritik Noktalar

Emre Çeçen¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Ceren Sarıoğlu², Safiye Aktaş³, Recep Bekiş⁴, Handan Gülyüz Uçar², Ahmet Çellik⁵, Mustafa Olguner⁶, Ayşe Demiral⁷, Serra Kamer⁸, Rıza Çetingöz⁷, Dilek İnce¹, Nur Olgun⁹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İzmir

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁷Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir

⁸Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir

⁹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı/ Acıbadem Kent Hastanesi, İzmir

Amaç: Relaps/refrakter nöroblastom tanılı hastalarda kemoimmünoterapi uygulaması ile genel yaşam oranları yükselmiştir. Bu çalışmada, Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalında relaps/refrakter (R/R) nöroblastom tanısı ile takip ve tedavi edilen hastaların klinik özelliklerini ve uzun dönem sonuçlarını sunuldu.

Gereç-Yöntem: Ocak 2020–Ocak 2026 tarihleri arasında R/R nöroblastom tanılı, tanı döneminden itibaren merkezimizde tedavi edilen veya başka bir kurumda tedavi alırken R/R hastalık sonrası merkezimize kabul edilen hastalar çalışmaya alındı.

Bulgular:Toplam 52 hastanın ortanca tanı yaşı 37ay(4–132ay),E/K oranı 1.26(29/23) idi.Hastaların %14'ü(7/52) tanıda 18 ayın altındaydı.Farklı merkezlerden kabul edilen hastaların ortanca bize geliş zamanı 11,5 ay(1-58 ay) idi.Beş hasta dışında diğer 47 hasta yüksek risk grubunda idi.İki hasta tanıda düşük riskli evre 1/L1, orta risk grubundaki üç hasta L2,diğer hastalar Evre 4/M idi.MYCN amplifikasyonu 15/52 hastada(%30), ALK mutasyonu 13/52 hastada(%25) pozitif.R/R hastalık öncesinde 20 hasta TPOG NB 2009,kalan 32 hasta TPOG NB 2020 protokolüne göre tedavi almıştı. Yüksek doz kemoterapi+otolog kök hücre transplantasyonu 17 hastaya(%33) uygulanmıştı,11 hastada protokole uygun iken,6 hastada relaps/refrakterlikte yapılmıştı.Hastaların %89'una radyoterapi verilmiş, 7(%14) hastaya MIBG tedavisi uygulanmıştı.Lorlatinib 12(%23),nivolumab 3(%6),naxitamab 4(%8),DFMO 7(%13) hastaya uygulanmıştı.Erken relaps (6-18 ay)15,geç relaps(18-36 ay) 4, çok geç relaps oan 2 hasta varken ortanca relaps zamanı 14 ay (8-58 ay) idi. Erken refrakter(< 6 ay) 18,geç refrakter 13 hasta varken ortanca refrakterlik zamanı 6 ay (3-16 ay) idi.Hastaların ortanca izlem süresi 4 yıl (9 ay-10 yıl), merkezimizde izlem süresi 32 ay (5 ay- 10 yıl) iken uygulanan ortalama kemoimmünoterapi kür sayısı 12 (2-24) idi.Hastaların 25'inde tam yanıt,4'ünde kısmi yanı olmak üzere objektif yanıt oranı %56 idi.İlk kemoimmünoterapi küründen progresyona dek geçen ortanca süre 16 ay iken, progresyon görülen hastalarda bu süre 11 ay hesaplandı.Progresyonsuz sağkalım 1,2,3 ve 5 yıllık sırasıyla %70,%51,%45 ve%41 idi.Genel sağkalım 3 yıllık %77,5 yıllık %66 idi.

Sonuç:Tedaviye yeterli yanıt alınmadığında yapılan hızlı kemoterapi değişiklikleri ve üç ayda bir yanıt değerlendirmesinin yapılması ile kemoimmünoterapi uyguladığımız R/R hastalarda genel sağ kalım oranları yüksek olsa da tekrarlayan olaylar ile izlediğimiz hastalarda uygulanabilecek tedavi seçenekleri kısıtlıdır. Özellikle DB ile remisyon sonrası tekrar nüks olan olgularda farklı KT kürü ile yine DB

uygulanarak tekrar remisyona sağlanabilmiştir. Tam remisyona sağlanamayan hastalarda ise immünoterapi ajanının değiştirilmesi güncel yaklaşımımızdır.

Anahtar Kelimeler: Relaps refrakter nöroblastom, kemoterapi, immünoterapi, uzun dönem sonuçlar

Relaps Ve Refrakter Nöroblastom Hastalarında Kemoimmunoterapi Sonuçları

Nilgün Kurucu¹, Tezer Kutluk², Hilal Susam Şen¹, Bilgehan Yalçın¹, Burca Aydın¹, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kanser Enstitüsü, Çocuk Onkolojisi Bölümü

²Medicana International, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bölümü

Giriş: Refrakter, progresif ve relaps (RPR) nöroblastomda (NBL) prognoz kötüdür. Hastaların yalnızca küçük bir kısmı ikinci basamak kemoterapi rejimleri ile remisyona ulaşabilmektedir. Bu çalışmada, kemoterapiye ek olarak anti-GD2 monoklonal antikoru verilen hastalara tedavi sonuçları değerlendirilmektedir.

Hastalar ve Metod: Toplam 205 kür irinotekan/temozolomid veya topotekan/siklofosamid kemoterapisi (KT), ve dinutuksimab beta (DB) kombinasyonu ile tedavi edilen, RPR nöroblastomalı 29 hastadan oluşan bir kohort retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Tedavi yanıtları ve yaşam hızları analiz edilmiştir.

Sonuç: Hastaların 13'ü erkek ve 16'sı kız olup tanıdaki yaş ortalaması 51.4±34.6 ay idi. Primer yerleşim en sık surrenal bez (%44.8) olup %79.4'ünde metastatik hastalık mevcuttu. Tanıda hastaların %82.8'i yüksek riskli gruptaydı. Tanıdan ortanca 12 (5-108) ay sonra dokuz hastada refrakter, 10'unda progresif ve 10'unda da relaps hastalık nedeniyle kemoimmunoterapi uygulanmıştı. Üç hastada primerde, 14'ünde metastatik, ve 12'sinde hem primer hem de metastatik bölgelerde RPR hastalık görülmüştü. Ondokuz olguda ilk, 10'unda ikinci RPR hastalıkta bu tedavi başlanmıştı. Toplam 205, ortanca 7 (2-15) kür KT+DB uygulanmıştı. İki hastada ciddi yan etkiler nedeniyle bir hastada ise ailenin isteği ile 3. kürde DB tedavisi kesilmişti. Objektif yanıt oranı %65.5 olup bu yanıtta hastaların %63'ünde 4 kürden sonra ulaşılmıştı. Bu oran ilk RPR hastalıkta %78.90 iken ikinci RPR hastalıkta %50 idi. Objektif yanıt oranı refrakter hastalığı olanlarda %77, progresif hastalıkta %60, relapsda %70 bulundu. İzlemede objektif yanıtı hastalardan ikisinde relaps birinde progresyon izenmiş olup bunların ikisi kaybedilmişti. Kemoimmunoterapi sonrası stabil ve progresif hastalığı olan 10 hastadan sekizi kaybedildi. İkisinde hastalıklı olarak tedaviye devam edilmektedir. Kemoimmunoterapi başladıktan sonra median izlem süresi 24 (5-62) ay olup iki yıllık olaysız ve genel yaşam sırasıyla %50.6, %56.4 olarak bulundu. Toplam 205 kürde en sık görülen yan etkiler ateş (%40), döküntü (%17) ve ağrı (%12) idi.

Yorum: Çalışmamızda KT+DB kombinasyonunun RPR-NBL hastaların yanıt ve sağ kalım oranlarını artırdığı gösterilmiştir. İlk RPR hastalıkta yanıt oranının daha yüksek olması ve en iyi yanıtın %63 olguda 4 kürden sonra elde edilmesi, hastaların erken başlanan ve uzatılmış kemoterapi+ anti-GD2 antikoru kombinasyonundan fayda görebileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, Relaps ve refrakter hastalık, anti-GD2, Kemoimmunoterapi

Yenidoğan Dönemi Solid Tümörleri: Tek Merkez Deneyimi ve Prognostik Faktörlerin Değerlendirilmesi

Gökçen Tuğçe Özüt¹, Nazmiye Bengü Karaçağlar², Emre Sefa Gültekin¹, Eray Akay¹, Selma Çakmakçı¹, Mustafa Cemaloğlu¹, Arzu Yazal Erdem¹, Refika Sırma Dokuzboy², Derya Özyörük¹, Sevim Ünal², Neriman Sarı¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi - Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi - Yenidoğan Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: Yenidoğan solid tümörleri tüm çocukluk çağı malignitelerinin yaklaşık %2'sini oluşturmakla birlikte, etyopatogenez, biyolojik davranış ve tedavi yanıtı açısından büyük çocuklardan farklı özellikler gösterir. Fransız Ulusal Kayıt Sistemi verilerine göre 1 yıllık genel sağkalım (OS) %84.2, SEER veritabanında neonatal malignitelerde 5 yıllık OS %60.3 olarak bildirilmiştir. Ülkemizden bu konuda sınırlı veri bulunmaktadır. Bu çalışmada merkezimizde yenidoğan döneminde solid tümör tanısı alan hastaların klinik özellikleri, sağkalım sonuçları ve malign ile benign tümörlerde prognostik faktörlerin ayrı ayrı değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Aralık 2019 - Şubat 2026 tarihleri arasında yenidoğan döneminde (0-28 gün) solid tümör tanısı alan 53 hasta retrospektif olarak incelendi. İstatistiksel analizler IBM SPSS Statistics 27 uygulamasında yapıldı. Sağkalım analizleri Kaplan-Meier yöntemi ve log-rank testiyle, prognostik faktörler malign ve benign tümörler için ayrı ayrı tek değişkenli ve çok değişkenli Cox regresyon ile değerlendirildi. Malign hastaların yarısından fazlasını oluşturan nöroblastom grubu (n=14) sayı çokluğu nedeniyle ayrıca bir grup olarak kendi içinde tekrar analiz edildi.

Bulgular: Hastaların 31'i (%58.5) erkek, medyan gestasyonel yaş 37 hafta (25-41), medyan tanı yaşı 4 gündü. Hastaların %39.6'sı preterm olup %62.3'ünde antenatal tanı mevcuttu. En sık tanılar rabdomyom (%30.2), nöroblastom (%26.4), teratom (%18.9), rabdomyosarkom (%5.7) ve santral sinir sistemi tümörleri (%5.7) olup diğer tanılar fibrosarkom, nefroblastom, hepatoblastom, retinoblastom, myofibrom ve adenokarsinomdu (her biri %1.9-3.8). Hastaların 26'sı (%49.1) malign, 27'si (%50.9) benign değerlendirildi. Medyan 7 aylık takipte 13 hasta (%24.5) kaybedildi. Malign hastalarda (n=26) 12 aylık OS %53.7, benign hastalarda (n=27) %88.7 idi (p=0.046). Malign grupta tanıda metastaz varlığı tek bağımsız prognostik faktördü (HR=5.48; %95 CI: 1.33-22.58; p=0.019); metastatik hastalarda medyan OS yalnızca 3 ay iken non-metastatik grupta medyana ulaşılamadı (p=0.008). Nöroblastom alt grubunda (n=14) metastatik hastalarda medyan OS 3.0 ay iken non-metastatiklerde medyana ulaşılamadı (p=0.001). Benign grupta 3 ölümün tamamı tümöre değil prematürite ve perinatal komplikasyonlara (NEK, sepsis, DİK) bağlıydı (Tablo 1-2).

Tablo 1. Sağkalım Analizi ve Literatür Karşılaştırması

Grup	n	Olay	12-ay OS	Medyan	HR (95% CI)	p	Literatür*
Tüm kohort	53	13	%69.9	NR	—	—	1-y OS %84.2 ¹
Malign hastalar (nöroblastom dahil)	26	10	%53.7	NR	—	—	5-y OS %60.3 ²
Metastaz (-)	15	3	—	NR	Ref.		
Metastaz (+)	8	6	—	3 ay	5.48 (1.33-22.58)	0.019	OS %0 ³

Benign hastalar	27	3	%88.7	NR	—	—	
Nöroblastom (ayrı grup olarak)	14	5	%54.5	NR	—	—	5-y OS %71.2 ²

NR: Not Reached (Ulaşılamadı). HR: Malign grupta tek değişkenli Cox regresyon. *Literatür: ¹ Desandes ve ark. (Pediatri Blood Cancer 2016): Fransa, n=285, malign solid tümörler ² Alfaar ve ark. (Cancer Med 2017): SEER, n=615, neonatal maligniteler; solid tümör 5-y OS %71.2 ³ Huynh ve ark. (J Pediatri Surg 1995): n=32, metastatik hastalıkta sağkalım bildirmemiştir

Tablo 2. Çok Değişkenli Cox Regresyon: Tüm Kohort ve Malign Alt Grup Karşılaştırması

Değişken	Tüm Kohort (n=49)		Sadece Malign (n=23)		Yorum
	HR (95% CI)	p	HR (95% CI)	p	
Metastaz	7.44 (2.23-24.75)	0.001	5.48 (1.33-22.58)	0.019	<i>Her iki grupta bağımsız</i>
Gestasyonel hafta (/hafta)	0.80 (0.68-0.93)	0.004	0.91 (0.77-1.08)	0.276	<i>Benign hastalarda prematüritenin mortalitesi</i>

Tüm kohort: n=49, olay=12 (4 hasta metastaz verisi eksik olduğundan analize dahil edilemedi). Malign alt grup: n=23, olay=9. Gestasyonel hafta, tüm kohortta anlamlı ancak sadece malign hastalarda değil → benign mortalitedeki prematürite etkisini yansıtır.

Sonuç: Malign yenidoğan tümörlerinde tanıda metastaz varlığı en güçlü bağımsız prognostik faktördür. Benign tümörlerde mortalite tümörün kendisinden değil prematürite komplikasyonlarından kaynaklanmaktadır. Bu iki grubun farklı prognostik dinamikleri, tedavi stratejilerinin malignite durumuna göre bireyselleştirilmesi gerektiğini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, Solid tümör, Sağkalım, Prognostik faktörler

Neonatal Dönemin Solid Malign Tümörleri: 25 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Öykü Deniz Kanbur¹, Nilgün Kurucu¹, Hilal Susam Şen¹, Güzide Burça Aydın¹, Bilgehan Yalçın¹, Ali Varan¹, Tezer Kutluk¹

¹Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Neonatal kanserler oldukça nadir olup anatomik yerleşim yeri, histolojik özellikler ve davranış açısından büyük çocuklardaki kanserlerden oldukça farklıdır. Bu yaş grubunun fizyolojik ve gelişimsel özellikleri, tanı ve tedavi için uyarlanmış çok yönlü yaklaşımları gerektirir. Bu çalışmamızda son 25 yılda tanı konulan yenidoğanlarda farklı kanser alt tiplerinin görülme sıklığını ve sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç-Yöntem: 2000 ile 2025 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Kliniği'nde malign tümör tanısı alan 6283 hastadan yenidoğan döneminde tanı alan hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Doğumdan itibaren ilk 28 günde klinik, radyolojik veya patolojik tanı alan 86 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik, klinik ve patolojik özellikleri ile hastalara uygulanan tedaviler ve genel yaşam hızları değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların 33'ü erkek (%61,6) ve 53'ü kız (%38,4) (E/K=0,62) olup ortalama tanı yaşı 11,8 ±9,1(0-28, medyan:9,5) gün bulundu. Hastaların %50'si (n=43) kitle ve kitleye bağlı bulgular ile başvurdu. Hastaların %45,3'ünde (n=39) prenatal ultrasonografide tümör lehine bulgular saptanmıştı. On üç hastada (%15,1) prematür doğum ve üç (%3,5) hastada IVF gebelik öyküsü vardı. Hastaların beşinde (%5,8) doğumsal malformasyon veya metabolik hastalık mevcuttu. En sık görülen histopatolojik tanılar sırasıyla teratom dahil germ hücreli tümörler (%45,3), nöroblastomlar (%25,6) ve retinoblastomlardı (%9,3). Beş hastada (%5,8) iki taraflı tutulum mevcuttu. Primer tümör en sık abdomen (%36) ve pelvik/sakrokoksigeal bölge (%33,7) yerleşimliydi. Hastaların %12,8'inde (n=11) tanı anında metastaz vardı. Hastaların %75,6'sına (n=65) kitle eksizyonu yapıldı. Otuz hastada (%34,9) kemoterapi uygulanmıştı. Hastalar ortalama 68,7 ± 43,5 ay (ortanca: 43,4ay, 10gün-288ay) süreyle izlenmişti. Sekiz hasta (%9,3) izlemde kaybedilmiş olmakla beraber bunlardan dördünün nedeni hastalık progresyonu idi. Beş ve on yıllık genel yaşam hızı sırasıyla %91,2 bulundu.

Sonuç: 25 yıllık sürede bölümümüzde malign tümör tanısı ile izlenen hastaların %1,36'sı yenidoğan döneminde tanı almıştı. Bunların %71'ini germ hücreli tümörler ve nöroblastik tümörler oluşturmaktaydı. Genel yaşam oranları diğer yaş gruplarına göre daha yüksekti. Bu çalışmamız Türkiye'de yenidoğanda kanser yükünü değerlendiren güncel tek rapor olup, sonuçlarımız bu yaş grubundaki tümörlerin özelliklerinin ve sonuçlarının daha iyi anlaşılmasına yol gösterici olabilir.

Anahtar Kelimeler: yenidoğan tümörleri, teratom, nöroblastom, epidemiyoloji

Bilateral Wilms Tümörü :tek Merkez Deneyimi

Simge Çınar Özel¹, İremnaz Karahan¹, Nil Çomunoğlu², Mehmet Eliçevik³, Haluk Emir³, Ayşe Kalyoncu Uçar⁴,
Sebuh Kuruoğlu⁴, Şefika Arzu Ergen⁵, Süheyla Ocak¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı , Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı , Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı , Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı

⁵İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

Giriş: Wilms tümörü tanısı alan çocukların yaklaşık %4–8’inde bilateral (iki taraflı) tutulum görülmektedir. Tedavi ve izlem yaklaşımlarında temel hedef; sağkalımı artırmanın yanı sıra uzun dönemde gelişebilecek renal fonksiyon kaybını en aza indirmektir. Son yıllarda cerrahi, kemoterapi ve radyoterapiyi kapsayan multidisipliner tedavi yöntemlerinde kaydedilen önemli gelişmeler, sağkalım oranlarını anlamlı ölçüde artırmıştır. Ancak Bilateral Wilms Tümörü (BWT) olgularında, halen bireyselleştirilmiş tedavi planlamasının gerekliliği önemini korumaktadır.

Amaç: Çalışmamızda; merkezimizde takip edilen BWT tanılı hastaların demografik, klinik özelliklerinin bireysel tedavi yaklaşımlarının ve prognostik bulgularının ortaya konması amaçlanmıştır. Yöntem: 1996 - 2025 yılları arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı’nda takip edilen BWT tanısı almış ve düzenli izlemde olan hastaların demografik, klinik ve prognostik özellikleri retrospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Belirlenen çalışma süresinde tanı almış 107 Wilms Tümörü olgusunun 10’u(%9,3) bilateral olarak değerlendirildi. Ortanca tanı yaşı 42 (4-53 ay) ay saptandı. Başvuru yakınmaları karında şişlik (n=7), hematüri (n=1) olarak belirlendi. İki olgu hemihipertrofi nedeniyle rutin izlem sırasında insidental olarak nefroblastomatozis ve WT tanısı almıştı. İlk basamak tedavi altı (6) (%60) hastada neoadjuvan KT, 3 hastada tek taraflı nefrektomi olurken, 1 hastada biyopsi sonrası tedavi başlandı. Beş (5) olguda eşlik eden yatkınlık sendromu ya da renal anomali belirlendi: Beckwith Widemann sendromu (n=2), Denys-Drash (n=1), atnalı böbrek (n=2). Hastaların 6’sı NWTS-5 protokolüne göre, 4’ü TPOG Wilms protokolüne göre tedavi aldı. Hastaların 5’i sadece kemoterapi alırken, 5 hasta kemoterapi ile beraber radyoterapi de aldı. Takip süresi 1 yıl ile 14 yıl olup, ortanca 5 yıl 10 ay olarak hesaplandı. Tanı anından itibaren diyaliz ihtiyacı olan 2 olguda izlemde böbrek transplantasyonu uygulandı. İki hasta halen çoklu relaps nedeniyle aktif tedavi almaktayken, diğer hastalar remisyonda, normal böbrek fonksiyonları ile düzenli izlem altındadır.

Sonuç: BWT’nde, kürün sağlanması ile renal fonksiyonların korunması arasındaki dengenin kurulması temel zorluğu oluşturmaktadır. Bu olgu serisinde de görüldüğü üzere, asıl klinik sorun sağkalım başarısından ziyade, uzun dönemli böbrek fonksiyonlarının idamesidir. Günümüzde başlangıçta uygulanan kemoterapiyi takiben gerçekleştirilen nefron koruyucu cerrahi yaklaşımlar, hastaların önemli bir bölümünde bu hedeflere ulaşılmasını sağlamaktadır. Ancak grubun heterojen yapısı ve eşlik eden anomaliler nedeniyle, tedavi kararlarının hasta bazında verilmesi ve bireyselleştirilmiş yaklaşımlar BWT yönetiminde kritik önemini korumaktadır.

Anahtar Kelimeler: böbrek tümörü, Bilateral Wilms Tümörü, Wilms Tümörü

Konjenital Mezoblastik Nefroma: Hacettepe Deneyimi

Hilal Susam Şen¹, Bilgehan Yalçın¹, Senanur Soylu², Diclehan Orhan³, Burak Ardıçlı⁴, Nursun Özcan⁵, Saniye Ekinci⁴, Burça Aydın¹, Nilgün Kurucu¹, Mithat Haliloğlu⁵, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, Pediatri Ana bilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi, Patoloji Ana bilim Dalı

⁴Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Cerrahi Ana bilim Dalı

⁵Hacettepe Üniversitesi, Radyoloji Ana bilim Dalı

Giriş:Konjenital mezoblastik nefroma (KMN) çoğunlukla yaşamın ilk birkaç ayında ortaya çıkan ve tüm çocukluk çağı böbrek tümörlerinin %3'ünü oluşturan benign özellikte bir tümördür. Materyal ve metot: Hastanemizde KMN tanısı konulup tedavi ve takibi yapılan 18 yaş altı hastaların klinik, radyolojik, histopatolojik özellikleri, cerrahi girişimler ve eşlik eden ek özellikleri retrospektif olarak derlendi ve analiz edildi. Bulgular:Aralık 1975-Aralık 2025 yılları arasında KMN tanısı konulan 25 hastanın ortanca yaşı 3,3 ay idi (3 gün-41,9 ay; E/K=15/10). Üç hastanın tanı yaşı > 6 ay idi (17, 42, 44,1 ay). Başvuru yakınması dokuz hastada karında şişlik, dört hastada rutin kontrolde karında kitle, üç hastada huzursuzluk, ikişer hastada hematüri ve kusma, birer hastada emmede azalma, idrar renginde değişiklik ve öksürük idi. İki hastada prenatal dönemde USG ile böbrekte kitle saptanmıştı. Ortanca tümör boyutu 8 cm (2,8-15) olup 13 hastada sağ, 12'sinde sol böbrek kökenliydi. Yirmi dört hastaya radikal nefrektomi ve bir hastaya parsiyel nefrektomi yapıldı. Patolojik değerlendirmede on altı hastada selüler tip, iki hastada klasik tip KMN saptandı; yedi hastada patolojik alt tipi bilinmiyordu. Altı hastada cerrahi sınır pozitifliği izlendi. Üç hastada EVT6:NTRK translokasyonu bakılmış ve birinde pozitif bulunmuştu. Birer hastada sindaktili ve üriner sistem anomalisi eşlik etmekteydi. İki hastada karşı böbrekte nefrokalsinozis; birer hastada böbrek taşı, hiperkalsemi, FSGS, polihidroamniyoz, oligohidramniyoz, perilober nefrojenik artık ve metabolik hastalık şüphesi mevcuttu. Birine preoperatif olmak üzere dört hastaya kemoterapi verildi. İzlemde üç hastada rekürrens görüldü (ikisi selüler tip, birinin alt tipi bilinmiyor) (5,12,28. ay). Ortanca 95 ay (1 ay-342 ay) izlem süresinde 24 hasta hastaliksız izlenmekte olup bir hasta hastalıklı olarak takipten çıkmıştır.Sonuç:KMN genellikle yaşamın ilk altı ayında görülmekle birlikte nadiren daha büyük çocuklarda da görülebilir. Serimizde literatüre göre ortanca yaş daha büyüktür. KMN tanılı hastalarda eşlik eden konjenital anomali ve ek hastalık sorgulanmalıdır. Prognozu iyi ve düşük malign potansiyele sahip bir tümör olsa da nadiren tekrarlayabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı, böbrek tümörü, konjenital

Pediatric Ependimomda Belirgin Sağlık Eşitsizlikleri: Üç Ülkeden Çok Merkezli Deneyim

Selma Çakmakçı¹, Rahat Ul Ain², Julia Hoveyan³, Harun Demirci⁴, Laeeq Ur Rehman⁵, Eduard Asatryan⁶, Süheyla Aytaç Arslan⁷, Servet Güreşçi⁸, Ayşe Özdemir Gökce⁹, Rabia Qaiser¹⁰, Mahvish Hussain¹¹, Derya Özyörük¹, Neriman Sarı¹, Nisreen Amayiri¹², Maryam Fouladi¹³, Simon Bailey¹⁴, Eric Bouffet¹⁵, Ibrahim Qaddoumi¹⁶, Naureen Mushtaq¹⁷

¹Pediatric Hematoloji ve Onkoloji, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye

²Department of Pediatric Hematology/Oncology, University of Child Health Sciences, The Children's Hospital Lahore, Lahore, Punjab, Pakistan

³Pediatric Cancer and Blood Disorders Center of Armenia, Yeolyan Hematology and Oncology Center

⁴Beyin Cerrahisi Kliniği, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye

⁵Department of Pediatric Neurosurgery, University of Child Health Sciences, The Children's Hospital Lahore, Lahore, Punjab, Pakistan

⁶Department of Neurosurgery, Wigmore Women's and Children's Hospital

⁷Radyasyon Onkolojisi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye

⁸Tıbbi Patoloji, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye

⁹Radyoloji Kliniği, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara, Türkiye

¹⁰Department of Pediatric Radiology, University of Child Health Sciences, The Children's Hospital Lahore, Lahore, Punjab, Pakistan

¹¹Department of Pathology, University of Child Health Sciences, The Children's Hospital Lahore, Lahore, Punjab, Pakistan

¹²Division of Pediatric Hematology/Oncology, King Hussein Cancer Center, Amman

¹³Department of Pediatrics, Nationwide Children's Hospital

¹⁴Department of Paediatric Oncology, Sir James Spence Institute of Child Health, Newcastle upon Tyne

¹⁵Department of Paediatrics, University of Toronto, Toronto

¹⁶Department of Oncology, St Jude Children's Research Hospital, Memphis

¹⁷Department of Oncology, Aga Khan University Hospital, Karachi

GirişEpendimom, çocukluk çağında üçüncü en sık görülen beyin tümörü olup merkezi sinir sistemi tümörlerinin %5–10'unu oluşturur. Sağlık büyük ölçüde cerrahi rezeksiyon derecesi ve radyoterapiye erişim ile ilişkilidir. Düşük ve orta gelirli ülkelerden elde edilen veriler, özellikle cerrahi kapasite ve tedaviye erişimdeki eşitsizlikler açısından sınırlıdır.

YöntemBu retrospektif çok merkezli kohort çalışmasına 2004–2024 yılları arasında üç ülkedeki (Türkiye: 33, Pakistan: 21, Ermenistan: 8) üç merkezde tedavi edilen 62 ependimom tanılı çocuk hasta dahil edildi. Demografik ve klinik özellikler, tümör lokalizasyonu ve derecesi, cerrahi sonuçlar, uygulanan tedaviler ve takip verileri analiz edildi. Sağlık analizleri Kaplan–Meier yöntemi ile yapıldı ve log-rank testi ile karşılaştırıldı.

BulgularOrtanca yaş 6,2 yıl (0,6–17) olup hastaların %50'si kızdı. Ortanca takip süresi 21 aydı (1–180). Semptom başlangıcından tanıya kadar geçen ortanca süre 50 gün, cerrahiden radyoterapiye kadar geçen süre 48 gündü. Tümör lokalizasyonları posterior fossa (n=38), supratentoriyal (n=14) ve spinal (n=10) idi. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasına göre tümörlerin derece dağılımı Derece II (n=36) ve Derece III (n=22) idi. Gross total rezeksiyon (GTR) 25 hastada, subtotal rezeksiyon (STR) 29 hastada uygulanırken, 1 hastaya biyopsi yapıldı. Radyoterapi 35 hastaya verildi. Tüm hastaların 3 yıllık olaysız sağkalımı (EFS) %51, genel sağkalımı (OS) %71,2 idi. Ülkeler arasında anlamlı farklılıklar saptandı: 3 yıllık OS Türkiye'de %90, Pakistan'da %23 ve Ermenistan'da %75 idi (p < 0,001). Karşılık gelen EFS oranları

sırasıyla %58,7, %26,8 ve %62,5 idi ($p=0,03$). Pakistan kohortunda 21 hastanın 7'si (%33) postoperatif dönemde, 6'sı ilk hafta içinde kaybedildi. GTR uygulanan hastalarda 3 yıllık EFS %80,7 iken STR uygulanan hastalarda %27,4 idi; benzer şekilde 3 yıllık OS sırasıyla %100 ve %54,6 olarak saptandı ($p < 0,001$). Radyoterapi, 3 yıllık EFS'yi (%61,4'e karşı %28,3; $p=0,001$) ve OS'yi (%94,3'e karşı %29; $p < 0,001$) anlamlı düzeyde artırdı. Kız cinsiyet daha iyi EFS ile ilişkiliydi (%68'e karşı %35; $p=0,028$). Üç yaş altındaki hastalarda 3 yıllık EFS %47,8 ve OS %73,4 idi.

SonuçBu çalışma, düşük ve orta gelirli ülkelerde pediatrik ependimom sonuçlarında belirgin eşitsizlikler olduğunu göstermektedir. Özellikle bir merkezde saptanan %33 erken postoperatif mortalite, perioperatif bakım, enfeksiyon kontrolü ve kaynak tahsisinde acil iyileştirmeler yapılması gerektiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik ependimom, Olaysız sağkalım, Postoperatif mortalite, Çok merkezli çalışma

Çocukluk Çağı Kanserlerinde Koku Alma Bozukluğunun Araştırılması: Tek Merkez Deneyimi

Yasin Yılmaz¹, Deniz Tuğcu¹, Betül Eda Çilesiz¹, Fatma Ezgi Doğan¹, Vildan Koçali¹, Gülcan Erbaş¹, Osman Kuleli¹, Cömert Şen², Gülşah Tanyıldız¹, Serap Karaman¹, Ayşegül Ünüvar¹, Zeynep Karakaş¹, Richard L Doty³

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı

³Perelman School of Medicine, Smell and Taste Center, Philadelphia, USA

Amaç: Tedavi (kemoterapi ve radyoterapi) almış veya almakta olan kanser tanılı çocuklar, tedavilerinin önemli yan etkilerine maruz kalma riski altındadır. Çeşitli akut veya kronik yan etkiler gözlenmesine rağmen, koku alma fonksiyonunun etkilenip etkilenmediğine dair veri çok azdır. Çocuklar için tasarlanmış, geçerliliği kanıtlanmış bir kantitatif koku testi kullanarak, tedavi görmüş veya görmekte olan solid tümör tanılı çocuklarda koku alma fonksiyonu değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metot: Solid tümör tanısı olan 60 çocuk (31'i uzun dönem takip, 29'u tedavi sırasında) ve 25 sağlıklı kontrol grubuna Pediatric Smell Wheel® koku fonksiyonu belirleme testi uygulanmıştır. Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği (PedsQL) kullanılarak değerlendirilmiştir.

Bulgular: Kanser çalışma grubu, kontrol grubuna göre önemli ölçüde daha düşük PSW puanları almıştır [ortalamlar (95% CI) =8,80 (8,43;9,17) ve 10,32 (9,91;10,73); $p < 0,001$]. Yirmi iki hasta (%36) 9'dan düşük puan aldı, bu da hiposmi varlığını göstermektedir. PSW puanları, ameliyat olan veya olmayan ve radyoterapi gören veya görmeyen hastalar arasında farklılık göstermedi (sırasıyla $p=0,51$ ve $0,94$). PSW puanları ile koku alma yeteneğinin kendi kendine değerlendirilmesi arasında zayıf bir pozitif korelasyon vardı ($r=0,28$, $p=0,02$). Her bir alanda çalışma grubunda kontrol grubuna göre daha düşük yaşam kalitesi puanları bulunmasına rağmen ($p < 0,01$), bu puanlar PSW puanlarıyla anlamlı bir korelasyon göstermedi.

Çalışma ve Kontrol Gruplarının Koku Alma Fonksiyonu ve Hayat Kalitesi

Characteristics [mean (SD)]	Study group (n=60)	Healthy group (n=25)	p value
Olfactory test scores	8.80 (1.43)	10.32 (0.98)	< 0.001
PedsQL domains			
Physical function	72.39 (21.36)	90.73 (13.08)	<0.001
Emotional function	69.00 (20.12)	85.40 (19.08)	0.001
Social function	91.16 (12.90)	98.60 (3.39)	< 0.001
School function	63.89 (19.14)	88.40 (12.39)	<0.001
Psychosocial status	74.66 (13.08)	90.79 (9.42)	< 0.001
Overall health status	73.34 (15.24)	90.78 (9.51)	< 0.001

Sonuç: Bu çalışma, solid tümör tanılı çocuk hastalarda, koku alma yeteneğinin önemli ölçüde etkilediğini göstermektedir. Uzun dönem takipte, beş duyardan biri olan koku alma fonksiyonunun da değerlendirilmesi gerektiği sonucu çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kanser, Çocuk, Olfaktör disfonksiyon, Hiposmi, Koku alma bozukluğu

Yüksek Riskli Pediatrik Solid Tümörlerde Serum Çözünür İmmün Kontrol Noktası İmzası: Moleküler Risk Alt Gruplarının Ayırt Edilmesinde Tim-3/Galektin-9 Eksen Baskınlığı

Hikmet Gülşah Tanyıldız¹, Ayşenur Kökoğlu², Nurgül Naurzvai³, Umut Can Küçüksezer², Günnur Deniz², Esin Çetin Aktaş²

¹İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü

²İstanbul Üniversitesi, Aziz Sancar Deneysel Tıp Araştırma Enstitüsü

³Acıbadem Atakent Hastanesi

Yüksek riskli pediatrik solid tümörlerde immün kaçış tedavi direncinin temel belirleyicilerindenidir. Doku temelli çalışmalar Tim-3/Galektin-9 ekspresyonunu göstermiş olsa da dolaşımdaki çözünür immün kontrol noktası reseptörlerinin profili yeterince tanımlanmamıştır. Çalışmamızda yüksek riskli nöroblastom (NB) ve rabdomiyosarkom (RMS) hastalarında serum çözünür kontrol noktası imzası ve moleküler alt gruplarla ilişkisi araştırıldı.

Çalışmaya 23 yüksek riskli hasta (10 NB, 13 RMS) dahil edildi. Serumda çözünür sCD25, sPD-1, sPD-L1, sPD-L2, sTim-3, sGalektin-9, sLAG-3, sCTLA-4 ve sCD27 düzeyleri akan hücre ölçer ile analiz edildi. Non-parametrik testler kullanıldı, etki büyüklüğü r katsayısı ile hesaplandı. Çoklu karşılaştırmalar için Benjamini-Hochberg düzeltmesi uygulandı. Ayırıcı performans ROC analizi ile değerlendirildi.

NB hastalarında sGalektin-9 düzeyleri RMS'ye göre anlamlı derecede yüksekti (1.59 kat artış; p=0.002; r=0.65). Bu fark çoklu karşılaştırma düzeltmesi sonrası da anlamlılığını korudu (FDR p=0.019). ROC analizinde sGalektin-9 NB'yi RMS'den ayırt etmede yüksek performans gösterdi (AUC=0.93). sTim-3 düzeyleri NB grubunda 2.78 kat yüksek olup istatistiksel sınırdaki farklılık gösterdi (p=0.051; r=0.41; AUC=0.76). FOXO1 pozitif hastalarda sCD25 (p=0.009) ve sTim-3 (p=0.015) anlamlı derecede yüksekti. sTim-3 + sGalektin-9 çift yüksekliği NB'de %70, RMS'de %31 oranında saptandı (Fisher p=0.099).

Bu çalışma yüksek riskli pediatrik solid tümörlerde serum temelli özgün bir immün kontrol noktası imzası ortaya koymaktadır. Tim-3/Galektin-9 ekseninin moleküler risk biyolojisi ile paralel seyri, sistemik immün sistem tükenmişliğinin tümör alt gruplarına özgü bir imza taşıyabileceğini göstermektedir. Serum temelli çözünür immün kontrol noktası profili, pediatrik solid tümörlerde kişiselleştirilmiş immünoterapi stratejilerinin kapısını aralayabilecek dinamik ve non-invaziv bir biyobelirteç yaklaşımı sunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: kontrol noktası inhibitörleri, solid tümörler

Hodgkin Lenfoma Tanılı Hastalarımızın Klinik ve Tedavi Sonuçlarının Değerlendirilmesi

Ejegyz Myradova¹, Gülcan Erbaş¹, Osman Kuleli¹, Yasin Yılmaz¹, Zuhul Bayramoğlu², Ayça İribaş Çelik³, Emine Gökür Işık⁴, Fulya Yaman Ağaoğlu⁵, Şifa Şahin¹, Hikmet Gülşah Tanyıldız¹, Gülçin Yeğen⁶, Serap Karaman¹, Ayşegül Ünüvar¹, Zeynep Karakaş¹, Deniz Tuğcu¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı

⁵Acıbadem Üniversitesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

⁶İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Hodgkin lenfoma (HL), çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık yüzde 7'sini oluşturur ve ergenlerde en sık görülen kanser türüdür. Risk ve toksisiteyi azaltmaya yönelik stratejiler ile uzun dönemli sağkalımlar tedavi hedefidir.

Bu retrospektif çalışmada, 2002–2024 yılları arasında merkezimizde Hodgkin Lenfoma tanısı almış 18 yaş altı 93 çocuk hastanın dosya kayıtları demografik, klinik, laboratuvar ve tedavi yanıtları açısından incelendi. Veriler SPSS ile analiz edilerek sağkalım analizleri Kaplan-Meier yöntemi ve log-rank testi ile yapıldı; $p < 0,05$ anlamlı kabul edildi.

Olguların %66,7'si erkek olup, ortalama tanı yaşı $11,3 \pm 4,1$ yıldır. En sık tanı yaşı grubu 10–14 yaş aralığı (%37,6), en yaygın evre ise ANN-ARBOR evre II (%45,2) olarak saptandı. Histopatolojik olarak olguların %95,7'si klasik HL olup, alt tip olarak nodüler sklerozan (%49,5) ve mikst selüler (%35,5) formlar baskındır. En sık lenf nodu tutulumu servikal, mediastinal ve supraklavikular bölgelerde gözlemlendi; ektranodal tutulumlar dalak (%23,7), akciğer ve kemik (%11,8)ti. Ailede solid tümör öyküsü %20,4, hematolojik malignite öyküsü %4,4 oranında saptandı, akraba evliliği oranı %15,1'dir. Başvuruda olguların %41,9'unda B semptomu, %53,8'inde mediastinal tutulum ve %20,4'ünde bulky hastalık mevcuttur. Tedavi açısından hastaların %41,9'una ABVD rejimi uygulandı, kalan hastalara ABVD dışı kemoterapi protokolleri verildi. Her iki tedavi grubunda evre, histolojik alt tip, yanıt oranları ve nüks sıklığı açısından anlamlı fark izlenmedi. İnterim PET-BT değerlendirmesi, tedaviye erken yanıt göstermesi açısından anlamlı bulundu; ikinci kür sonrası tam yanıt gösterenlerde nüks oranı %5,8 iken, kısmi yanıt gösterenlerde bu oran %33,3'tü ($p=0,039$). Genel sağkalım oranı tüm kohortta %97,8, progresyonsuz sağkalım %91,1di, ABVD ve ABVD dışı protokoller arasında sağkalım farkı gözlemlenmedi. EBV pozitifliği %25,8 oranında olup, mikst selüler alt tip ve 5–9 yaş grubu ile ilişkili bulundu ($p=0,032$ ve $p=0,004$); EBV durumu ile sağkalım arasında anlamlı fark saptanmadı. Yüksek riskli veya refrakter olgulara hedefe yönelik ajanlar uygulandı; brentuksimab vedotin verilen hastalarda olaysız sağkalım oranı %83,3 olarak tespit edildi. Nüks oranı %7,1 olup, en sık evre II ve III hastalardaydı. Geç dönem bulgular arasında hipotiroidi (%9,7) ve tiroid karsinomu (%4,3) vardı. Bulgular, erken tanı, uygun kemoterapi protokolü ve gerektiğinde hedefe yönelik tedavi ile çocukluk çağı HL olgularında yüksek sağkalım oranlarına ulaşılabildiğini göstermektedir.

Bulgular, erken tanı, uygun kemoterapi protokolü ve gerektiğinde hedefe yönelik tedavi ile çocukluk çağı HL olgularında yüksek sağkalım oranlarına ulaşılabildiğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin Lenfoma, pediatrik

Noduler Lenfosit Predominant Hodgkin Lenfoma : Hacettepe Deneyimi

Nilgün Kurucu¹, Hilal Susam Şen¹, Bilgehan Yalçın¹, Ayşegül Üner², Diclehan Orhan², Burça Aydın¹, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkolojisi Bölümü

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Bölümü

Giriş:Nodüler lenfosit baskın Hodgkin lenfoması (NLPHL), Hodgkin lenfomanın nadir bir varyantıdır. NLPHL ilk olarak 1994 yılında Uluslararası Lenfoma Çalışma Grubu Sınıflandırmasında ve 2002 yılında DSÖ sınıflandırmasında tanımlanmıştır. Klasik HL'dan ayrı kendine özgü patolojik ve klinik özellikleri vardır.

Hastalar ve Metot:2000-2025 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalında izlenen 419 Hodgkin lenfomalı hastanın dosyası retrospektif olarak incelendi. NLPHL tanılı 17 hastanın demografik, klinik ve patolojik özellikleri, uygulanan tedaviler ile sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Onyedili NLPL olgusunun %94'ü (n:16) erkek olup ortanca yaş 13 (3-16.5) bulundu. Semptomların başlangıcında tanı zamanına kadar geçen süre 5.5 ile 12 (ortanca: 5.5) ay arasında değişmekteydi. Hiçbir hastada B semptomu saptanmadı. Primer tutulum bölgesi 11 (%64.7) hastada boyun lenfatikleri, ikisinde (%11.8) abdominal, birer hastada ise (%5.9) aksiller, inguinal ve mediastinal lenf nodlarıydı. Histolojik alt tip 2 hastada A/C/D paterni, 2 hastada C paterni, birer hastada sırasıyla B, A/B ve A/C paternlerindeydi. Üç hastada T hücreden zengin büyük B hücreli lenfoma benzeri transformasyon gösteren NLPHL, bir hastada ise germinal merkezlerin progresif transformasyonu ile birlikte NLPHL saptanmıştı. Onüç hastada dokuda EBV bakılmış sadece birinde pozitif bulunmuştur. Beş (%29.4) olguda evre-1, sekizinde (%47.1) evre-2, dördünde (%23.5) evre-3 hastalık mevcuttu. Bir hasta lenf nodunun total eksizyonu sonrası tedavisiz izlendi. Bir hasta sadece rituximab, 5 hasta rituximab ve kemoterapi (2 CHOP, 2 CVP, 1 ABVD), 5 hasta sadece kemoterapi (ABVD) ile tedavi edildi. Sekiz hastada radyoterapi de uygulanmıştı. Üç hastada 8, 22 ve 56. aylarda rekürens saptandı. Bir hasta ise tedavi kesiminden 9 ay sonra AML tanısı almıştı. Ortanca izlem süresi 88 ay olup kaybedilen hasta yoktu. Beş yıllıkolaysız ve genel yaşam sırasıyla %78 ve %100 bulundu.

Yorum: Tüm Hodgkin lenfomalı hastalarımızdan %4'ü NLPHL tanısı almış olup 20 yıllık süreçte klasik HL tedavisi dahil çeşitli tedavilerin uygulandığı ancak %17'lik bir nüks riski ile birlikte mükemmel bir genel sağ kalım sağlandığı görülmüştür. Bu nedenle bu hastalarda tedavi yoğunluğunun azaltılabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, Noduler lenfosit predominant lenfoma, Prognoz, Hodgkin lenfoma

Hodgkin Lenfoma İlişkili Paraneoplastik Sendromlar

Gökhan Güvenkaya¹, Burça Aydın¹, Özge Albayrak¹, Hilal Susam Şen¹, Bilgehan Yalçın¹, Nilgün Kurucu¹, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Paraneoplastik sendromlar (PNS) doğrudan tümörün infiltrasyonu veya metastazı ile ilişkili olmayan, tümörün salgıladığı fonksiyonel maddeler veya konak dokusu ile immün çapraz reaksiyona bağlı ortaya çıkan klinik sendromlardır. Hodgkin lenfomada (HL) PNS nadir görülür; tanıdan uzun zaman önce görülebilir, tanı ile eş zamanlı veya tanıdan sonra PNS ortaya çıkabilir.

Materyal ve Metod: Hastanemizde HL tanısı konulup tedavi ve takibi yapılan hastalardan PNS olanlar çalışmaya seçildi. Klinik, radyolojik, histopatolojik ve eşlik eden ek özellikleri incelendi.

Bulgular: Ekim 1970-Aralık 2025 yılları arasında bölümümüzde izlenen 1173 HL arasında 13 erkek ve 12 kız (%0,02) hastada PNS olduğu görüldü. Hastaların ortanca yaşı 10 idi (3-17 yaş). Hastalık evreleri 10 hastada evre II, 5 hastada evre III, 10 hastada evre IV idi. 14 hastada (%56) renal sendrom (10 nefrotik sendrom, 4 amiloidoz), dörder hastada (%16) cilt sendromu (pruritus) ve hematolojik sendrom (2 immün hemolitik anemi, 2 immün trombositopeni), 2 hastada (%8) nörolojik sendrom (1 opsoklonus-myoklonus ataksi sendromu, 1 transvers myelit) ve bir hastada (%4) gastrointestinal sendrom (kolestatik hepatit) mevcuttu. 11 hastaya (%44) HL tanısından önce, 10 hastaya (%40) HL ile eş zamanlı ve 4 hastaya (%16) HL tanısından sonra PNS tanısı konmuştu (Tablo 1).17 hastanın PNS ilişkili klinik bulguları tedavi ile tamamen düzeldi. Bu hastaların klinik bulgularının ortanca düzelleme süresi 4 aydı (1 ay-12 ay). 12 hasta ilk seri tedavi ile remisyonda izleniyor. 3 hastada rölaps gelişti, tedaviye tam yanıt alındı. Bu hastalarda relaps sırasında PNS bulguları tekrarlamadı. 2 hasta refrakter hastalık ile kaybedildi.PNS bulgularında düzelleme olmayan 4 hastanın tanıları nefrotik sendrom (2), kolestatik hepatit (1) ve amiloidozdu (1). Opsoklonus-myoklonus ataksi sendromu olan hasta semptomlar tanı anına göre düzelmiş olmakla birlikte remisyonda ve sekelli olarak izleniyor.

Paraneoplastik sendromların hodgkin lenfoma tanı zamanına göre dağılımı

	Tanı Öncesi	Tanıda	Takipte
Renal Sendrom	4	6	4
Cilt Sendromu	4	0	0
Hematolojik Sendrom	2	2	0
Nörolojik Sendrom	0	2	0
Gastrointestinal Sendrom	1	0	0

Sonuç: Pediatrik hastalarda HL ve PNS ile ilgili çalışmalar literatürde sıklıkla vaka raporu şeklinde bildirilmiş olup nadirdir. PNS bulguları sıklıkla HL tanısından önce başlar. PNS'nin erken tanınması HL'nin erken evrede teşhis edilmesine katkı sağlayabilir. Serimizde en sık renal ilişkili paraneoplastik

sendromlar görülmüştür. Hastalarımızın büyük çoğunluğunda HL tedavisi edilince PNS bulgularının da gerilemesi çalışmamızın önemli özelliğidir. En az gerileyen PNS amiloidozdu.

Anahtar Kelimeler: hodgkin lenfoma, nefrotik sendrom, paraneoplastik sendrom, pruritus

Sistemik İmmün-İnflamasyon İndeksi (SII) ve Prognostik Nutrisyonel İndeksi (PNI) Çocukluk Çağı Lenfomalarında Prognozu Öngörebilir Mi?

Aybike Koç¹, Dildar Bahar Genç¹, Şebnem Apaydın¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş ve Amaç: Çocukluk çağı lenfomaları heterojen klinik seyir ve değişken prognoz özellikleri gösteren malignitelerdir. Son yıllarda sistemik inflamasyonu ve beslenme-immün rezervini yansıtan Sistemik İmmün-İnflamasyon İndeksi (SII; trombosit×nötrofil/lenfosit) ve Prognostik Nutrisyonel İndeks (PNI; albümin+5×lenfosit) gibi parametreler, onkolojide prognostik biyobelirteçler olarak önem kazanmıştır. Ancak bu parametrelerin çocuklardaki prognostik değerine ilişkin veriler sınırlıdır. Bu çalışmada, çocukluk çağı lenfoma olgularında SII ve PNI'nin prognoz ve diğer biyobelirteçlerle ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: 2002–2025 yılları arasında kurumumuzda tanı alarak tedavi edilen lenfoma hastaları retrospektif olarak incelendi. Dosyalarında çalışma parametrelerine eksiksiz ulaşılan hastalar dahil edildi. Tamda enfeksiyonu veya otoimmün hastalığı olanlar dışlandı. Demografik bilgiler, hemogram, albümin, LDH, histolojik tip, evre, B semptomu, risk grubu, vücut kitle indeksi, nüks/ölüm durumları kaydedildi. SII ve PNI indeksleri hesaplandı ve prognostik faktörlerle ilişkileri incelendi. Hodgkin lenfoma (HL) ve non-Hodgkin lenfoma (NHL) hastaları ayrı kohortlar olarak analiz edildi. Etik kurul onayı alındı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 236 hasta dahil edildi (HL:112, NHL:124). Hastaların %58'i erkekti. HL grubunda, SII ile sedimentasyon hızı (ESR) arasında anlamlı ve güçlü pozitif korelasyon ($r=0.506$, $p < 0.001$), PNI ile ESR arasında güçlü negatif korelasyon izlendi ($r=-0.624$, $p < 0.001$). B semptomu bulunan HL hastalarında PNI düzeyleri anlamlı daha düşüktü($p=0.022$). NHL grubunda PNI ile LDH düzeyleri arasında anlamlı negatif korelasyon($r=-0.332$, $p < 0.001$), PNI ile ESR arasında anlamlı negatif ilişki saptandı ($r=-0.366$, $p=0.002$). SII ise yalnızca ESR ile anlamlı pozitif korelasyon göstermekteydi ($r=0.305$, $p=0.010$). Ölen ve relaps hasta sayısı sırasıyla NHL grubunda 12 (%9) ve 3 (%2), HL grubunda 1 (%0,9) ve 3 (%0,02) idi. NHL grubunda ölümlerin çoğu metotreksat düzeyinin bakılmadığı dönemdeki toksisiteye bağlıydı. İki hastada sekonder maliniteye bağlı ölüm gözlemlendi. Regresyon analizinde SII ve PNI'nin olaysız ve genel sağkalım üzerine anlamlı etkisi gösterilemedi.

Sonuç:Çalışmamızda PNI'nin inflamasyon ve hastalık aktivitesini yansıtan parametrelerle anlamlı ilişkiler gösterdiği, buna karşın SII'nin prognostik göstergelerle sınırlı ilişki sunduğu görülmüştür. PNI'nin inflamasyon ve hastalık aktivitesini yansıtan parametrelerle anlamlı ve tutarlı ilişkiler göstermesi, bu indeksin tümör ilişkili inflamatuvar süreçler ve konağın immün-beslenme durumu ile bağlantılı olabileceğini düşündürmektedir. Ancak bu ilişkinin nedensel bir bağ mı yoksa eşlik eden biyolojik süreçlerin bir yansıması mı olduğunu ortaya koymak için prospektif ve daha geniş ölçekli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı lenfoması, sistemik immün-inflamasyon indeksi, prognostik nutrisyonel indeks

Pedriatrik Hodgkin Lenfomada Interim PET BT Deauville Skorunun Prognostik Deęeri

Hatice Yanar Uysal¹, Emel Koçyiğit Deveci², Metin Çil¹, Nihal Boz¹, Ganiye Begül Yağcı¹

¹Saęlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eęitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Klinięi

²Saęlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Şehir Eęitim ve Araştırma Hastanesi, Nükleer Tıp Klinięi

Giriş: Hodgkin lenfomada erken tedavi yanıtının deęerlendirilmesi, refrakter hastalık ve nüks riskinin öngörülmesinde kritik öneme sahiptir. Interim PET BT’de Deauville skoru, tedaviye erken metabolik yanıtın objektif bir göstergesi olarak kullanılmaktadır. Bu çalışmada, Hodgkin lenfomalı hastalarda interim PET BT Deauville skorunun saę kalım üzerindeki etkisi araştırılmıştır.

Materyal ve Metod: 01.01.2015–01.01.2026 tarihleri arasında tek merkezde izlenen ve histopatolojik olarak Hodgkin lenfoma tanısı doğrulanmış 70 hasta retrospektif olarak incelendi. Demografik ve klinik özellikler, evre, histolojik alt tip, bulky hastalık ve B semptomları, uygulanan tedavi yaklaşımları ile tanı, interim ve tedavi sonu PET BT Deauville skorları kaydedildi. Bu faktörlerin saękalıma etkisi analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen hastaların 45’i (%64,3) erkek olup ortanca yaş 12 yıl (3–17) idi. En sık başvuru yakınması servikal lenfadenopati (%75,7) olarak saptandı. Hastaların %77,1’inde üç veya daha fazla lenf nodu bölgesinde tutulum mevcuttu. En sık histopatolojik alt tip nodüler sklerozan tip (%61,4) idi. Dalak tutulumu %42,9, ektranodal tutulum ise %24,3 oranında gözlemlendi. Olguların %64,3’ü ileri evrede (Evre III–IV) olup, hastaların %84,3’ünde bulky hastalık saptanmadı. B semptomları %57,1 hastada mevcuttu. Hastaların %68,6’sı German Society of Pediatric Oncology and Haematology (GPOH) protokolü ile tedavi edildi ve %47,1’ine radyoterapi uygulandı. Tanı anında yapılan PET/BT’de hastaların %78,3’ünde Deauville skoru 4–5 olarak deęerlendirilirken, interim PET/BT’de metabolik negatiflik oranı %84,7’ye yükseldi. Tedavi protokolü sonunda yapılan PET/BT deęerlendirmesinde ise metabolik negatiflik oranı %95,6 olarak saptandı. Ortanca izlem süresi 43,8 ay olup, izlem süresince 12 hastada (%17,1) olay (relaps, progresyon veya exitus) gelişti; hastaların %82,9’u izlem sonunda olaysız olarak takip edildi. Hastaların %7,1’ine otolog kök hücre nakli yapıldı. Tüm kohortta OS oranı %97,1 ve EFS oranı %78,3 olarak hesaplandı. Çok deęişkenli Cox regresyon analizinde, interim PET BT’de Deauville skoru 4–5 olan hastalarda olay gelişme riski, Deauville skoru 1–3 olan hastalara kıyasla anlamlı düzeyde daha yüksek bulundu (HR=8,27; p=0,005).

Olayız Saękalımı Etkileyen Faktörlerin Çok Deęişkenli Cox Regresyon Analizi

Deęişken	HR (Exp(B))	p deęeri
B semptomu (var/yok)	1,91	0,505
Bulky hastalık (var/yok)	5,22	0,050
Ektranodal tutulum (var/yok)	0,30	0,165
Radyoterapi (almadı/aldı)	4,36	0,043
Interim Pet deauville (4-5/1-3)	8,11	0,006
Evre (3-4/1-2)	2,06	0,341

Hodgkin Lenfomalı Hastalarda Tutulan Lenf Nodlarının Sıklığı

Tutulum paterni	n(%)
Yaygın hastalık	36 (51,4)

Servikal+mediastinal	18(25,7)
İzole servikal	9(12,9)
Servikal+aksiller	5(7,1)
Servikal+abdominal	2(2,9)
Toplam	70(100)

Yaygın Hastalık: Başvuru anında tutulu lenf nodları sayısı 3 ve üzeri olduğunda yaygın hastalık olarak kabul edilmiştir

Sonuç: Çalışmamızda, pediatrik Hodgkin lenfomalı hastalarda genel ve olaysız sağkalım oranlarının yüksek olduğu gösterilmiş, buna karşın interim PET BT’de Deauville skoru 4–5 olan hastalarda olay gelişme riskinin anlamlı derecede arttığı saptanmıştır. Bulgularımız, çocukluk çağı Hodgkin lenfomasında interim PET BT’de Deauville skoru ile değerlendirilen erken metabolik yanıtın risk sınıflamasında ve prognozun öngörülmesinde güçlü bir prognostik belirteç olduğunu ortaya konmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, Deauville skoru, Interim PET BT, Erken metabolik yanıt

Langerhans Hücreli Histiositoz: Hacettepe Deneyimi

Gülfem Anaç¹, Hilal Susam Şen¹, Bilgehan Yalçın¹, Nilgün Kurucu¹, Ali Varan¹, Burça Aydın¹

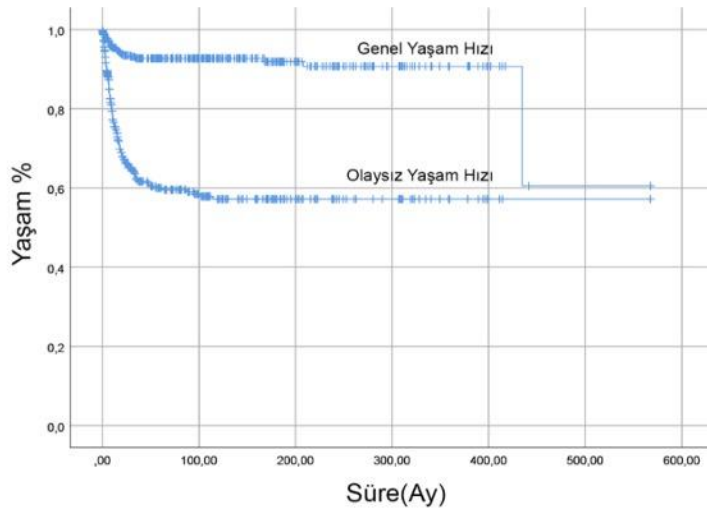
¹Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Langerhans hücreli histiositoz (LHH) çok sayıda sistemi aynı anda veya tek başına tutabilen, değişken klinik seyir gösteren nadir bir hastalıktır. Geniş hasta serileri azdır. Çalışmamızda LHH'lı hastalarımızın klinik özellikleri, tedavi yaklaşımları, sağkalıma etki eden nedenler ve uzun dönem sekelleri değerlendirilmiştir.

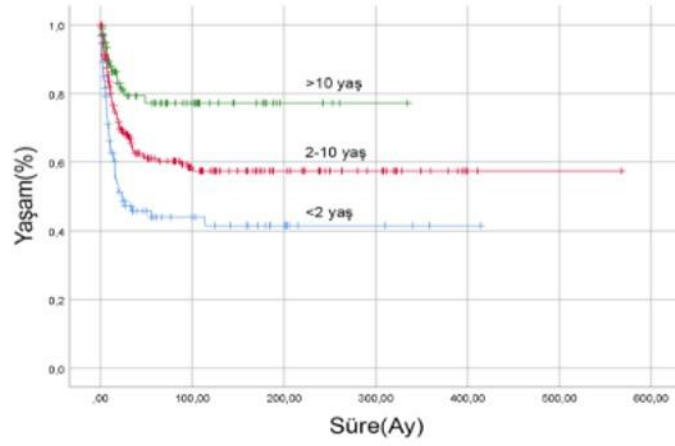
Merkezimizde 1972–2023 yıllarında yeni tanı alarak tedavi edilen LHH'lı hastalar geriye dönük olarak incelendi; demografik verileri, tedavi ve izlem sonuçları analiz edildi.

Değerlendirilen 368 hastanın ortanca tanı yaşı 51.6 ay, E/K: 1.5 idi. En sık başvuru yakınmaları şişlik, ağrı, döküntü ve polidipsi, ortanca yakınma süresi 2 aydı. En sık kemik ve cilt tutulumu vardı. Risk gruplarına göre dağılım SS-SS: %51.6, SS-MM: %14, MS-RO-: %17 ve MS-RO+: %17 bulundu. Ortanca tanı yaşları kemik, cilt, merkezi sinir sistemi (MSS), lenf nodu, pulmoner tutulumunda 74 ay, 5.7 ay, 62.6 ay, 22.1 ay, 22.3 ay bulundu; multistem ve tek sistem hastalıkta ise 28 ay ve 74 ay ($p < 0.001$) idi. %49.7 hastada sistemik kemoterapi, %66.5 hastada lokal tedaviler (%66.5) kullanıldı (cerrahi eksizyon/küretaj: %46.3, radyoterapi: %19, topikal: %2.4). %2.1 hasta tedavisiz izlendi. İndüksiyon tedavisine %71.8 tam yanıt alındı. Hastalar ortanca 7.8 yıl izlendiler; 5-y EFS: %60, 5-y OS: %93 bulundu. Kemik, cilt, akciğer ve MSS tutulumu olanlarda 5-y EFS %63, %29, %37 ve %46, 5-y OS %95, %77, %73 ve %94 bulundu. Risk gruplarında 5-y EFS ve OS; SS-SS: %82 ve %99, SS-MM: %48 ve %100, MS-RO-: %46 ve %92, MS-RO+: %28 ve %70 bulundu ($p < 0.001$ ve $p < 0.001$). Reaktivasyon 114 hastada görüldü, küçük yaş ($p < 0.001$), uzun yakınma süresi ($p=0.001$) ve multisistem tutulumunda ($p < 0.001$) daha fazla gelişmişti. Multisistem hastalığı, yüksek başlangıç ve aktivite skoru, risk organı, cilt veya akciğer tutulumu ile < 2 yaş olan hastalarda yaşam hızları düşük bulundu ($p < 0.001$). Geç sekel gelişen 120 hastada uzun yakınma süresi, MSS ve hipofiz tutulumu ile radyoterapi kullanımı (%83 ve %30) dikkat çekti.

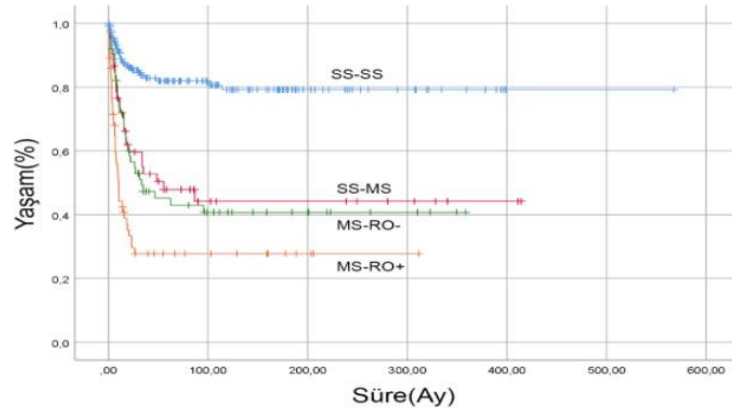
Langerhans hücreli histiositozu olan 368 hastanın olaysız ve genel yaşam hızları



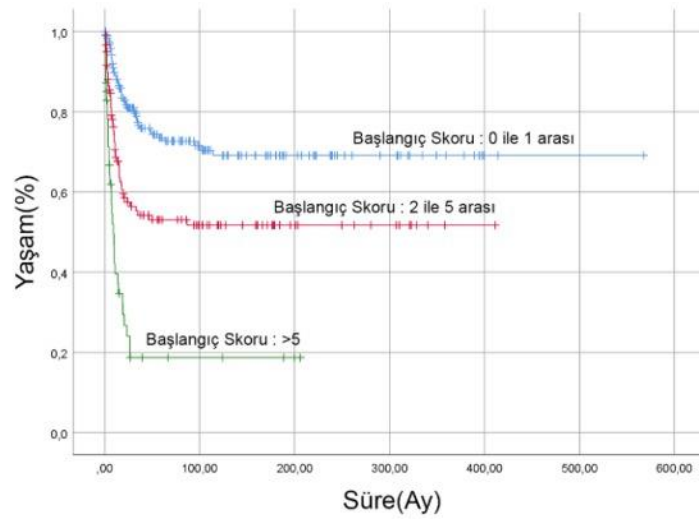
Yaş gruplarına göre olaysız yaşam hızları.jpeg



Risk gruplarına göre olaysız yaşam hızları



Başlangıç aktivite skoruna göre olaysız yaşam hızları



Bu çalışma ülkemizde bildirilen en geniş tek merkezli LHH serisidir. Küçük tanı yaşı, multisistem ve riskli organ tutulumu ile yüksek hastalık başlangıç ve aktivite skorlarının kötü prognoz ve reaktivasyon ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Risk temelli tedavi stratejileri ve yaşam boyu izlem gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiyositoz, LHH, LHH-2009, tedavi, geç yan etki

Pediatrik Langerhans Hücreli Histiositoz: Merkez Deneyimimiz, Klinik Özellikler, Prognostik Faktörler ve Uzun Dönem Sonuçlar

Gökçen Tuğçe Özüt¹, Derya Özyörük¹, Selma Çakmakcı¹, Emine Sırma Karamercan¹, Mustafa Cemaloğlu¹, Eray Akay¹, Emre Sefa Gültekin¹, Muhammed Mustafa Özdemir¹, Afag Ryazeva¹, Öykü Deniz Kanbur¹, Arzu Yazal Erdem¹, Neriman Sarı¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi - Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Langerhans hücreli histiositoz (LHH), Langerhans hücrelerinin klonal proliferasyonu ile karakterize nadir bir histiositik neoplazmdır. Bu çalışmada merkezimizde takip edilen pediatrik LHH hastalarının klinik özellikleri, sağkalım sonuçları ve prognostik faktörlerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Aralık 1993 – Şubat 2026 tarihleri arasında Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği'nde takip edilen 101 pediatrik LHH hastasının verileri retrospektif olarak incelendi. Hastalık sınıflandırması ve yanıt değerlendirmesi Histiocyte Society 2009 kılavuzu ve TPOG LHH 2022 tedavi protokolüne uygun olarak yapıldı. İstatistiksel analizler IBM SPSS Statistics 27 uygulamasında yapıldı. Sağkalım analizleri en az 12 ay takip edilen veya olay gelişen hastalar üzerinde Kaplan-Meier yöntemi ile gerçekleştirildi. Prognostik faktör analizlerinde tek değişkenli Cox regresyon, log-rank testi ve Fisher exact testi kullanıldı.

Bulgular: Hastaların demografik ve klinik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Medyan 36 aylık takipte beş yıllık genel sağkalım %94,4, olaysız sağkalım %63,6 olarak hesaplandı. Tek değişkenli analizde multisistem hastalık, risk organ tutulumu, hematolojik, karaciğer ve akciğer tutulumu olaysız sağkalım için anlamlı prognostik faktörler olarak belirlendi ($p < 0,05$). Tutulan organ sayısı her ek organ için olay riskini %36 artırmaktaydı (HR: 1,36; %95 GA: 1,17–1,58; $p < 0,001$). Dört ve üzeri organ tutulumu olan hastalarda olaysız sağkalım anlamlı olarak daha kötü bulundu (5 yıllık EFS: %24 vs %78; $p < 0,001$). Santral sinir sistemi tutulumu diabetes insipidus gelişimi ile güçlü ilişkili bulundu (OR: 26,3; %95 GA: 6,1–113,3; $p < 0,001$).

Tablo 1. Hastaların demografik ve klinik özellikleri (n=101)

Özellik	n (%)
Medyan tanı yaşı, yıl (aralık)	5,9 (0,1–17,9)
<2 yaş	26 (26)
≥2 yaş	75 (74)
Cinsiyet (Erkek/Kadın)	69/32 (2,2:1)
Hastalık sınıflandırması	
Tek sistem	53 (52)
Multisistem	48 (48)
Risk organ (+)	23 (23)
Organ tutulumu	
Kemik	82 (81)
Lenf nodu	32 (32)
Cilt	27 (27)
Karaciğer	20 (20)
Akciğer	20 (21)

Santral sinir sistemi	15 (15)
Diabetes insipidus	12 (12)
Hematolojik	8 (9)
Medyan organ sayısı (aralık)	2 (1–10)
Medyan takip, ay (aralık)	36 (1–146)
Reaktivasyon/relaps	18 (18)
Ölüm	4 (4)

Sonuç: Tek merkez deneyimimiz yüksek genel sağkalım ile birlikte anlamlı morbiditeye işaret etmektedir. Multisistem hastalık, risk organ tutulumu ve hematolojik tutulumun yanı sıra, tutulan organ sayısı anlamlı prognostik değer göstermiştir. Dört ve üzeri organ tutulumunun belirgin kötü olaysız sağkalım ile ilişkisi, multisistem LHH içinde organ sayısına dayalı ek risk katmanlamasının yararlı olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiyositoz, Prognostik faktör, Olaysız sağkalım, Risk sınıflandırması

Unifokal Kemik Tutulumu Olan Langerhans Hücreli Histiositoz Vakalarında Klinik Özellikler ve Takip Sonuçları

İremnaz Karahan¹, Simge ÇINAR ÖZEL¹, Ayşe KALYONCU UÇAR², Sebuğ KURUOĞLU², Nil ÇOMUNOĞLU³, Mahmut Kürşat ÖZŞAHİN⁴, Barış KÜÇÜKYÖRÜK⁵, Ali Metin KAFADAR⁵, Süheyla OCAK¹

¹IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

²IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı

³IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

⁴IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Ana Bilim Dalı

⁵IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı

Giriş: Langerhans hücreli histiositoz (LCH), klinik prezentasyon ve seyir açısından oldukça heterojen bir hastalıktır. Özellikle unifokal (tek odaklı) kemik lezyonlarında; lokalizasyona bağlı olarak "izle ve bekle" stratejisi ile spontan regresyonun beklendiği vakalar ile merkezi sinir sistemi (MSS-risk) riskli bölgeleri nedeniyle kemoterapi gerektiren çok farklı alt gruplar mevcuttur. Bu çeşitlilik, tedavi yaklaşımında standardizasyon sağlamayı güçleştirmektedir.

Amaç: Bu çalışmanın amacı, merkezimizde monostotik kemik lezyonu tanısıyla izlenen pediatrik LCH hastalarının klinik ve prognostik özelliklerini sunmaktır.

Yöntem ve Bulgular: 2000-2025 yılları arasında merkezimizde tanı alan 170 histiositoz vakası arasında monostotik LCH tanılı 50 çocuk (13 kız, 37 erkek) çalışmaya dahil edildi. Tanı anındaki medyan yaş 7,9 yıl (dağılım 1,1-15,9 yıl) idi. İki çocuk dışında tüm hastalarda lezyon bölgesinde ağrı veya şişlik mevcuttu. Tanı anında tüm hastalara standart bazal laboratuvar incelemeleri ile primer lezyona yönelik BT veya MRG tetkikleri yapıldı. Dokuz hasta dışındaki tüm vakalarda LCH tanısı histolojik olarak doğrulandı. Lezyon yerleşimleri; kalvaryum (n=32), kraniofasiyal kemikler (n=9), ekstremiteler (n=9), vertebra (n=3), pelvik kemikler ve göğüs kafesi (n=7) olarak dağılım gösterdi. Cerrahi rezeksiyon veya küretaj, en sık tercih edilen birinci basamak tedavi yöntemi idi (30/50 vaka). On bir çocuğa tru-cut biyopsi ile tanı konuldu. Biyopsi veya cerrahi rezeksiyon sonrası 8 çocuk, 6-12 ay süreyle kemoterapi (vinblastin ve prednizolon) aldı. "İzle ve bekle" stratejisi uygulanan 13 çocukta (9 olguda sadece radyolojik tanı ile) 9-12 ay içinde lezyonun kendiliğinden gerilediği (spontan regresyon) gözlemlendi. Lokal cerrahi ile tedavi edilen 5 çocukta takipte lokal veya uzak kemik nüksü saptandı ve bu hastalar kemoterapi ile başarılı bir şekilde tedavi edildi. Medyan takip süresi 5,3 yıl (13 ay-22,3 yıl) idi. Son kontrolde tüm hastalar remisyonda ve sağlıklı olarak değerlendirildi. Uzun dönem izlemde sırasıyla 3 çocukta hafif dereceli skolyoz, 2 çocukta diabetes insipidus ve 1 çocukta nörodejeneratif LCH gelişti.

Sonuç: Güncel literatür, LCH'deki monostotik kemik lezyonlarının yönetiminde konservatif yöntemleri giderek daha fazla desteklemektedir. Ülkemizde LCH kemik lezyonlarının birincil tedavisi halen büyük oranda cerrahi branşların tercihine bırakılmaktadır. Sonuçlarımız, monostotik LCH yönetiminde güncel tedavi yaklaşımlarına ilişkin farkındalığın artırılmasının, gereksiz cerrahi veya agresif müdahalelerin önlenmesi açısından kritik olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiositoz (LCH), Unifokal Kemik Tutulumu

Çocukluk Çağı Langerhans Dışı Histiyositozlar: Tek Merkez Deneyimi

Özge Albayrak¹, Hilal Susam Şen¹, Gökhan Güvenkaya¹, Diclehan Orhan², Güzide Burça Aydın¹, Bilgehan Yalçın¹,
Nilgün Kurucu¹, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Langerhans Dışı Histiyositozlar (LDH), çocukluk çağında nadir görülen, klinik sunumları, biyolojik davranışları ve prognozları açısından heterojen bir grup hastalıktır. Bu çalışmada, merkezimizde takip edilen LDH tanılı hastaların klinik özellikleri, uygulanan tedaviler, tedavi yanıtları, izlem süreleri ve son durumlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışmaya 1987-2025 yılları arasında Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Onkoloji Bölümünde LDH tanısı alan 23 olgu retrospektif olarak dahil edildi. Hastaların demografik verileri, başvuru semptomları, patolojik/immünohistokimyasal özellikleri, uygulanan tedaviler ve sağkalım durumları analiz edildi.

Bulgular: Olguların 12'si (%52,2) erkek, 11'i (%47,8) kız olup, tanı anındaki ortalama yaş 3 yıl (1 ay - 15 yıl) idi. Patolojik alt tipler incelendiğinde; Juvenil Ksantogranülom (JKG) (n=9,%39,1), Rosai-Dorfman Hastalığı (RDH) (n=8,%34,8), ALK+ histiyositoz (n=3,%13), spesifiye edilemeyen LDH (n=2,%8,7) ve Erdheim-Chester Hastalığı (ECH) (n=1,%4,3) olarak saptandı. Başvuru semptomları 8 hastada ciltte lezyon, 5 hastada boyun ve kasıkta şişlik, 10 hastada ise organ spesifik yakınmalar şeklinde idi. Başvuru lokalizasyonları; %47,8 organ spesifik/ekstranodal (SSS, orbita, nazolakrimal, maksiller sinüs), %30,4 kutanöz ve %21,7 lenfatik tutulum şeklindeydi. İmmünohistokimyasal incelemede CD68 pozitifliği tüm olgularda izlenirken, CD1a negatifliği ile LHH dışlandı. Üç olguda ALK pozitifliği ve ECH olgusunda BRAF mutasyonu mevcuttu. Tedavi yaklaşımları tanı alt gruplarına göre değişmekteydi: RDH olgularının çoğunda (n=5,%62,5) ve JKG olgularının bir kısmında (n=3,%33,3) tedavisiz izlem ile stabil seyir izlenmiştir. Kutanöz ve lokalize organ tutulumlu olgularda (n=6) cerrahi eksizyon yapıldı. Sistemik veya dirençli hastalıkta (n=8) kemoterapi (vinblastin, kladribin), sirolimus ve kortikosteroid tercih edilirken; moleküler profileme ile ALK+ olguda krizotinib, BRAF mutasyonu olan ECH olgusunda ise Vemurafenib ile hastalık kontrolü sağlandı. Bir JKG olgusunda izlemde Hodgkin Lenfoma gelişimi gözlemlendi. Ortanca 11 yıllık takip süresinde 22 olgu remisyonunda izlenirken bir olguda relaps/progresyon görüldü.

Sonuç: Serimizde en sık sistemik LDH görülmüş olup kemoterapi ve kortikosteroid ile başarıyla tedavi edilmiştir. LDH'nın çocukluk çağında izole cilt tutulumuyla seyrettiği bilinse de sistemik ve atipik lokalizasyonlarda da tutulum yapabileceği akılda tutulmalıdır. Dirençli olgularda moleküler tedaviler düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı, langerhans dışı histiyositoz, sistemik tutulum

Başvuruda Hiperlökositozu Olan Akut Lenfoblastik Lösemili Hastalarda Uzun Dönem Kardiyak Ve Renal Yan Etkiler

Aybike Koç¹, Muhammed Karabulut², Şebnem Apaydın¹, Dildar Bahar Genç¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Giriş:Hiperlökositoz (HL), çocukluk çağı akut lenfoblastik lösemi (ALL) olgularının %10–20'sinde görülmekte olup lökostaz, tümör lizis sendromu (TLS) ve metabolik bozukluklar nedeniyle erken dönemde ciddi komplikasyonlara yol açabilen bir hematolojik acil durumdur. HL varlığında artmış viskozite, mikrosirkülasyon bozukluğu ve yoğun tedavi gereksinimi, özellikle kardiyak ve renal sistem üzerinde akut ve kronik etkilenmeye neden olabilir. Ancak HL'nin uzun dönem kardiyak ve renal fonksiyonlar üzerine etkisini değerlendiren çalışmalar sınırlıdır. Bu nedenle HL ile tanı alan pediatrik ALL hastalarında uzun dönem organ fonksiyonlarının değerlendirilmesi klinik açıdan önem taşımaktadır.

Amaç:Bu çalışmada, tanıda HL saptanan pediatrik ALL hastalarında uzun dönem kardiyak ve renal fonksiyonların değerlendirilmesi ve HL olmayan hastalarla karşılaştırılması amaçlanmıştır.**Gereç ve Yöntem:**Retrospektif, tek merkezli çalışmaya 1993–2025 yılları arasında tanı alan, başvuruda HL bulunan ve klinik-demografik verilerine ulaşılan hastalar dahil edildi. Ekokardiyografik parametreler [ejeksiyon fraksiyonu (EF), kısalma fraksiyonu (KF)], elektrokardiyografi (QTc), ritim Holter bulguları, kan basıncı ölçümleri, serum üre, kreatinin, glomerüler filtrasyon hızı (GFR) ve tam idrar tahlilleri değerlendirildi. Güncel vücut kitle indeksi (VKİ) hesaplandı. Bulgular, benzer demografik özelliklere sahip HL olmayan ALL hastaları ile karşılaştırıldı.

Bulgular:HL grubunda 23, kontrol grubunda 21 hasta değerlendirildi. Ortanca izlem süresi sırasıyla 16,6 ve 15,7 yıl idi. Gruplar arasında demografik özellikler ve VKİ değerleri açısından istatistiksel fark saptanmadı. Ortalama EF iki grup arasında benzerdi (63,4±4,6 vs 65,6±4,4; p=0,250), ancak KF kontrol grubunda anlamlı olarak yüksekti (p=0,009). Kapak yetmezliği HL grubunda daha sık izlendi (%44,4 vs %14,3; p=0,037). HL grubunda aort kök dilatasyonu %35,2, aritmi %16,6 ve sistolik disfonksiyon %9,5 oranında saptandı. Serum kreatinin ve GFR değerleri gruplar arasında farklı değildi. TLS HL grubunda anlamlı olarak daha yüksekti (%60,9 vs %9,5; p=0,001). HL grubunun %15'inde prehipertansiyon, %10'unda hipertansiyon saptandı.

Sonuç:Tanıda HL bulunan pediatrik ALL hastalarında, klinik olarak belirgin olmasa dahi uzun dönemde subklinik kardiyak ve renal etkilenme görülebilmektedir. Bu durum yalnızca daha yoğun ve toksik tedaviye maruziyetle değil, HL'ye bağlı mikrovasküler hasar ve metabolik yük ile de ilişkili olabilir. Özellikle yüksek riskli hastalarda uzun dönem multidisipliner izlem ile düzenli kardiyak ve renal değerlendirmeler önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: pediatrik akut lenfoblastik lösemi, hiperlökositoz, kardiyotoksisite, nefrotoksisite, uzun dönem etkiler

Tek Merkezden Retinoblastoma Deneyimimiz

Arzu Yazal Erdem¹, Emine Sırma Karamercan¹, Derya Özyörük¹, Kübra Serbest Ceylanoğlu², Mustafa Özdemir³, Selma Çakmakcı¹, Mustafa Cemaloğlu¹, Neriman Sarı¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Göz Hastalıkları Kliniği

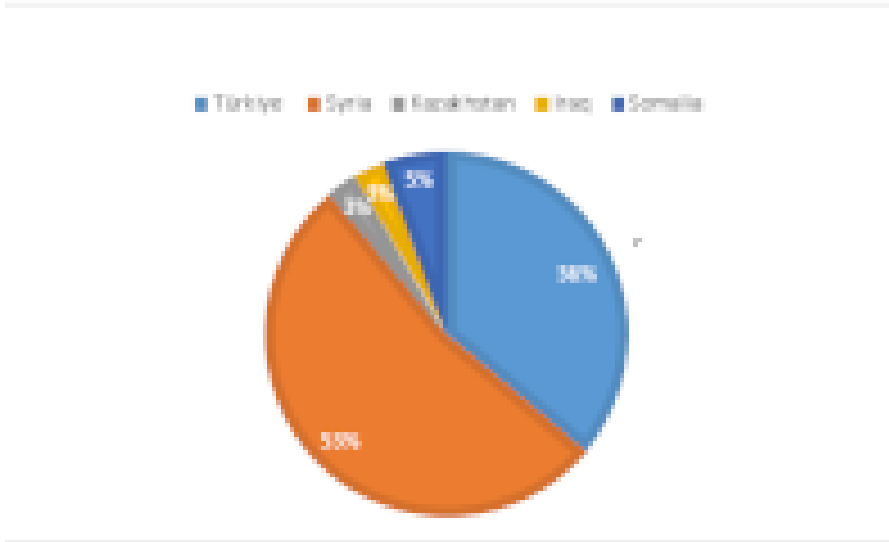
³Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Girişimsel Radyoloji

Giriş: Retinoblastoma (RB), embriyonik retinanın kötü huylu bir tümörüdür. Hem yaşamı hem de görmeyi tehdit eder. RB, genellikle 5 yaşın altındaki küçük çocukları etkiler. Tümörler tek taraflı veya çift taraflı, tek odaklı veya çok odaklı olabilir. Vakaların üçte ikisi 2 yaşından önce teşhis edilir. RB göz içinde (veya gözlerde) sınırlıysa, en tedavi edilebilir pediatrik kanserlerden biridir. RB, kalıtsal kanserlere örnektir. Teşhis yaşı ortalaması 2 yıldır. Vakaların yaklaşık %50'si kalıtsaldır. Bu hastaların çoğunluğu, bilateral, multifokal hastalıkla başvurur ve yaşamın ilk yılında ortaya çıkar. Bunlardan sadece %15'inde RB aile öyküsü vardır. Vakaların geri kalan yarısı kalıtsal değildir ve çoğunlukla yaşamın ikinci ve üçüncü yıllarında tek taraflı ve tek odaklı hastalıkla ortaya çıkar. Retinoblastoma tanısı ile 2016-2025 yılları arasında merkezimizde tedavi edilen tüm RB hastalarını retrospektif olarak analiz ettik.

Sonuçlar: Çalışmamızda 36 RB hastamız (erkek/kadın: 1/1) vardı; hastaların hastanemize başvuru sırasındaki ortalama yaşları 23,5±14,9 ay (aralık 2-78 ay) idi. 16'sı (%44,4) bilateral, 20'si (%55,6) unilateraldi ve bunlardan 29 göz E grubu olarak sınıflandırıldı. Beş hastada ekstraokuler tutulum saptandı. Ebeveynler tarafından fark edilen ilk semptom 17/36'sında (%47) beyaz refleks, 8/36'sında (%22) şaşılık, 7/36'sında (%19,4) propitozis ve 2/36'sında (%5,5) ağrı-kırmızı göz idi. Ailelerin hastalığı fark ettikten sonra doktora başvuru süresi ortalama 4,8aydı (aralık, 1-35 ay). Ortalama takip süresi 16,4±20,5 ay (aralık, 1-96 ay) idi. Hastaların 23'ü (%64) farklı ülkelerden gelen mültecilerdi (Şekil). Onsekiz hastada (%50) akraba evliliği hikayesi vardı, sadece 2 hastanın aile hikayesinde RB mevcuttu. Retinoblastoma için tedavi yaklaşımımız esas olarak CEV kemoterapisiydi (23 hasta). Metastatik hastalığı olan 5 hastaya ICE kemoterapisi uygulandı. 7 hastaya intraarteriyel kemoterapi, 12 hastaya ise lokal tedaviler uygulandı. Toplam 22 göze primer veya sekonder enükleasyon uygulandı. İki hastaya radyoterapi uygulandı. İzlemde 3 hasta ilerleyici hastalık nedeniyle hayatını kaybetti.

Tartışma: Hastalarımızın çoğunluğu savaş bölgesinden gelen mültecilerdi ve bu hastalar ileri evre hastalıkla gelmektedirler. Aileleri lökokoriyi erken evrede fark etse de, bu hastalar çok geç doktora başvurduğu veya geç sevk edildiği; ve gözün cerrahi olarak çıkarılması oranlarımızın yüksek olduğu görüldü.

Yıllara ve ülkelere göre hasta dağılımı



Anahtar Kelimeler: retinoblastoma, çocuk, lökokeri

İntrakranial Germ Hücreli Tümör: Tek Merkez Deneyimi

Simge Çınar Özel¹, İremnaz Karahan¹, Nil Çomunoğlu², Ayşe Mine Önerenk Men², Meltem Dağdelen³, Burak Tahmazoğlu⁴, Süheyla Ocak¹

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı , Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

Giriş: İntrakraniyal germ hücreli tümörler (GHT), santral sinir sisteminin nadir görülen ancak özellikle çocukluk ve adolesan döneminde klinik açıdan önemli neoplazmlardır. Özellikle heterojen yerleşimleri, klinik prezentasyonları ve neden oldukları fonksiyon kayıpları nedeniyle tanı ve tedavi süreçleri zordur.

Amaç ve Yöntem: Bu çalışmamızda 2000 -2025 yılları arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı'nda takip edilen İntrakraniyal GHT tanılı hastaların klinik ve demografik bilgileri, tedavi ve uzun dönem izlem sonuçlarının retrospektif olarak ortaya konulması hedeflendi.

Bulgular: Belirlenen çalışma süresinde (2000-2025) tanı almış 155 GHT olgusunun 11'i (%7) İntrakraniyal GHT olarak değerlendirildi. Hastaların 8'i (%72,7) erkek, 3'ü (%27,3) kızdı. Tanı yaşları 6yaş 7ay ile 14 yaş 5 ay arasında değişmekte olup ortalama 11yaş 1 aydı. Hastaların 9'u(%81,8) baş ağrısı ve görme problemleri, 1'i fasyal paralizi ve 1'i yürüyememe yakınması ile başvurmuştu. Yedi hasta germinom, 2 hasta koryokarsinom ve 2 hasta mikst germ hücreli tümör tanısı aldı. Tümörün yerleşim yeri 10(%90,9) hastada pineal bölge iken, 1 hastada bazal ganglion, posterior fossa olarak belirlendi. Tanı anında 2 hastada serum AFP yüksek, 6 hastada serum beta HCG yüksek saptanırken, 2 hastada hem AFP hem de beta HCG yüksek saptandı. Tanı anında 6(%54,5) hastaya subtotal, 2(%18,2) hastaya total rezeksiyon yapılırken ,3(%27,3) hastadan biyopsi alındı. Altı (%54,5) hasta kemoterapi, 4(%36,3) hasta radyoterapi ve 3 hasta hem kemoterapi ve radyoterapi birlikte aldı. Hastaların takip süresi ortalama 13 yıl 5 aydı. Hastalardan 2'sinde(%18,2) nüks görülürken, 1 hasta sekonder AML gelişmesi nedeniyle ex oldu. Uzun dönem izlemde hastaların 3'ünde panhipopituatarizm bulguları , 1 hastada santral hipotiroidi ortaya çıktı. İki hastanın başvuru sırasında puberte prekoks bulguları mevcut olup, takiplerinde puberte bulguları yaşıyla uyumlu olarak izlendi. Bir hastanın izleminde sensörinöral tipte işitme kaybı saptandı. 10/11 hasta (%90) remisyonda olarak düzenli onkoloji ve endokrinoloji izlemindedir.

Sonuç: İntrakraniyal GHT nadir olmasına rağmen; erken tanı ve uygun tedavi yaklaşımları ile sağkalımları belirgin şekilde artan neoplazilerdir. Tedavi histolojik alt tip ve evresi dikkate alınarak multidisipliner olarak planlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: germ hücreli tümör, intrakraniyal germ hücreli tümör, germinom, koryokarsinom

Çocukluk Çağı Germ Hücreli Tümörlerinde Sağkalımı Etkileyen Faktörlerin Retrospektif Analizi: Tek Merkez Deneyimi

Süleyman Atay¹, Ganiye Begül Yağcı¹

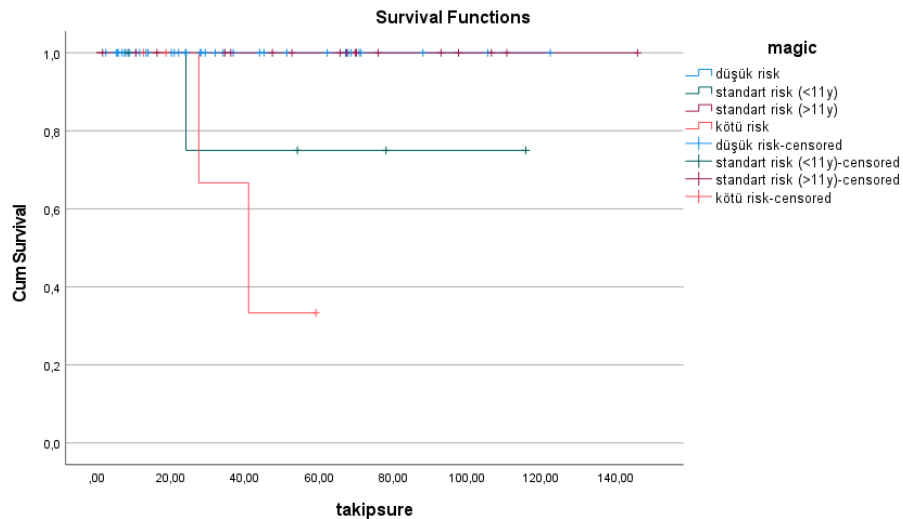
¹Adana Şehir Hastanesi

Giriş ve Amaç: Germ hücreli tümörler (GHT), çocukluk çağı malignitelerinin yaklaşık %5'ini oluşturan, heterojen yapıda neoplazmlardır. Güncel tedavi yaklaşımlarıyla genel sağkalım oranları %85-95 aralığında olmakla birlikte, bunu etkileyen prognostik faktörlerin belirlenmesi tedavi başarısını optimize etmek için kritiktir. Bu çalışmada, merkezimizde GHT tanısıyla takip edilen hastaların klinik özellikleri, tedavi yanıtları ve sağkalımı etkileyen faktörlerin retrospektif olarak analiz edilmesi amaçlanmıştır.

Metod: Kliniğimizde Ocak 2013 ile Ocak 2026 tarihleri arasında tedavi edilen 62 GHT hastasının verileri retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, primer tümör lokalizasyonu, histopatolojik alt tipleri, tümör belirteçleri, risk grupları, uygulanan tedavi modaliteleri ve yaşam oranları analiz edildi.

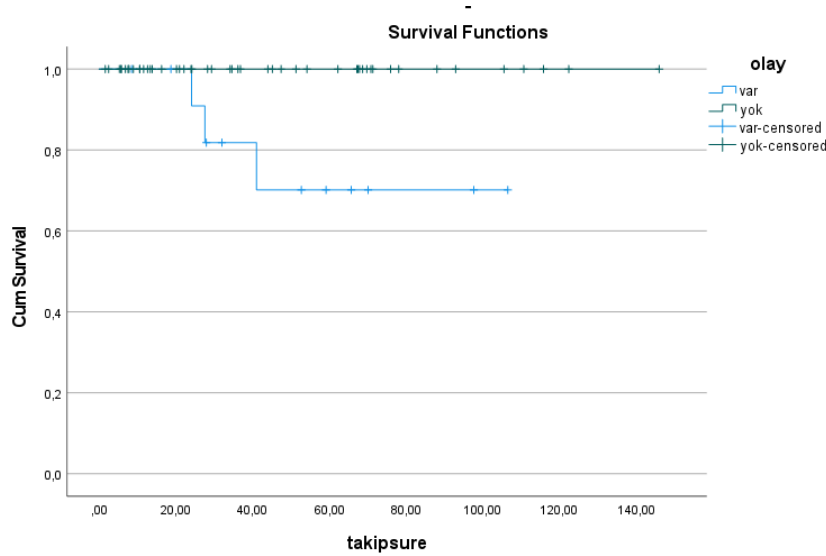
Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 62 hastanın %75,8'i (n=47) kız olup, ortanca tanı yaşı 13,3 (0,3-19,1) yılıdır. Hastaların %21'ini (n=13) Suriye uyruklu olgular oluşturmaktaydı. En sık başvuru semptomu %46,8 ile (n=29) karın ağrısı iken, hastaların %80,6'sında (n=50) primer odak gonadlardı. Histopatolojik olarak %72,6 oranında (n=45) nongerminomatoz GHT (NGGHT), %12,9'unda (n=8) germinomatöz GHT (GGHT) ve %14,5'inde ise stromal GHT (SGHT) saptandı; en sık görülen alt tip matür teratom (%30,6) idi. Uluslararası Malign Germ Hücre Konsorsiyumu (MaGİC) risk sınıflamasına göre hastaların %56,5'i (n=35) düşük risk, %35,4'i (n=22) standart risk ve %8,1'i ise (n=5) yüksek risk grubunda yer almaktaydı. Tedavi yaklaşımı olarak hastaların %59,7'sine (n=37) sadece cerrahi uygulanırken, %35,5'ine (n=22) cerrahi ve kemoterapi, %4,8'ine (n=3) ise cerrahi ve kemoterapi ile birlikte radyoterapi verildi. Kemoterapi olarak en sık BEP protokolü (n=25) verildiği görüldü. Ortanca 35,4 aylık takip süresinde genel sağkalım (OS) %91,7 olarak hesaplandı. MaGİC risk gruplamasına göre, hasta grupları arasında OS oranları arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p < 0,001$). Relaps ya da progresyon gelişen hastalarda OS, gelişmeyenlere oranla anlamlı derecede düşük bulundu ($p=0,003$).

Bulgular



MaGİC risk gruplamasına göre hasta grupları arasında OS oranları

Bulgular



Olay gelişen ve gelişmeyen hastalarda OS

Tartışma ve Sonuç: Çalışmamızdaki genel sağkalım oranı, uluslararası literatürle uyumlu olup multidisipliner yaklaşımın başarısını yansıtmaktadır. Progresyon ya da relaps gelişen olgularda elde edilen düşük sağ kalım oranları, bu grup hastalarda daha agresif kurtarma tedavileri ve yakın takip protokollerinin gerekliliğini ön plana çıkarmaktadır. Yüksek riskli hastalarda, tanı anında öngörülebilmesini sağlayacak yeni moleküler/ klinik belirteçlerin saptanması ve tedavide yeni terapötik ajanların kullanılması ile daha yüksek yaşam oranları hedeflenebilir.

Anahtar Kelimeler: Germ Hücreli Tümörler, Çocukluk Çağı, Sağkalım Analizi, MaGİC Risk Sınıflaması, Prognostik Faktörler

Çocukluk Çağı Santral Sinir Sistemi Dışı Germ Hücreli Tümörlerinde Tek Merkez Deneyimi: Klinik Özellikler ve Tedavi Sonuçları

Emre Sefa Gültekin¹, Gökçen Tuğçe Özsüt¹, Eray Akay¹, Derya Özyörük², Arzu Yazal Erdem², Selma Çakmakcı¹, Neriman Sarı², Emine Sırma Karamercan¹, Mustafa Cemaloğlu¹, Gül Hatice Erkol Tuncer¹, Çiğdem Bulut¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği, Ankara, Türkiye

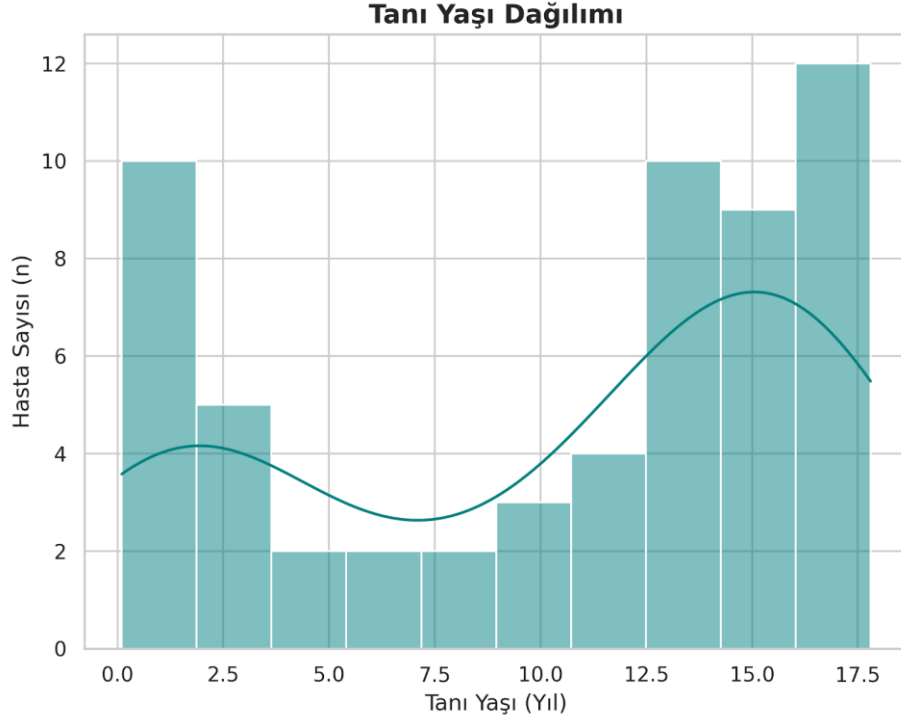
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi BD, Ankara, Türkiye

Amaç: Çocukluk çağında germ hücreli tümörler (GHT), pediatrik kanserlerin yaklaşık %3-4'ünü oluşturur ve güncel tedavilerle 5 yıllık genel sağkalım (OS) oranları %90'ın üzerindedir. Bu çalışmada, 2019-2025 yılları arasında merkezimizde santral sinir sistemi dışı GHT tanısı ile tedavi edilen pediatrik hastaların klinik özelliklerinin ve sağkalım sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

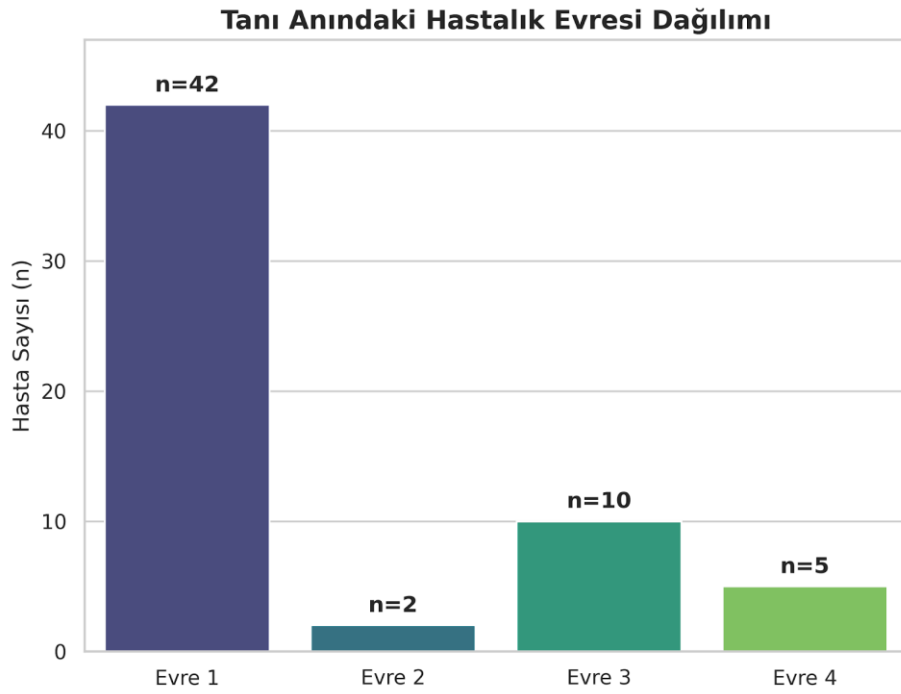
Gereç ve Yöntem: Çalışmaya 59 hasta dahil edilmiş olup veriler retrospektif olarak taranmıştır. İstatistiksel analizlerde IBM SPSS Statistics v27 kullanılmıştır.

Bulgular: Hastaların yaş ortancası 13.0 yıl, ortanca takip süresi 35.1 aydır. Kohortun %72.9'unu kızlar oluşturmuştur. Vakaların %57.6'sı teratom (çoğunluğu matür), %42.4'ü ise germ hücreli ve mikst tümör grubundadır. Mikst gruptakiler ağırlıklı olarak yolk sac tümörü ve mikst tipte izlenmiştir. Tümörlerin %69.5'i gonadal yerleşimlidir. Teratom grubunun tamamı lokalize (Evre I) hastalıkla başvururken, metastaz (%22.4) sadece germ hücreli/mikst grupta izlenmiş; en sık karaciğer tutulumu saptanmıştır. Hastaların %88.1'ine primer cerrahi uygulanmış, cerrahi sonrası rezidü saptanan üç hastanın ikisi tekrar opere edilerek tam rezeksiyon sağlanmıştır. Tedavi sonrası en sık izlenen komplikasyon nefrotoksisite (%16) olmuştur. Takipte %8.5 oranında (n=5) nüks gelişmiş olup, relapsların tümü germ hücreli ve mikst tümör grubundadır. Tüm kohortta 5 yıllık OS %100, Olaysız Sağkalım (EFS) %90 saptanmıştır. Teratomlarda EFS %100 iken, mikst grupta OS tam korunmasına karşın EFS %80'e gerilemiştir. Analizlerde histopatolojik tip (p=0.011) ve tanı anı AFP yüksekliği (p=0.006) anlamlı risk faktörleridir. Cox regresyonunda logaritmik AFP artışı relaps riskini 1.37 kat (p=0.007), lojistik regresyonda ise bağımsız bir faktör olarak 1.43 kat artırmaktadır (p=0.009).

tanı yaş

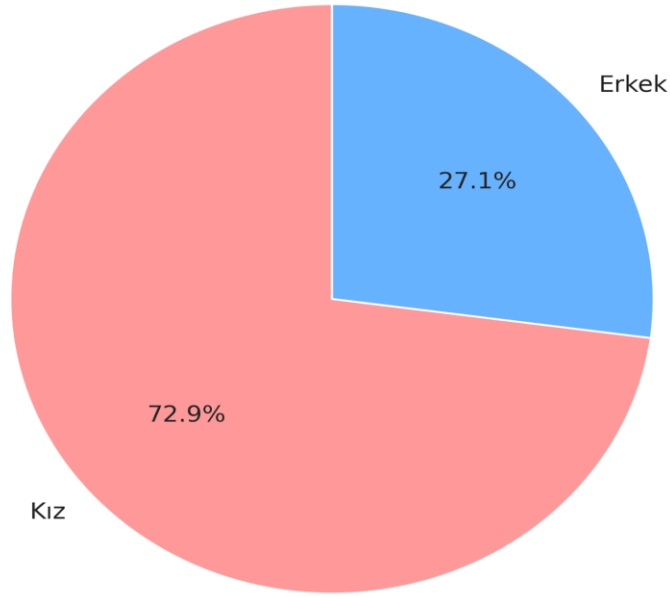


evre

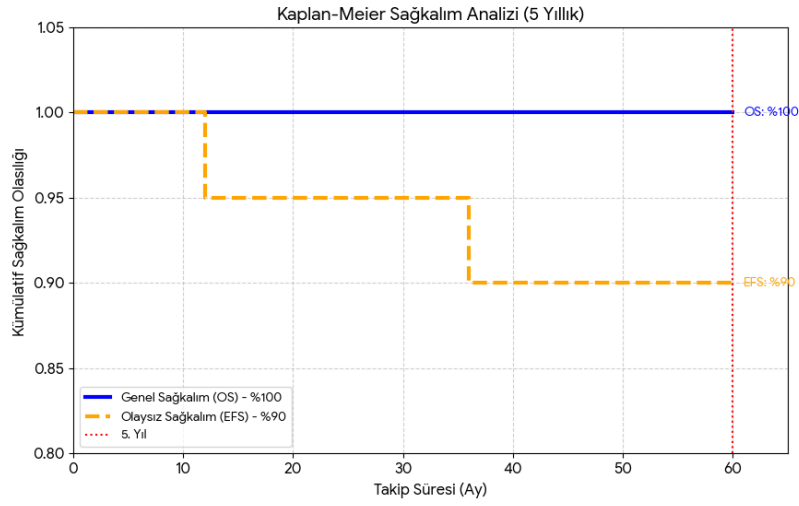


cinsiyet

Hastalara Göre Cinsiyet Dağılımı



os-efs



cinsiyet

Cinsiyet

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Erkek	16	27,1	27,1	27,1

Kız	43	72,9	72,9	100,0
Total	59	100,0	100,0	

lokalisasyon

Primer_Tumor_Lokalizasyonu

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Sakrokoksigeal bölge	13	22,0	22,0	22,0
	Gonadlar	42	71,2	71,2	93,2
	Mediasten	2	3,4	3,4	96,6
	Retroperiton	1	1,7	1,7	98,3
	Baş-Boyun	1	1,7	1,7	100,0
	Total	59	100,0	100,0	

takip ve yaş

Descriptives

			Statistic	Std. Error
Tanı Yaşı(yıl)	Mean		10,381	,8203
	95% Confidence Interval for Mean	Lower Bound	8,739	
		Upper Bound	12,023	
	5% Trimmed Mean		10,542	
	Median		13,000	
	Variance		39,700	
	Std. Deviation		6,3008	
	Minimum		,1	

	Maximum		17,8	
	Range		17,7	
	Interquartile Range		13,0	
	Skewness		-,502	,311
	Kurtosis		-1,365	,613
Takip_Suresi_ Ay	Mean		34,0642	2,37490
	95% Confidence Interval for Mean	Lower Bound	29,3103	
		Upper Bound	38,8181	
	5% Trimmed Mean		33,7579	
	Median		35,1183	
	Variance		332,770	
	Std. Deviation		18,24197	
	Minimum		,53	
	Maximum		73,98	
	Range		73,46	
	Interquartile Range		29,73	
	Skewness		,258	,311
	Kurtosis		-,869	,613

Sonuç: SSS dışı GHT'lerde cerrahi ve kemoterapi kombinasyonu ile elde edilen %100 OS literatürle uyumludur. Ancak, yüksek AFP düzeyi ve germ hücreli/mikst histolojinin bağımsız relaps risk faktörleri olması, bu alt grubun onkolojik ve toksisite açısından multidisipliner takibinin elzem olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Ekstrakraniyal germ hücreli tümörler, çocukluk çağı kanserleri

Pedriatrik Optik Gliom Tanısıyla Tedavi Verilen Hastaların Klinik Özellikleri, Yönetimi ve Sağkalım Analizi: Tek Merkez Deneyimi

Özge Albayrak¹, Hilal Susam Şen¹, Gökçen Çoban Çiftçi², Hayyam Kıratlı³, İlkay Işııkay⁴, Gözde Yazıcı⁵, Güzide Burça Aydın¹, Bilgehan Yalçın¹, Nilgün Kurucu¹, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Radyoloji Ana Bilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

⁴Hacettepe Üniversitesi Nöroşirurji Ana Bilim Dalı

⁵Hacettepe Üniversitesi Radyasyon Onkolojisi Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Optik gliomlar (OG), çocukluk çağı düşük dereceli gliomlarının yaklaşık %15-20'sini oluşturan tümörlerdir. Görme kaybı, endokrin bozukluklar ve nörolojik morbidite riski taşırlar. Bu çalışmada, merkezimizde takip ve tedavi edilen OG tanılı hastaların klinik özellikleri, tedavi yaklaşımları ve uzun dönem sağkalım sonuçları değerlendirilmiştir.

Yöntem: 2010-2024 yılları arasında merkezimizde OG tanısı alan 151 hastadan tedavi verilen 69 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Hastaların tanı anındaki demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, Nörofibromatozis Tip 1 (NF1) birliktelikleri, tümör lokalizasyonları, uygulanan tedaviler ve sağkalım hızları analiz edildi. Platin-etoposid bazlı tedaviler 8 ay, karboplatin ve vinkristinden oluşan rejim (SIOP LGG 2004 standart kol) 21 ay verildi.

Bulgular: Hastaların tanı anındaki ortalama yaşı 4,7 yıl olup (0,35-14 yıl; K/E: 37/32) %47,8'inde (n=33) NF1 birlikteliği vardı. En sık başvuru yakınmaları görmede azalma (%20,3), gözde kayma (%18,8) ve gözde şişlik (%17,4) idi. Tümör lokalizasyonu %17,4'ünde intraorbital, %15,9'unda tüm yollar (prekiyazmatik, kiyazmatik, postkiyazmatik), %11,6'sında tüm yollar ve hipotalamus idi. Hastaların %65'inde bilateral tutulum mevcuttu. Hastaların %18,8'ine (n=13) cerrahi girişim uygulanmış olup; bu işlemlerin %61,5'i (n=8) tanısal biyopsi, %38,5'i (n=5) subtotal rezeksiyon idi. Total rezeksiyon uygulanan hasta bulunmamaktaydı. Hastaların %60,9'una (n=42) sadece kemoterapi, %8,7'sine (n=6) sadece radyoterapi ve %30,4'üne (n=21) hem kemoterapi hem de radyoterapi verildi. İlk basamak kemoterapide en sık tercih edilen rejimler platin-etoposid bazlı tedavilerdi; hastaların %69,6'sına platin-etoposid bazlı tedaviler, %18,8'ine karboplatin ve vinkristinden oluşan rejim (SIOP LGG 2004 standart kol) verildi, %2,9'una (n=2) ise diğer tedaviler verildi (bir hastaya temodal ve BRAF mut. pozitifliği olan bir hastaya dabrafenib-trametininib). Ortalama takip süresi 77,8 ay (4-187 ay) olarak saptandı. Tüm kohortta 5 yıllık genel sağkalım hızı (OS) %97,1 iken, progresyonsuz sağkalım hızı (PFS) %58 idi. NF1 birlikteliği olan hastaların PFS'sinin, sporadik gruba göre anlamlı derecede yüksek olduğu saptandı (%75,8 ve %47,2; p=0.01). Platin-etoposid bazlı tedavi alan hastalarda PFS diğer gruba göre daha yüksek bulundu (%60 ve %35; p=0,1). Hastalarda ikincil kanser görülmedi.

Sonuç: Serimizde NF1 birlikteliği olan OG'ler, literatüre benzer şekilde, sporadik olanlara göre daha yüksek sağkalım hızlarına sahiptir. Platin-etoposid bazlı tedaviler daha kısa tedavi süresinde kullanılmış ve daha etkin bulunmuş olup ikincil kanser görülmemiştir; bu durum platin-etoposid bazlı tedavilerin OG tedavisinde uygun ve güvenilir bir seçenek olduğunu göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, optik gliom, tedavi

Pedriatrik Optik Gliom: Uzun Dönem İzlem Sonuçları

İremnaz Karahan¹, Simge Çınar Özel¹, Serdar Arslan², Ali Metin Kafadar⁴, Nil Çomunoğlu³, Meltem Dağdelen⁵,
Süheyla Ocak¹

¹IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroradyoloji Bilim Dalı

³IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

⁴IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Ana Bilim Dalı

⁵IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Ana Bilim Dalı

Giriş: Optik gliomlar (OG), çocukluk çağında görme yollarının en sık görülen tümörlerindedir. Klinik seyirleri stabil hastalıktan progresif görme kaybına kadar geniş bir spektrum sergileyebilir. Mortalite genellikle düşük olmakla birlikte, uzun dönemde gelişen farklı derecelerdeki görme kaybı en önemli morbiditedir ve tedavide temel hedef görmenin korunmasıdır. Günümüzde tanı ve tedavi seçeneklerinin artmasıyla birlikte, bu hastalara yaklaşım farklı standartlara evrilmiştir.

Amaç: Bu çalışmada, 2003-2026 yılları arasında merkezimizde takip edilen optik gliom tanılı hastaların klinik ve demografik özellikleri, uzun dönem görme sonuçlarının değerlendirilmesi hedeflenmiştir. **Yöntem:** CTF Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalında OG tanısıyla izlenen hastalar retrospektif değerlendirildi. Demografik veriler, Nörofibromatozis Tip 1 (NF1) varlığı, tümör yerleşimi (Modifiye Dodge sınıflaması), başvuru semptomları, radyolojik bulgular, vizüel fonksiyonlar, uygulanan tedaviler ve takip sonuçları incelendi.

Bulgular: Toplam 72 hasta (kız: 37, erkek: 35; ortalama yaş 6,61 yıl) çalışmaya dahil edildi. Ortalama takip süresi 6,1 yıl (0,5-20 yıl) saptandı. Hastaların %58,3'ünde NF1 mevcuttu. Tanı, hastaların %84,7'sinde sadece görüntüleme ile, %15,3'ünde ise ek olarak histopatolojik inceleme ile konuldu. OG, 36 hastada (%50) rutin tarama görüntülemelerinde saptandı. Semptomatik hastalarda (n=37) en sık başvuru nedeni görme bozukluğu (%50) iken; bunu strabismus (gözde kayma), nistagmus, proptozis ve baş ağrısı izledi. Modifiye Dodge sınıflamasına göre; 14 hastada tek taraflı, 3 hastada çift taraflı optik sinir tutulumu (Evre 1a/1b), 36 hastada kiazmatik tutulum (Evre 2a/b) ve 19 hastada çoklu segment tutulumu (Evre 3/4) mevcuttu. Tedavi kararı görme kaybı varlığına göre verildi; ancak 33 olgu (%45) 5 yaş altında tanı aldığından görme değerlendirmeleri suboptimaldi. Rutin taramada OG saptanan asemptomatik hastaların 13'ünde (%36) tanı anında görme kaybı olduğu görüldü. Hastaların %36,1'i yalnızca izlemele takip edilirken, %61,1'i kemoterapi (vinkristin, karboplatin, etoposid, vinblastin) aldı. Radyoterapi, özellikle kiazmatik/suprasellar yerleşimli progresif kitlesi olan ve 2020 öncesi tanı alan 9 hastada ikinci basamak tedavi olarak tercih edildi. Takip süresince hastaların %29,1'inde radyolojik progresyon, %15,2'sinde görsel kötüleşme saptandı. Hastaların %20,8'inde ikinci basamak kemoterapi ihtiyacı doğdu. Kemoterapi alan olguların %70'inde görme stabil kalırken, %25'inde görme keskinliğinde artış saptandı. Radyolojik progresyon açısından kemoterapi alan ve almayan grup arasında anlamlı fark bulunmadı (p=0.117). NF1 olmayan grupta hastaliksız sağkalım süresi, NF1 grubuna göre anlamlı derecede daha kötüydü (p=0.021). İki olgu progresyon ve cerrahi komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi.

Sonuç: Optik yol gliomları çoğunlukla yavaş seyirli olsa da tedavi kararında en belirleyici unsur görsel fonksiyondur. Özellikle küçük yaştaki olgularda objektif görme değerlendirmesinin yapılamaması, tedavi kararlarında heterojenliğe neden olmaktadır. Uzun dönem görsel morbiditenin azaltılmasında multidisipliner yaklaşım ve düzenli oftalmolojik izlem kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Nörofibromatozis tip 1, Optik Gliom

Pedriatrik Tip Diffüz Yüksek Dereceli Gliomlar-Tek Merkez Deneyimi

Emel Çelik Aksoy¹, Ayşe Özkan¹, Şeyda Erdoğan², Tahsin Erman³, Yelda Çığışar¹, Mine Bağışlar¹, Gülay Sezgin¹, Serhan Küpeli¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı ve Pediatrik KİT Ünitesi, Adana.

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana

Amaç: Pediatrik tip diffüz yüksek dereceli gliomlar, moleküler özelliklerine göre tanımlanan ve klinik seyri oldukça agresif olan tümörlerdir. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) Merkezi Sinir Sistemi Tümörleri Sınıflandırması'nın 5. baskısında (WHO2021) tanımlanan yeni bir tümör sınıfıdır. Bu sınıf, dört tümör tipini içerir: diffüz orta hat gliomu, H3 K27-değişimli; diffüz hemisferik gliom, H3 G34-mutant; diffüz pediatrik tip yüksek dereceli gliom, H3-wildtype ve IDH-wildtype; ve infantil tip hemisferik gliom. Bu tümörlerin teşhisinde klinik, radyolojik değerlendirmeler ve genetik çalışmalar gerekmektedir. Bu çalışmada merkezimizde izlenen diffüz orta hat gliomu tanısı alan olgular ile diffüz hemisferik gliom tanısı alan olguların sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2012–Ocak 2025 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkolojisi Kliniğinde diffüz orta hat gliomu veya diffüz hemisferik gliom tanısı alan 18 yaş altı hastalar retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, uygulanan tedaviler ve sağkalım verileri analiz edildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 43 hasta dahil edildi; hastaların 20'si (%46,5) erkek, 23'ü (%53,5) kızdı. Olguların 36'sı (%83,7) diffüz orta hat gliomu, 7'si (%16,3) diffüz hemisferik gliom tanılıydı. Hastaların demografik ve tedavi özellikleri, sonuçları Tablo 1'de verilmiştir. Diffüz orta hat gliomu grubunda ortanca 12 aylık izlemde bir, iki ve dört yıllık sağkalım oranları sırasıyla %68,9, %30,7 ve %19,2 idi. Diffüz hemisferik gliom grubunda ortanca 8 aylık izlemde bir ve iki yıllık sağkalım oranları sırasıyla %71,4 ve %23,8 olarak hesaplandı; dört yıllık sağkalım gözlenmedi. Gruplar arasında sağkalım açısından anlamlı fark saptanmadı (p=0,760).

Sonuç: Pediatrik tip diffüz yüksek dereceli gliomlar kötü prognozludur. Halen yaşamakta olan hastaların cerrahi rezeksiyon yapılan hastalar olduğu saptandı. Diffüz orta hat gliomlarının cerrahisi teorik olarak hemisferik olanlara göre daha zordur. Hasta popülasyonumuzda diffüz hemisferik gliom tanılı hasta sayısı daha az olduğundan sonuçlarımız arasında istatistiksel bir farklılık saptanamadı. Daha geniş hasta grubu ile prospektif olarak dizayn edilecek çok merkezli çalışmalar ile daha net sonuçlar alınabilir. Moleküler alt tiplerin ayrıntılı tanımlanması, prognozun öngörülmesi ve yeni tedavi stratejilerinin geliştirilmesi açısından önem taşımaktadır. Anahtar Kelimeler: Pediatrik tip diffüz yüksek dereceli gliom, çocuk, sağkalım.

Hastaların, demografik, tedavi özellikleri ve sonuçları

	Diffüz Orta Hat Gliomu (n=36)	Diffüz Hemisferik Gliom (n=7)
Cinsiyet E/K	18/18	2/5
Yaş (ay) (min-max)	3-198	68-121
(ortanca)	113	96
Cerrahi Durumu	24	0

Xxv. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi
09 – 12 Nisan 2026 – Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

Cerrahi yapılamayan	5	2	
Sadece biyopsi alınan	2	3	
Subtotal eksizyon	5	2	
Gross-total eksizyon			
Radyoterapi			
Almadı	2	2	
Aldı	34	5	
Kemoterapi			
Almadı	2	2	
Aldı	24	2	
Nimotuzumab-vinorelbin	10		3
VECS			
Genel sağkalım (%)	68,9	71,4	
12. ay	30,7	23,8	
24. ay	19,2		
48.ay			-
Sonuç	9	2	
Hayatta	27	5	
Ex			

Nimo-Vino; nimotuzumab ve vinorelbine, VECS; vincristin, etoposid, ve karboplatin/ siklofosfamid.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik tip diffüz yüksek dereceli gliom, çocuk, sağkalım.

Fare Glioblastom Modelinde Elektrokapasitif Kanser Tedavisinin Tümör Büyümesi ve İmmün Yanıt Üzerine Etkilerinin Değerlendirilmesi

Hatice Beyza Ünal¹, Alper Özcan¹, Şerife Erdem², Kübra Arslan³, Halit Canatan³, Ahmet Eken⁴, Ekrem Ünal⁵

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Kayseri

²Kırşehir Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi Temel İmmünoloji Ana Bilim Dalı, Kırşehir, Türkiye

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

⁴Department of Immunology and Microbiology, School of Medicine, University of Colorado Anschutz Medical Campus, Aurora, Colorado, United States of America

⁵Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Giriş ve Amaç: Glioblastom (GBM), santral sinir sisteminin en agresif ve en kötü prognozlu primer malign tümörüdür ve DSÖ 2021 sınıflamasına göre derece 4 olarak tanımlanmaktadır. Güncel tedavilere rağmen sağkalım süresi sınırlıdır. Elektrik alan tedavisi, özellikle tümör hücrelerinin mitozunu hedef alarak etki gösteren non-invaziv bir yaklaşım olarak öne çıkmaktadır. Elektrokapasitif Kanser Tedavisi (ECCT), düşük yoğunluklu ve orta frekanslı alternatif elektrik alanları kullanarak tümör hücrelerini seçici olarak hedeflemektedir. Bu çalışmada, farede oluşturulan GBM tümör modelinde ECCT'nin tümör büyümesi ve tümör immünolojisi üzerindeki etkilerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem: Çalışmada 6–8 haftalık C57BL/6 erkek fareler kullanıldı. CT-2A-Luc glioblastom hücre hattı subkutan olarak enjekte edilerek tümör modeli oluşturuldu. Fareler sağlıklı ve tümörlü kontrol grupları ile ECCT uygulanan gruplara ayrıldı. Tümör hacmi kaliper ölçümleriyle ve In Vivo Imaging System (IVIS) kullanılarak değerlendirildi. ECCT, 100 kHz frekans ve 18 Vpp şiddetinde, günde toplam 6 saat olacak şekilde 14 gün uygulandı. Deney sonunda serum, tümör dokusu ve lenf nodlarından alınan örneklerde ELISA ve flow sitometri analizleri yapıldı.

Bulgular: ECCT uygulanan tümörlü grupta, hem kaliper ölçümleri hem de IVIS görüntülemeleri ile tümör büyümesinin belirgin şekilde yavaşladığı veya durduğu gözlemlendi. Sağlıklı gruplarda ECCT uygulamasına bağlı anlamlı bir değişiklik saptanmadı. İmmün analizlerde ECCT'nin DAMP molekülleri ve bazı immün hücre alt grupları üzerinde çift yönlü (pro- ve antitümöral) etkiler oluşturduğu izlendi; ancak bazı parametrelerde istatistiksel anlamlılığa ulaşılamadı.

Sonuç: Bu çalışma, ECCT'nin GBM fare modelinde tümör büyümesini baskıladığını ve tümör mikroçevresinde immün yanıtı modüle edebileceğini göstermektedir. ECCT'nin GBM tedavisinde potansiyel bir tamamlayıcı tedavi seçeneği olabileceği düşünülmekte olup, etkinliğinin ve immün etkilerinin daha net ortaya konabilmesi için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Glioblastom, Elektrokapasitif Kanser Tedavisi, Tümör İmmünolojisi, Fare Tümör Modeli

Doksorubisin İle Oluşturulan Deneysel Kardiyotoksisitede D-Karvon'un Kardiyoprotektif Etkilerinin Değerlendirilmesi

Gözde Öztürk¹, Tuba Eren²

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Bilim Dalı, Edirne

Antrasiklinler, çocukluk çağı kanserlerinin tedavisinde yaygın olarak kullanılmakla birlikte, doza bağımlı kardiyotoksisite önemli bir morbidite nedenidir. D-karvon; antioksidan ve anti-inflamatuar özelliklere sahip doğal bir monoterpendir. Bu çalışmada, doksorubisin (DOX) ile oluşturulan deneysel kardiyotoksisite modelinde D-karvon'un doz bağımlı kardiyoprotektif etkilerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Çalışmada 150–250 g ağırlığında, erişkin dişi Wistar Albino ratlar kullanıldı. Deneyin başlangıcında tüm ratların vücut ağırlıkları kaydedildi ve hayvanlar kontrol, DOX, DOX+D-karvon 25 mg/kg, DOX+D-karvon 50 mg/kg ve yalnız D-karvon grubu olacak şekilde rastgele beş gruba ayrıldı. Deney süresince (1–14. günler), belirlenen gruplara D-karvon oral gavaj yoluyla uygulandı. Eşit stres koşullarının sağlanması amacıyla, D-karvon verilmeyen gruplara oral gavaj ile mısır yağı uygulandı. Kardiyotoksisite oluşturmak amacıyla ise 13. ve 14. günlerde ilgili gruplara intraperitoneal yolla 15 mg/kg doksorubisin uygulandı; kontrol grubuna eş hacimde serum fizyolojik verildi.

Doksorubisin uygulanan grupta serum troponin-T düzeyleri kontrol grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede yüksek saptandı ($p < 0,001$). Doksorubisin ile birlikte D-karvon 50 mg/kg uygulanan grupta troponin-T düzeyleri, yalnız DOX grubuna göre anlamlı olarak daha düşük bulundu ($p < 0,01$). Antioksidan savunma göstergesi olan süperoksit dismutaz düzeyleri, D-karvon grubunda ve DOX+D-karvon 50 mg/kg grubunda DOX grubuna kıyasla anlamlı derecede yüksek saptandı ($p < 0,05$). Ekokardiyografik değerlendirmede ejeksiyon fraksiyonu ve fraksiyonel kısalma değerleri DOX grubunda kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulundu ($p < 0,01$). D-karvon uygulanan gruplarda ise kardiyak fonksiyon kaybının daha sınırlı olduğu gözlemlendi. Histopatolojik incelemede Billingham dejenerasyon skoru en yüksek DOX grubunda, en düşük kontrol grubunda saptandı. DOX+D-karvon 50 mg/kg grubunda Billingham dejenerasyon skoru, DOX grubuna kıyasla istatistiksel olarak anlamlı derecede daha düşük bulundu ($p < 0,01$).

Bu deneysel çalışmada, D-karvonun özellikle 50 mg/kg dozunda uygulandığında doksorubisin ilişkili kardiyak hasarı biyokimyasal, fonksiyonel ve histopatolojik düzeyde azalttığı gösterilmiştir. Bulgular, D-karvonun antrasiklin kardiyotoksisitesine karşı potansiyel bir kardiyoprotektif ajan olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Doksorubisin kardiyotoksisitesi, Pediatrik onkoloji, D-karvon

Baş ve/veya Boyun Radyoterapisi Uygulanan Pediatrik Kanser Sağ Kalanlarında Subklinik Serebrovasküler Risk Belirteçlerinin Multimodal Değerlendirilmesi

Şule Çalışkan Kamış¹, Selahattin Menteş², Ayşe Selcan Koç³, Begül Yağcı¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Tıp Fakültesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı, Adana, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Tıp Fakültesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

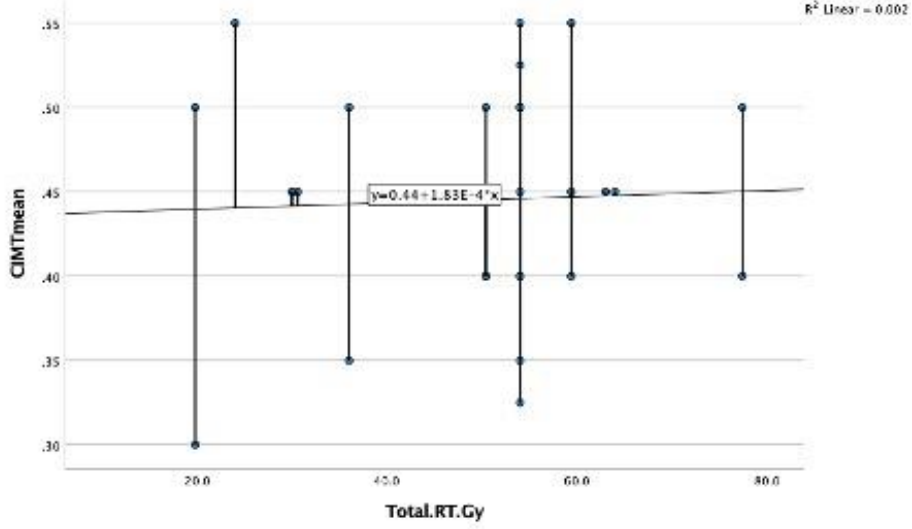
³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Adana Tıp Fakültesi, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

Giriş: Çocukluk çağı kanserlerinde sağkalım oranları artmış olsa da, kraniyal ve servikal radyoterapi (RT) geç dönem nörovasküler toksisitenin önemli bir belirleyicisi olmaya devam etmektedir. Subklinik vasküler hasar uzun süre sessiz ilerleyerek erken müdahale fırsatlarını sınırlayabilir. Pediatrik kanser sağ kalanlarında serebrovasküler riskin erken tanımlanması için vasküler görüntüleme ile biyokimyasal ve genetik belirteçleri birlikte değerlendiren çalışmalar sınırlıdır; bu durum çok boyutlu bir yaklaşımı gerekli kılmaktadır.

Yöntem: Bu prospektif kohort çalışmada, 2015–2024 yılları arasında baş ve/veya boyun radyoterapisi (RT) almış 5–18 yaş arası pediatrik kanser sağ kalanları değerlendirildi. Birden fazla RT kürü alan hastalarda kümülatif baş ve/veya boyun RT dozu hasta düzeyinde hesaplandı. Açlık kan örneklerinde lipoprotein(a) [Lp(a)], total homosistein (tHcy) ve herediter trombofiliye ilişkin gen varyantları analiz edildi. Karotis Doppler ultrasonografi ile karotis intima–media kalınlığı (CIMT), stenoz ve tromboz varlığı klinik verilere kör bir radyolog tarafından değerlendirildi. CIMTmean, bilateral ortak karotis arter ölçümlerinin ortalaması olarak tanımlandı. Birincil amaç, CIMTmean ile RT maruziyeti ve biyokimyasal/genetik belirteçler arasındaki ilişkileri incelemektir; keşifsel olarak trombotik veya vasküler kırılabilirliği yüksek bireyleri tanımlamak üzere bir risk sınıflandırması uygulandı.

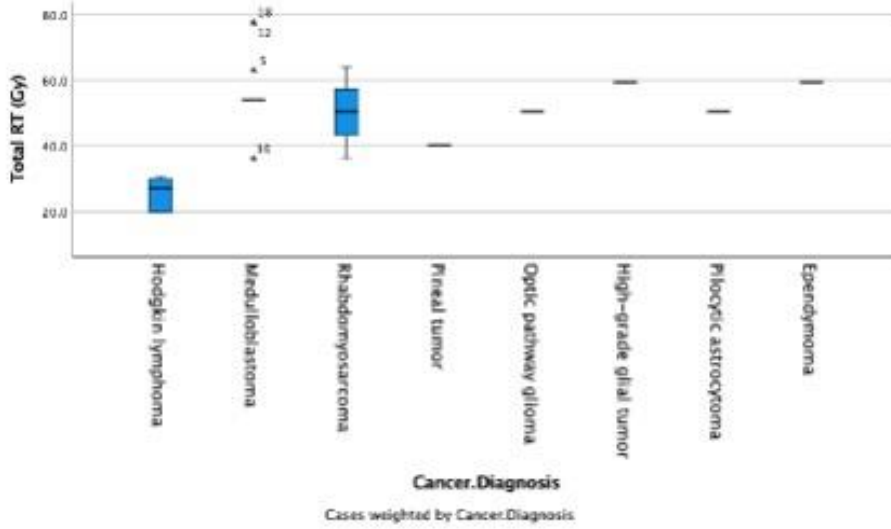
Bulgular: Çalışmaya 30 sağ kalan (ortalama yaş 11,3 ± 4,0 yıl; %50 kız) dahil edildi. Kohort düzeyinde CIMTmean değerleri pediatrik referans aralıklarında yer almakla birlikte, bireysel değerlendirmede hastaların %40'ında CIMT ölçümleri yaşa ve cinsiyete özgü %95 persantilin üzerindeydi. Kümülatif RT dozu ve fraksiyon sayısı CIMTmean ile ilişkili değildi ($r = 0,032$; $p = 0,868$). Yüksek Lp(a) %16,7, hiperhomosisteinemi %20 oranında saptandı ve her iki biyobelirteç CIMTmean ile ilişkili bulunmadı. Dozimetrik verisi bulunan alt grupta ($n = 14$) ortalama bilateral karotis Dmean 23,0 ± 9,4 Gy olup, %25'i ≥ 30 Gy maruziyete sahipti; ancak karotis Dmean ile CIMTmean arasında ilişki gözlenmedi. Keşifsel sınıflandırmaya göre hastaların %10'u ağır biyokimyasal anormallikler ve/veya protrombotik genotipler nedeniyle “yüksek trombotik risk” grubunda yer aldı.

Kümülatif radyoterapi dozu ile karotis intima–media kalınlığı arasındaki ilişki



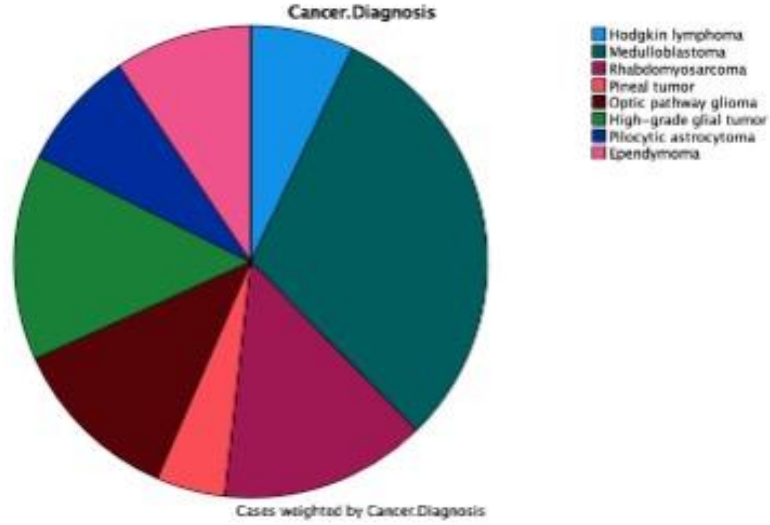
Pediatrik kanser sağ kalanlarında kümülatif baş ve/veya boyun radyoterapi dozu (Gy) ile ortalama karotis intima–media kalınlığı (CIMTmean, mm) arasındaki ilişkiyi gösteren saçılım grafiği. Her bir nokta bireysel bir hastayı temsil etmektedir. Uyumlandırılmış doğrusal regresyon çizgisi, kümülatif radyoterapi dozu ile CIMTmean arasında anlamlı bir doğrusal ilişki olmadığını göstermektedir ($R^2 = 0,002$; $r = 0,032$; $p = 0,868$). Benzer radyasyon maruziyetine rağmen bireyler arasında subklinik vasküler tutulum açısından belirgin değişkenlik olduğu izlenmektedir.

Taniya göre kümülatif radyoterapi dozlarının dağılımı



Pediatrik kanser sağ kalanlarında tanı gruplarına göre uygulanan toplam radyoterapi (RT) dozlarının (Gy) dağılımını gösteren kutu grafiği. Kutu grafikler medyan, çeyrekler arası aralık ve minimum–maksimum değerleri göstermekte; yıldızlı işaretler aykırı değerleri temsil etmektedir. Medulloblastoma ve rabdomiyosarkom tanılı hastalarda daha yüksek ve değişken RT dozları izlenirken, diğer tanı gruplarında dozların daha sınırlı aralıklarda kümelendiği görülmektedir. Bu dağılım, kohortta radyoterapi maruziyetinin tanıya göre heterojen ancak klinik uygulamalarla uyumlu olduğunu göstermektedir.

Tanı dağılımı: Baş ve/veya boyun radyoterapisi alan pediatrik hastalar



Baş ve/veya boyun radyoterapisi alan pediatrik hastalarda kanser tanılarının dağılımını göstermektedir (n = 30). En sık tanı medulloblastoma (%43,3) olup, bunu Hodgkin lenfoma (%20,0) ve rabdomyosarkom (%13,3) izlemektedir. Daha nadir görülen tanılar arasında optik yol gliomu, yüksek dereceli glial tümörler, pineal tümör, pilositik astrositom ve ependimom yer almaktadır.

Sonuç: Kümülatif RT dozu veya tekil biyobelirteçlerle CIMTmean arasında bağımsız bir ilişki gösterilememiş olsa da, artmış CIMT sıklığının yüksek olması, baş ve/veya boyun RT sonrası pediatrik kanser sağ kalanlarında erken subklinik vaskülopati olasılığına işaret etmektedir. Doppler ultrasonografinin biyokimyasal ve genetik profille değerlendirilmesi, erken risk tanımlamasını ve riske uyarlanmış izlem stratejilerini destekleyebilir.

Anahtar Kelimeler: Baş ve/veya boyun radyoterapisi, Pediatrik kanser sağ kalanları, Serebrovasküler risk, Karotis intima-media kalınlığı, Karotis Doppler ultrasonografi

Çocukluk Çağı Kanser Hastalarında Herediter Kanser Predispozisyon Sendromlarının Sıklığı ve Klinik Tarama Araçları Olarak MIPOGG ile Modifiye Jongmans Kriterlerinin Etkinliği

Şebnem Apaydın¹, Aybike Koç¹, İrem Şalk Divarçı², Dildar Bahar Genç¹, Zeynep Yıldız Yıldırım¹, Ümran Çetinçelik³

¹Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul, Türkiye

Amaç: Çocukluk çağı kanserlerinin %8–15’inin herediter kanser yatkınlık sendromları (HKS) ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Bu sendromların erken tanınması, tedavinin bireyselleştirilmesi, hastanın ve ailesinin kanser sürveyansı açısından önemlidir. McGill Interactive Pediatric OncoGenetic Guidelines (MIPOGG) ve modifiye Jongmans kriterleri (MJK), genetik yatkınlık açısından riskli hastaların tanımlanmasında kullanılan klinik araçlardır. Bu çalışmada, çocukluk çağı kanser hastalarında MIPOGG ve MJK ile genetik danışma gereken hasta oranını belirlemek ve HKS varlığı ile ilişkinin saptanması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamıza Ocak 2002–Aralık 2025 tarihleri arasında merkezimizde tedavi alan 0–18 yaş arası çocukluk çağı kanser hastaları dahil edildi. Demografik veriler, kanser tanıları ve genetik sonuçlar retrospektif olarak tarandı. Tüm hastalar MIPOGG uygulaması ve MJK ile değerlendirildi ve HKS varlığı açısından prediktif değerleri analiz edildi. Hastalara genetik konsültasyon sonuçlarına göre mikroarray, MLPA, Sanger, ve kromozom analizleri ve herediter kanser egzom paneli ve tüm egzom dizileme yapıldı. Germline patojenik veya muhtemel patojenik varyant saptanan hastalar herediter kanser sendromu olarak kabul edildi. Etik Kurul Onamı:2900/11.2.2025

Bulgular: Çalışmamıza ortanca yaşı 71 ay (2 ay-18 yıl) olan 416 (%44,1 kız) hasta dahil edildi. Sırasıyla 216, 57 ve 143 hasta hematolojik malinite, beyin tümörleri ve ekstrakraniyal solid tümör tanısı almıştı. MIPOGG değerlendirmesi sonucunda hastaların %46,3’ünde genetik konsültasyon gerektiği saptandı. Test yapılan olguların 51’ünde patojenik veya muhtemel patojenik germline varyantlar saptandı. Nörofibromatosis tip 1 en sık görülen (13/51) HKS olup, ardından Down sendromu (5/51), CMMRD (4/51), Noonan sendromu (2/51), DICER1 mutasyonu (2/51), PTEN (2/51) ve diğer varyantlar saptandı. Ailede kanser öyküsü %28,8, akraba evliliği %21,6, imza tümör varlığı %13,7, fenotipik anomaliler %11,9 ve çoklu primer tümör %2,9 oranında saptandı. Multivaryat analizde MJK’nin tek tek HKS ile ilişkili olmadığı, ancak MIPOGG taraması pozitifliği ile HKS varlığı arasında anlamlı pozitif korelasyon bulunduğu gösterildi. Yıllara göre değerlendirmede; 2002–2008 döneminde taranan hastaya göre tanı oranının %3 (1/33), 2009–2016 döneminde %6,8 (7/103), 2017–2025 döneminde ise %15 (43/280) olduğu gözlemlendi.

Sonuç: MIPOGG uygulaması ve modifiye Jongmans kriterlerinin birlikte kullanımı, çocukluk çağı kanserlerinde HKS’lerinin tanınmasını kolaylaştırmaktadır. Zamanla artan HKS oranımız bu öngörüğü desteklemektedir. Klinik karar destek araçlarının rutin pratiğe entegrasyonu, uygun hastaların genetik değerlendirmeye yönlendirilmesini sağlayarak hasta ve aile bireyleri için uzun dönem sağkalımı iyileştirebilir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk Çağı Kanserleri, Herediter Kanser Yatkınlık Sendromları, MIPOGG, Modifiye Jongmans Kriterleri

Pedriatrik Kanserlerde Genetik Yatkınlık: Ege Üniversitesi Deneyimi

Aysha Gadashova¹, Eda Ataseven¹, Cihan Önder¹, Aslı Ece Solmaz², Hatice Esra Durukan¹, Arzu Çalışkan¹, Haluk Akın², Mehmet Kantar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik ABD

Giriş: Son yıllarda pediatrik kanser hastalarının %8–12’sinde germline kansere yatkınlık sendromu saptandığı bildirilmektedir. Multigen panel analizlerinin yaygınlaşmasıyla bu oran bazı seçilmiş serilerde %20’ye kadar çıkabilmektedir. Kansere yatkınlık yaratan genetik varyantların erken tanınması; tedavi modifikasyonu, ikinci primer kanser izlemi ve aile taraması açısından kritik önem taşımaktadır. Bu çalışmada genetik olarak seçilmiş pediatrik kanser hastalarında germline varyant sıklığını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: 2022–2025 yılları arasında merkezimizde tedavi gören ve fenotipik özellikler, aile öyküsü, kanser tipi veya tedavi toksisitesi nedeniyle genetik değerlendirmeye alınan 74 hastanın demografik verileri, genetik sonuçları retrospektif olarak incelendi. Genetik analiz sonuçları çocuk onkoloji ve tıbbi genetik uzmanlarının katıldığı multidisipliner konseyde değerlendirildi. Klinik olarak anlamlı (patojenik veya olası patojenik) varyant saptanan hastalarda aile bireylerine genetik danışmanlık verildi ve uygun izlem programları planlandı.

Bulgular: Yetmiş dört hastanın medyan tanı yaşı 9 yıl (1–15 yıl) olup hastaların %57’si erkekti. Genetik çalışmaya alınan hastaların %50’si SSS tümörü, %40,5’i SSS dışı solid tümör (rabdomyosarkom, osteosarkom, retinoblastom gibi) ve %9,5’i lenfoma tanısı ile izlenmekteydi. Genetik sonucu değerlendirilen 64 hastanın 47’sinde (%73,4) en az bir genetik varyant, 23’ünde (%35,9) patojenik varyant (PV) saptandı. En sık mutasyon NF1 geninde (6 hasta, %9,4) görüldü. Diğer sık varyant saptanan genler ATM (n=4), BRCA2 (n=4) ve NTHL1 (n=4) idi. Patojenik mutasyon taşıyan hastaların %30,4’ünde relaps gelişti.

Tablo 1.

Mutasyon	Sayı	%
APC	3	4.7
ATM	4	6.3
ATX	2	3.2
BRCA2	4	6.3
BARD1	1	1.6
CHEK2	2	3.2
CDKN2A	1	1.6
CBL	1	1.6
DICER1	1	1.6
FANCA	1	1.6
FANCC	1	1.6
MSH2	1	1.6
MUTYH1	1	1.6
NF1	6	9.4
NF2	1	1.6
NPM1	1	1.6
NTHL1	4	4.7
P53	2	6.3
PALB2	1	1.6
RB1	2	3.2
SDHA	1	1.6
SMARCB1	1	1.6
TSC1	2	3.2
TLR3	1	1.6
XPA	1	1.6
Total 64 hasta	47	

Hastalarımızın genetik varyant sonuçları (n:64)

Çalışmamızda patojenik varyant sıklığı (%35,9), literatürde bildirilen %8–20 aralığının üzerinde bulunmuştur. Bu yüksek oran, genetik değerlendirmenin tüm hastalarda değil; fenotip, aile öyküsü veya klinik şüphe varlığında seçilmiş hasta grubunda yapılmış olması ile açıklanabilir. NF1 başta olmak üzere DNA tamir ve tümör baskılayıcı genlerdeki mutasyonların belirginliği, pediatrik kanser biyolojisinde kalıtsal yatkınlığın önemini desteklemektedir. Sonuçlarımız, pediatrik onkoloji pratiğinde ayrıntılı fenotipik değerlendirme ve uygun hastalarda multigen panel kullanımının gerekliliğini ortaya koymaktadır. Erken genetik tanı; tedavi modifikasyonu, uzun dönem izlem planlaması ve aile bireylerine genetik danışmanlık açısından klinik değere sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Kanser predispozan genler, çocukluk çağı kanserleri, genetik variant

Genetik ve İmmün Biyobelirteçler Rehberliğinde Hedefe Yönelik Tedaviler ve İmmünoterapinin Uygulandığı Pediatrik Solid Tümörlerde Kişiselleştirilmiş Onkoloji: Tek Merkez Deneyimi

Melda Berber Hamamcı¹, Sonay İncesoy Özdemir¹, Handan Dinçaslan¹, Nihal Ekin Dağ¹, Cem Çanakçı¹, Vefa Maharramova¹, Nübar Mustafayeve¹, Dilara Doğan¹, Nur Ayça Çelik¹, Koray Ceyhan², Suat Fitöz³, Nurdan Taçyıldız¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç:Pediatrik solid tümörlerde tümör biyolojisinin daha iyi anlaşılması, genetik ve immün biyobelirteçlerin tanımlanması ile birlikte hedefe yönelik tedavi ve immünoterapi uygulamalarının kullanımını artırmıştır. Bu biyobelirteçlere dayalı kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımları, özellikle relaps, refrakter veya yüksek riskli hastalarda umut verici sonuçlar sağlamaktadır. Bu çalışmada, merkezimizde solid tümör tanısı ile izlenen hastalarda saptanan genetik ve immün biyobelirteçlere göre uygulanan hedefe yönelik tedavi ve immünoterapi uygulamalarının gerçek yaşam verileri ile değerlendirilmesi amaçlandı.

Yöntem:Ocak 2015 ile Aralık 2025 tarihleri arasında Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı'nda solid tümör tanısı ile izlenen ve hedefe yönelik tedavi veya immünoterapi uygulanan hastalar retrospektif olarak incelendi. Solid tümör tanısı alan 31 hastanın klinik, patolojik ve moleküler verileri retrospektif olarak incelendi. Moleküler analizlerde NTRK, RET, ALK, BRAF, PIK3CA ve VHL mutasyonları ile MAPK yolak aktivasyonu değerlendirildi. Ayrıca immün biyobelirteç olarak PD-L1 ekspresyonu ve mikrosatellit instabilitesi yüksekliği (MSI-high) araştırıldı. Genetik analizler sekanslama ve immünohistokimyasal yöntemlerle gerçekleştirildi. Hastaların demografik özellikleri, tümör tipleri, saptanan biyobelirteçler, uygulanan hedefe yönelik tedaviler ve immünoterapiler ile tedavi yanıtları değerlendirildi.

Bulgular:Tüm hastalarda tedavi seçimi moleküler ve immün biyobelirteçler doğrultusunda yapıldı. NTRK füzyonu saptanan malign iğsi hücreli tümörler, NUT midline karsinomu ve primer nöroendokrin karsinom olgularında larotrekatinib planlandı. RET füzyonu veya aktivasyonu olan tiroid karsinomlarında selperkatini ve sorafenib, ALK pozitif anaplastik büyük hücreli lenfoma, Ewing sarkomu ve nöroblastom olgularında krizotini kullanıldı. BRAF V600E mutasyonu saptanan Langerhans hücreli histiyositoz olgularında vemurafenib ile hastalık kontrolü sağlandı. MAPK yolak aktivasyonu olan olgularda dabrafenib ve trametinib tedavisi uygulandı. MSI-high/Lynch sendromu saptanan bir hastada nivolumab tedavisi kullanıldı. PD-L1 pozitifliği veya herediter kanser yatkınlığı bulunan malign melanom, osteosarkom, skuamöz hücreli karsinom, Ewing sarkomu, diffüz büyük B hücreli lenfoma ve mezotelyoma hastalarında nivolumab veya pembrolizumab uygulandı. VHL sendromu tanılı bir hastaya belzutifan tedavisi verildi. Bazı hastalarda ise hedefe yönelik tedavilere erişim mümkün olmadı (Tablo 1).

Tablo 1. Hedefe yönelik ajanlar ve immünoteraplilere göre sınıflandırılmış pediatrik hastalar

A. NTRK inhibitörleri (Larotrekatinib)

No	Hasta	Tanı	Genetik / İmmün Biyobelirteç	Hedefe yönelik / İmmünoterapi	Tanı yaşı	Tedavi başlama zamanı
----	-------	------	------------------------------	-------------------------------	-----------	-----------------------

1	Y.K.K.	İğsi hücreli malign tümör	NTRK (+)	Larotrektinib	7	Tanı anında
2	B.Ö.	Paranasal sinüs metastatik primer nöroendokrin karsinomu	NTRK (+)	Larotrektinib + Nivolumab	15	Relapsta
3	A.B.E.	Mandibula yerleşimli NUT midline karsinomu	NTRK (+)	Larotrektinib	15	Relapsta
4	H.M.	Desmoid tümör	PD-L1 (+), NTRK (+)	Pembrolizumab / Larotrektinib	7	Başlanamadı (ilaca erişim yok)

B. RET hedefli tedaviler

No	Hasta	Tanı	Biyobelirteç	Tedavi	Yaş	Başlama
5	M.S.K.	Papiller tiroid karsinomu	RET (+)	Selperkatinib	7	Tanı anında
6	S.İ.	Papiller tiroid karsinomu, diffüz sklerozan varyant	RET (+)	Selperkatinib	8	Relapsta
7	B.A.	Medüller tiroid karsinomu (MEN2A)	RET (+)	Sorafenib	4	Tanı anında

C. ALK inhibitörleri

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
8	D.B.	Anaplastik büyük hücreli lenfoma	ALK (+)	Krizotinib	10	Tanı anında
9	M.N.E.	Nöroblastom	ALK (+)	Krizotinib	12	Relapsta
10	B.P.	Ewing sarkomu	ALK (+)	Krizotinib	13	Relapsta
11	D.C.	Nöroblastom	ALK (+)	Lorlatinib	13	Relapsta
12	T.Ö.	Ewing sarkomu	ALK (+)	Krizotinib	15	Relapsta

D. BRAF inhibitörleri (Vemurafenib)

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
13	D.E.G.	Langerhans hücreli histiyosit oz	BRAF V600E (+)	Vemurafenib	5	Relapsta
14	M.S.Ö.	Langerhans hücreli histiyosit oz	BRAF V600E (+)	Vemurafenib	3	Relapsta
15	M.T.S.	Langerhans hücreli histiyosit oz	BRAF V600E (+)	Vemurafenib	4	Relapsta
16	M.A.Y.	Langerhans hücreli histiyosit oz	BRAF V600E (+)	Vemurafenib	1	Relapsta
17	M.N.B.	Langerhans hücreli histiyosit oz	BRAF V600E (+)	Vemurafenib	3 ay	Tanı anında

E. BRAF / MEK inhibitörleri

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
----	-------	------	------------------	--------	-----	---------

18	M.E.O.	Düşük dereceli glial / tektal tümör	BRAF (+)	Dabrafeni b + Trametini b	7	Relapsta
19	Y.M.U.	Pilomikso id tümör	MAPK aktivasyonu	Dabrafeni b + Trametini b	5	Relapsta
20	S.Y.K.	Lynch ilişkili kolorektal kanser → yüksek dereceli glial tümör	MSI-H, MLH1 delesyonu	Nivoluma b; Dabrafeni b + Trametini b	10	Tanı anında

F. MEK inhibitörü monoterapisi

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
21	D.A.Ö.	Langerhans hücreli histiyosit oz	MAPK aktivasyonu	Trametini b	11	Relapsta

G. PI3K inhibitörü

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
22	A.P.	PROS (PIK3CA ilişkili aşırı büyüme sendromu)	PIK3CA	Alpelisib	13	Başlanamadı

H. Multikinaz inhibitörü

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
23	E.T.	CVID + EBV ilişkili lenfoma + hepatosel üler	GMAP5 defekti, MAPK aktivasyonu	Sorafenib	13	Relapsta

24	E.B.A.	Karaciğer in undiferan siye embriyon el sarkomu	MAPK aktivasyo nu	Sorafenib	8	Tanı anında
----	--------	---	-------------------------	-----------	---	----------------

I. İmmün kontrol noktası inhibitörleri

No	Hasta	Tanı	Biyobelir teç	Tedavi	Yaş	Başlama
25	İ.K.	SCC + malign melanom (Xeroder ma pigmento sum)	PD-L1 (+)	Nivoluma b	5	Tanı anında
26	R.G.	Malign peritoneal mezotely oma (Li- Fraumeni)	PD-L1 (+), TP53 (+), BRAF (+)	Nivoluma b	12	Tanı anında
27	U.F.Y.	Malign melanom + SCC/BC C (Xeroder ma pigmento sum)	PD-L1 (+)	Nivoluma b	13	Tanı anında
28	D.C.Y.	Osteosark om	PD-L1 (+)	Nivoluma b	14	Relapsta
29	P.A.	Diffüz büyük B hücreli lenfoma	PD-L1 (+)	Nivoluma b	6	Relapsta
30	Ç.T.G.	Ewing sarkomu	PD-L1 (+)	Nivoluma b	6	Relapsta

J. HIF-2 α inhibitörü

No	Hasta	Tanı	Biyobelirteç	Tedavi	Yaş	Başlama
31	Z.E.K.	Von Hippel–Lindau sendromu	Patojenik VHL varyantı	Belzutifan	12	Relapsta

Sonuç: Genetik ve immün biyobelirteçlere dayalı kişiselleştirilmiş tedavi yaklaşımları, pediatrik solid tümörlerde uygulanabilir ve etkili bir tedavi seçeneği sunmaktadır. Moleküler analizlerin erken dönemde yapılması, hastaya özgü tedavi stratejilerinin belirlenmesine olanak sağlamakta ve hedefe yönelik tedavi kullanımını artırmaktadır. Bu yaklaşım, özellikle dirençli ve yüksek riskli hastalarda tedavi sonuçlarının iyileştirilmesine katkı sağlayabilir ve pediatrik onkolojide geleceğin standart tedavi yaklaşımını oluşturma potansiyeline sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Hedefe yönelik tedavi, İmmünoterapi, Pediatrik solid tümör

Yüksek Risk Rabdomyosarkom Hastalarında Prognostik Faktörler Ve Sağkalım Analizi

Afag Rzayeva¹, Selma Çakmakçı¹, Arzu Yazal Erdem¹, Derya Özyörük¹, Neriman Sarı¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

Rabdomyosarkom (RMS), çocukluk çağının en sık yumuşak doku sarkomudur. Yüksek risk grubundaki hastalar, ileri evre hastalık, metastatik tutulum ve yüksek tümör yükü nedeniyle kötü prognoza sahiptir. Bu çalışmada, yüksek risk RMS tanısıyla COG protokolü alan hastaların tedavi sonuçlarını ve prognostik faktörlerini değerlendirmeyi amaçladık.

2020-2024 yılları arasında merkezimizde yüksek risk RMS tanısıyla COG protokolü uygulanan 19 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, hastalık karakteristikleri, tedavi yanıtları ve sağkalım verileri analiz edildi. Prognostik faktörlerin değerlendirilmesinde Kaplan-Meier sağkalım analizi kullanıldı.

Çalışmaya %53'ü kız, %47'si erkek olmak üzere 19 hasta dahil edildi. Medyan yaş 6 yıl (1,5-16), medyan takip süresi 34 ay (7-68) idi. Tanı anında hastaların %95'inde nodal tutulum, %42'sinde kemik tutulumu mevcuttu. Medyan LDH değeri 364 U/L (230-1136) olarak saptandı. Hastaların %90'ında primer kitle boyutu 50 mm ve üzerindedir. Tüm kohort için 3 yıllık olaysız sağkalım (EFS) %31,2 olarak hesaplandı. Üç yıllık genel sağkalım (OS) %65 idi. Prognostik faktör analizinde, LDH düzeyi < 400 U/L olan hastaların 3 yıllık EFS'i %69 iken, LDH ≥400 U/L olanlarda %0 bulundu (p=0,013). Benzer şekilde, düşük LDH grubunda 3 yıllık OS %89 iken, yüksek LDH grubunda %44 idi. Primer tümör boyutu < 50 mm olan hastalarda 3 yıllık EFS %50, ≥50 mm olanlarda %27 saptandı. Akciğer metastazı varlığı kötü prognozla ilişkiliydi; akciğer metastazı olan hastalarda 3 yıllık EFS %16, olmayanlarda %43 bulundu. Cinsiyet açısından kızların 3 yıllık EFS'i %27, erkeklerin %39 idi.

Yüksek risk RMS hastalarında yüksek LDH düzeyi, büyük tümör boyutu ve akciğer metastazı varlığı kötü prognostik faktörler olarak belirlendi. LDH düzeyi özellikle güçlü bir prognostik belirteç olup, tedavi stratifikasyonunda kullanılabilir. Daha geniş hasta grubunda yapılan ileri çalışmalarla yüksek riskli hasta grubu tedavi yoğunlaştırma stratejilerinin araştırılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Rabdomyosarkom, yüksek-risk, sağkalım analizi, prognostik faktörler

Çocukluk Çağı Ewing Sarkomunda Relaps ve Refrakter Hastalarda Kurtarma Tedavilerinin Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi

Eren Müngen¹, Rabia Emel Şenay¹, Burcu Tufan Taş¹, Nurşah Eker²

¹Marmara Üniversitesi, Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Giriş: Ewing sarkomu çocukluk çağının nadir ve agresif malignitelerinden biridir. Primer tedaviye rağmen relaps veya refrakter seyir gösteren hastalarda prognoz genellikle kötüdür ve bu dönemde optimal kurtarma tedavisi henüz net olarak tanımlanmamıştır.

Gereç ve Yöntem: 2006–2024 yılları arasında Ewing sarkomu tanısı almış, 18 yaşından küçük hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. Primer tedavi sonrası tam yanıt alıp relaps gelişen hastalar relaps grubu, primer tedavi sırasında progresyon gösteren hastalar ise refrakter grup olarak değerlendirildi. Genel sağkalım (OS) ve olaysız sağkalım (EFS) analizlerinde zaman sıfırı, hem relaps hem de refrakter hastalarda kurtarma tedavisinin başlangıç tarihi olarak tanımlandı.

Bulgular: Çalışmaya toplam 28 hasta dahil edildi (19 erkek, 9 kız). Ortanca tanı yaşı 134 ay (25–213) idi. Tanı anında 12 hasta metastatik, 16 hasta non-metastatikti. Tüm kohort değerlendirildiğinde 2 yıllık OS %51 ve EFS %14 olarak hesaplandı. Metastazı olmayan hastalarda 2 yıllık OS %56, metastatik hastalarda ise %44 olarak saptandı (p=0,41). Relaps grubunda (n=11) tanı–relaps arası ortanca süre 24,3 ay (11,8–62,5) idi. İlk relaps tedavisi olarak 6 hastaya vinkristin-siklofosfamid-topotekan (VCT), 4 hastaya vinkristin-irinotekan-temozolomid (VIT) ve 1 hastaya ifosfamid-karboplatin-etoposid (ICE) uygulandı. Relaps grubunda 2 yıllık OS %57 ve EFS %15 olarak hesaplandı; VIT grubunda OS %75 ve EFS %25, VCT grubunda ise OS %56 ve EFS %0 olarak izlendi (OS p=0,684; EFS p=0,512). Refrakter grupta (n=17) ortanca progresyon zamanı 6,2 ay (2,7–17,4) olup, hastaların büyük çoğunluğuna VCT uygulandı; bu grupta 2 yıllık OS %32 ve EFS %12 olarak saptandı.

Sonuç: Relaps ve refrakter çocukluk çağı Ewing sarkomu hastalarında sağkalım oranları sınırlıdır. Kurtarma tedavisinde VCT ve VIT rejimleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamakla birlikte, relaps grubunda VIT lehine sayısal bir sağkalım eğilimi izlenmiştir. Bu bulguların doğrulanması için daha geniş ve çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Ewing Sarkomu, Relaps, Refrakter, Tedavi

Çocukluk Çağı Sinovyal Sarkom Olgularının Retrospektif Değerlendirilmesi

Gulnar Jabbarova¹, Hilal Susam Şen², Mehmet Ayvaz³, Kemal Kösemehmetoğlu⁴, Melis Gültekin⁴, Güzide Burça Aydın², Nilgün Kurucu², Bilgehan Yalçın², Ali Varan²

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

⁵Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

Sinovyal sarkom olgularının klinik özellikleri, uygulanan tedavi protokolleri ve tedavi sonuçları geriye dönük olarak değerlendirilerek genel yaşam oranları ve dolayısıyla prognozu etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlandı. Ocak 1990- Mart 2024 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı'nda yeni tanı alan 28 sinovyal sarkom (SS) hastası çalışmaya dahil edildi. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, tedavi sonuçları hasta dosyalarından ve hastane bilgi sistemi kullanılarak retrospektif olarak incelendi ve yaşam analizleri yapıldı.

Tanı anındaki ortalama yaş $10,5 \pm 3,3$ yıl (5-16,5 yıl), erkek:kız oranı 2,1'di. En sık görülen semptom kitle idi (%50). En yaygın tümör yerleşim yeri ekstremiteler (%64,3) iken, en sık görülme bölgesi alt ekstremiteler (%42,9) idi. Yedi hasta düşük risk, yedi hasta orta risk, 14 hasta yüksek risk hastalık olarak değerlendirildi. Üç hastada (%10,7) metastatik hastalık mevcuttu. Tüm hastaların dokuzunda relaps görülürken sadece iki hastada bölgesel relaps saptandı. Cerrahi tedavi hastaların %96,4'üne uygulandı; %78,5'ine kemoterapi, %42,8'ine radyoterapi verildi. Toplamda 28 hastanın beşinde ölüm görüldü. Beş yıllık genel ve hastaliksız yaşam hızları sırası ile %92 ve %67,5, on yıllık genel yaşam ve hastaliksız yaşam hızları sırası ile %79,7 ve %67,5'ti. Beş yıllık genel ve hastaliksız yaşam hızı ekstremiteler yerleşimli tümörlerde %93,8 ve %77,8 iken aksiyal yerleşimli tümörlerde %88,9 ve %50 idi ($p=0,3$). Düşük riskli hastalarda beş ve on yıllık yaşam hızları %100 iken yüksek riskli hastalarda %77,4 ve %42,9 olarak saptandı ($p=0,02$). İMA protokolü alan sekiz hastada beş yıllık genel ve hastaliksız yaşam hızlarının %100 ve %60 olduğu görüldü. Metastatik hastalığı olan çocuklarda beş yıllık genel ve hastaliksız yaşam hızları %50 ve %0 idi.

Sinovyal sarkom tanılı 28 hastanın 5 ve 10 yıllık genel ve hastaliksız yaşam hızları ve p değeri

	n	Genel Yaşam (%)			Hastaliksız Yaşam (%)		
		5 yıl	10 yıl	p	5 yıl	10 yıl	p
Tedavi protokolü							
Cerrahi	6	83,3	83,3		66,7	66,7	
Cerrahi+K	10	100	88,9	0,0001	88,9	88,9	0,0001
T	11	88,9	59,3		56,3	56,3	
Cerrahi+K	1	0,0	0,0		0	0	
T+ RT							
KT+RT							
Kemoterapi	6	83,3	83,3		66,7	66,7	
i	4	75	37,5	0,087	25	25	0,008
Almayan	18	94	84,7		77	7	

	n	Genel Yaşam (%)			Hastalıklı Yaşam (%)		
		5 yıl	10 yıl	p	5 yıl	10 yıl	p
Neoadjuvan							
Adjuvan							
Kemoterapi türü	3	100	100		100	100	
VAC	2	100	100		100	100	
VAdriaC	1	0,0	0,0	0,0001	0,0	0,0	0,06
PIAV	2	100	50		50	50	
MMR	3	100	100		100	100	
VDC+İE	8	100	0,0		60	60	
İMA							
Radyoterapi							
Almayan	16	93,8	85,9		81,3	81,3	
Neoadjuvan	1	0,0	0,0	0,0001	0,0	0,0	0,0001
Adjuvan	11	88,9	59,3		51,9	51,9	

Merkezimizde elde edilen tedavi sonuçları son yıllardaki güncel tedavi yaklaşımlarıyla genel ve olumsuz yaşam oranlarında kaydedilen ilerlemeyi göstermektedir. Tümörün boyutu, rezeksiyon derecesi, tanı anında risk grubu ve yaygınlığı yaşam hızları için prognostik önem göstermektedir.

.....

Anahtar Kelimeler: Sinovyal sarkom, yumuşak doku sarkomu, çocukluk çağı, kemoterapi, cerrahi

Ewing Sarkomda Tek Merkez Deneyimi: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi

Büşra Topuz Türkcan¹, Bekir Furkan Yalçın¹, Özge Vural¹, Arzu Okur¹, Faruk Güçlü Pınarlı¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Bu çalışmanın amacı, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı'nda Euro-Ewing 99 ve Euro-Ewing 2012 protokolleri ile tedavi edilen Ewing sarkomu (ES) hastalarının klinik ve demografik özelliklerini değerlendirmektir. Ayrıca her iki protokol için genel sağ kalım (OS) ve olaysız sağ kalım (EFS) oranlarının karşılaştırılması hedeflenmiştir. Elde edilen verilerle, protokoller arasındaki sağ kalım sonuçlarının ve olası prognostik farklılıkların ortaya konması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ağustos 2007- Ağustos 2025 tarihleri arasında merkezimizde tanı alıp, takip ve tedavisi yapılan tüm ES olguları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, takip süreleri, primer kitle bölgeleri, metastaz, progresyon ve relaps durumları, kullanılan tedavi protokolleri, son kontroldeki klinik durumları dosya kayıtlarından incelendi.

Bulgular: Çalışmamıza Ewing Sarkom tanısı alan 41 hasta dahil edildi. Bu hastaların 24'ü erkek (%58,5) ve 17'si (%41,5) kızdı. Ortalama yaş 123,41 (medyan:133, range: 24-213) aydı. Hastalarımızın 31'ine (%75,6) Euro-Ewing 99 protokolü, 10'una (%24,4) Euro-Ewing 2012 protokolü verildi. Hastaların primer tutulum bölgeleri; 17'sinde (%41,3) ekstremitelerde, 7'sinde (%17,1) vertebra, 5'inde (%12,2) baş-boyun, 3'ünde (%7,3) kot, 2'sinde (%4,9) iliak ve 7'sinde (%17,1) diğer bölge yerleşimliydi. Tanıda, 20 hasta lokalize hastalık iken, 21 (%51,2) hasta ise metastatik idi. En sık metastaz bölgesi akciğer olarak saptandı. Hastaların genel üç yıllık olaysız sağ kalımı (EFS) %64,5, genel sağ kalım oranı (OS) %65 idi. Hastaların 16'sı (%39) ilerleyici hastalığa bağlı kaybedildi, 22 hasta hastaliksiz izlenmekte olup, 3 hastamızın ise halen tedavisine devam edilmektedir.

Sonuç: Merkezimizde, Euro-Ewing 99 ve Euro-Ewing 2012 protokolleri ile tedavi edilen Ewing sarkomlu hastaların sağ kalım sonuçları retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Euro-Ewing 2012 protokolü uygulanan hastalarda 1., 2. ve 3. yıl genel sağ kalım ve olaysız sağ kalım oranlarının Euro-Ewing 99 protokolüne kıyasla daha yüksek olduğu gözlenmiştir. Bununla birlikte, hasta sayısının sınırlı olması nedeniyle bulguların daha geniş serilerde doğrulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkomu, Euro-Ewing protokolleri, Sağ kalım analizi

Osteosarkom Tanılı Hastaların Tedavi Sonuçları; Akdeniz Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Deneyimi

Aynur İnan Yüksel¹, Şevki Erdem Varol¹, Funda Tayfun Küpesiz¹, İnanç Gürer², Osman Alphan Küpesiz¹, Elif Güler¹

¹Akdeniz Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

Giriş: Osteosarkom, çocukluk ve adölesan dönemde en sık görülen malign kemik tümörüdür. Neoadjuvan kemoterapi sonrası histolojik nekroz oranı önemli bir prognostik belirteçtir. Tanı anında metastazı olan hastalarda prognoz halen kötüdür. Bu çalışmada merkezimizde izlenen osteosarkom tanılı hastaların klinik özellikleri ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal Metod: Merkezimizde Eylül 1996-Haziran 2025 tarihleri arasında osteosarkom tanısı alan 61 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi, klinik özellikleri, uygulanan kemoterapi protokolleri, histolojik yanıtları ve tedavi sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Hastaların ortanca yaşı 13,58 (ort. 13,27±4,19) yıl olup 32'si (%52,5) erkekti. Tümör lokalizasyonu en sık distal femur (%44,2), ardından proksimal tibia (%26,2) ve proksimal humerus (%11,5) olarak saptandı. En sık görülen histopatolojik alt tip osteoblastik osteosarkomdu (%50,8). Tanı anında 18 (%29,5) hastada metastaz mevcuttu. Hastaların hepsine neoadjuvan kemoterapi verildi, %60,7'sine yüksek doz metotreksat, sisplatin ve adriamisin içeren kemoterapi verildi. Kırk üç hastaya ekstremitte koruyucu cerrahi, 15 hastaya amputasyon ve 3 hastaya tümör rezeksiyonu yapıldı. Nekroz oranı değerlendirilebilen 42 hastanın %52,3'ünde iyi histolojik yanıt (\geq %90 nekroz) saptandı. Mifamurtid cerrahi sonrası 25 hastaya uygulandı. Hastaların ortanca takip süresi 52 ay idi. İzlemde 22 (%36,1) hastada relaps saptandı. Ortanca relaps zamanı 17 ay bulundu. 5 yıllık genel sağkalım oranı %62,4 hastaliksız sağkalım oranı %47,3 idi. Metastatik hastalığı olanlarda 5 yıllık sağkalım oranı %55 iken, metastazı olmayanlarda %65,7 bulundu ($p=0,225$). 5 yıllık hastaliksız sağkalım oranları arasındaki fark da istatistiksel olarak anlamlı değildi (%39,7 vs %51,2 $p=0,301$). Nekroz oranlarına göre genel sağkalım oranları arasında anlamlı farklılık saptanmadı (iyi yanıt grubunda %68,7, kötü yanıtılarda %61,5 $p=0,883$). Mifamurtid tedavisi alan hastaların 5 yıllık genel sağkalım oranı olmayanlara göre daha yüksek bulundu(%85,6 vs %41,7 $p=0,005$). 5 yıllık hastaliksız sağkalım oranı da mifamurtid alan hasta grubunda daha yüksekti (%66,3 vs %32,1 $p=0,022$).

Tartışma: Çalışmamızda osteosarkomun literatürde bildirildiği gibi en sık uzun kemikleri tuttuğu ve erkeklerde daha sık görüldüğü saptandı. Tanı anında metastaz varlığının sağkalımı olumsuz etkilediği gözlenmiş olmakla birlikte, bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Histolojik yanıtın sağkalım üzerindeki etkisi de serimizde anlamlı bulunmadı. Mifamurtid tedavisi alan hastalarda sağkalım oranlarının daha yüksek olduğu görüldü. Tek merkezli ve retrospektif tasarım çalışmanın temel kısıtlılığı olmakla birlikte, sonuçlar merkezimizin klinik deneyimini yansıtmakta ve multidisipliner yaklaşımın önemini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: osteosarkom, mifamurtid

Relaps/Refrakter Ewing Sarkomlu Hastalarda Sağkalım ve Prognostik Faktörler

Muhammed Mustafa Özdemir¹, Selma Çakmakçı¹, Arzu Yazal Erdem¹, Derya Özyörük¹, Neriman Sarı¹

¹Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

AMAÇ Ewing Sarkomu çocuk, genç erişkin ve erişkinlerde görülebilen, kemiğin ikinci en sık malign tümörüdür. Relaps/Refrakter Ewing Sarkomu vakalarda prognoz kötüdür. Çalışmamızın amacı relaps/refrakter Ewing Sarkom tanılı çocuk, adolesan hastaların başvuru anındaki hastalık durumu ve relaps sonrası verilen kemoterapi protokollerinin, sağ kalım ve prognostik faktörler yönünden incelenmesidir.

GEREÇ VE YÖNTEM Kliniğimizde 2019-2026 yılları arasında izlenen relaps ve refrakter Ewing sarkom tanılı 25 hastanın klinik ve tedavi verileri retrospektif olarak incelendi. Demografik özellikler, primer hastalık özellikleri, relaps paterni, uygulanan tedaviler ve sağkalım analizleri değerlendirildi. Progresyonsuz sağkalım (PFS) ve genel sağkalım (OS) Kaplan–Meier yöntemi ile analiz edildi; prognostik faktörlerin etkisi araştırıldı.

BULGULAR Relaps hastaların %48’i kız, %52’si erkek olup ortalama yaş 11.8 yıl idi. En sık primer yerleşim yeri arasında ekstremiteler (8 hasta) ve pelvik (8 hasta) yerleşimi eşit oranda izlendi ve 2 hastamızda iskelet dışı yerleşim vardı. Tanı anında metastaz olan hasta oranımız %48’di. Relaps paterni %32 lokal, %56 uzak ve %12 mikst olarak saptandı. Primer tedavi olarak hastaların %92’si Euro Ewing protokolüne göre kemoterapi aldı ve birinci basamak tedavide %56’sına cerrahi ve %72’sine radyoterapi uygulandı. İlk tanıdan relaps hastalığa kadar geçen süre ortalama 12,5 ay (3-39 ay) idi. Relaps tedavisinde en sık kullanılan relaps protokolü vinkristin-irinotekan ve temozolamid (VIT) protokolü idi. Relaps sonrası ortalama sağkalım 7 ay bulundu. Bir, iki ve üç yıllık PFS sırasıyla %43, %38 ve %28; OS oranları ise %56, %51 ve %42.5 olarak hesaplandı. İlk tanıdan relapsa kadar geçen sürenin ≥ 24 ay olduğu hastalarda üç yıllık OS daha yüksek saptanmakla birlikte istatistiksel anlamlılık izlenmedi ($p:0.2$). Lokal relaps gelişen hastalarda sağkalımın daha iyi olduğu gözlemlendi (OS:%64). VIT kemoterapisini ≥ 12 kür alan hastalarda üç yıllık OS anlamlı olarak daha yüksek bulundu (%50’ye karşı %21; $p=0.019$). Tanı anında metastatik hastalarda ise sağkalım daha düşük saptandı.

SONUÇ Relaps Ewing sarkomda prognoz halen sınırlıdır ve relaps sonrası sağkalım düşüktür. Relaps paterni, relapsa kadar geçen süre ve uygulanan kemoterapi yoğunluğu sağkalımı etkileyebilecek faktörler arasındadır. Özellikle VIT tedavisinin daha uzun süre uygulanması sağkalımı artırdığı gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ewing Sarkom, Kemik Tümörleri, Refrakter hastalık, Relaps Hastalık

Ewing Sarkomlu Çocuklarda Klinik Özellikler ve Sağkalım Sonuçları: Akdeniz Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Deneyimi

Şevki Erdem Varol¹, Aynur İnan Yüksel¹, Elif İnanç Gürer², Funda Tayfun Küpesiz¹, Mine Genç Özay³, Alphan Küpesiz¹, Elif Güler¹

¹Akdeniz Üniversitesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²Akdeniz Üniversitesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

³Akdeniz Üniversitesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

Amaç:Ewing sarkom çocukluk ve ergenlik döneminin agresif seyir gösteren kemik ve yumuşak doku tümörlerinden biridir. Multimodal tedavi yaklaşımına rağmen özellikle metastatik hastalıkta sağkalım sonuçları halen yetersizdir. Bu çalışmada merkezimizde izlenen Ewing sarkomu tanılı hastaların klinik özellikleri ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem:Merkezimizde Ocak 1996-Haziran 2025 tarihleri arasında Ewing sarkomu tanısıyla tedavi edilen 61 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi, klinik özellikleri, uygulanan tedavi yaklaşımları ve tedavi sonuçları değerlendirildi.

Bulgular:Hastaların 40' ı (%65,6) erkek, 21'i (%34,4) kız, ortanca tanı yaşı 12,2 yıl (0,4–17,7) idi. Tümör lokalizasyonu 32 (%52,5) hastada ekstremitte, 29'unda (%47,5) aksiyal ve pelvik yerleşimliydi. Ekstraosseöz Ewing sarkomu 10 hastada (%16,4) mevcuttu. Tanı anında hastaların 28'inde (%45,9) metastaz vardı. Tanıda akciğer metastazı %34,4, kemik metastazı %23, lenf nodu metastazı %16,4, kemik iliği tutulumu %8,2 ve santral sinir sistemi metastazı %3,3 oranında saptandı. Tümör boyutu değerlendirilebilen 51 hastanın %58,8'inde tümör boyutu ≥ 8 cm idi. Kemoterapi protokolleri zaman içinde değişmekle beraber 53 hasta VDC/IE, 8 hasta EVAIA tedavisi aldı. Lokal kontrol amaçlı 16 hastaya (%26,2) sadece cerrahi, 12 hastaya (%19,7) sadece radyoterapi ve 33 hastaya (%54,1) cerrahi ve radyoterapi birlikte uygulandı. Otolog KİT 5 hastaya yapıldı. Hastaların ortanca takip süresi 54,13 ay (4-337ay) idi. İzlemde 18 (%29,5) hastada relaps saptandı. Ortanca relaps zamanı 18,9 ay idi. Beş yıllık genel sağkalım oranı (OS) %59,5, olaysız sağkalım oranı (EFS) %55,3 olarak bulundu. Yaşam analizinde 5 yıllık OS ve EFS'de cinsiyet, yaş (< 10 yaş vs ≥ 10 yaş) ve tümör boyutuna (< 8cm vs ≥ 8 cm) göre anlamlı fark saptanmadı($p > 0,05$). Tanı sırasında LDH düzeyi yüksek olanlarda 5 yıllık EFS anlamlı olarak daha düşüktü (%44,1 vs %90 $p:0,009$) ancak değişkenli analizde bağımsız prognostik faktör olarak saptanmadı. Metastazı olan hastalarda 5 yıllık EFS (%32,6 vs %76,7, $p < 0,001$) ve OS (%36,7 vs %79,7, $p < 0,001$) daha düşük bulundu.

Sonuç:Tanı anındaki metastatik hastalık pediatrik Ewing sarkomda sağkalımın en güçlü belirleyicisidir. Yüksek LDH düzeyi kötü prognoz ile ilişkili görünmekle birlikte, çok değişkenli analizde bağımsız etkisi gösterilememiştir.

Anahtar Kelimeler: Sarkom, Ewing Sarkom, pediatrik onkoloji, prognostik faktörler, retrospektif çalışma

Pedriatrik HKHN Sonrası İlk Ayda Anlamli Beden Kitle İndeksi Kaybı ve Artan Beslenme Riski: Antropometrik İzlem Tek Başına Yeterli Mi?

Seda Aras Gürçan¹, Nilay Kayım¹, Sema Aylan Gelen¹, Damet Bağışov¹, Shahad Al Amoudi¹, Kadriye Söyler¹, Mahide İrem Balcı¹, Enes İlyas Kansız², Koray Yalçın¹

¹Acıbadem Altunizade Hastanesi Çocuk Kemik İliği Nakil Ünitesi

²MEG Akademi İstatistik ve Eğitim Danışmanlığı Ltd. Şti

Giriş ve Amaç: Kemik iliği nakli (KİT) sürecinde uygulanan yoğun kemoterapi, radyoterapi ve immünsüpresif tedaviler besin alımını azaltarak malnütrisyon riskini artırabilmektedir. Pedriatrik KİT hastalarında beslenme tarama araçları ile antropometrik ölçümlerin ilişkisini ve nakil sonrası erken dönem değişimlerini ortaya koyan veriler sınırlıdır. Bu çalışmada pedriatrik KİT hastalarında SCAN (Childhood Cancer Nutrition Screening Tool) ve STRONGkids beslenme tarama araçları ile antropometrik ölçümler arasındaki korelasyonun belirlenmesi ve nakil öncesi ile nakilden 1 ay sonraki değişimlerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya toplam 69 pedriatrik KİT hastası dahil edildi. Ortalama yaş 8,63±5,05 yıl olup hastaların %58'i erkek,%42'si kız idi. Takip edilen hastaların %65,2'si malign hastalık, %34,8'i benign hematolojik hastalık ile izlemde idi. Hastaların qğırılık, yaşa göre boy Z-skoru, BKİ Z-skoru, üst orta kol çevresi (ÜOKÇ), SCAN ve STRONGkids skorları kaydedildi. Normallik varsayımları sağlandığından bağımlı örneklem t testi ve Pearson korelasyon analizi kullanıldı. Anlamlılık düzeyi p < 0,05 olarak kabul edildi.

Bulgular: Nakil sonrası ilk ayda ağırlık anlamlı olarak azaldığı(28,57±16,06 kg → 27,44±15,21 kg; t=5,874; p < 0,001) ve BKİ Z-skorunun düştüğü(0,08±1,78 → -0,23±1,88; t=4,351; p < 0,001) saptandı. Yaşa göre boy değişimi anlamlı değildi (p=0,529). SCAN skoru 4,07±2,37'den 6,70±2,13'e (t=-8,623; p < 0,001) ve STRONGkids skoru 3,09±1,23'ten 4,17±1,00'a yükseldiği saptandı (t=-8,149; p < 0,001). Korelasyon analizinde ağırlık değişimi ile BKİ değişimi arasında güçlü pozitif ilişki mevcuttu (r=0,616; p < 0,001). SCAN ile STRONGkids arasında güçlü korelasyon bulundu (r=0,621; p < 0,001). BKİ değişimi ile SCAN arasında zayıf ancak anlamlı negatif korelasyon mevcuttur (r=-0,254; p=0,035). ÜOKÇ ile diğer değişkenler arasında anlamlı ilişki saptanmadı. Tanı alt grup analizinde malign hastalarda BKİ düşüşü anlamlı iken (p < 0,01), malign olmayan grupta BKİ değişimi anlamlı değildi. Her iki grupta da SCAN ve STRONGkids skorlarında anlamlı artış gözlemlendi.

Sonuç: Pedriatrik KİT sonrası erken dönemde anlamlı kilo ve BKİ kaybı gelişmekte ve beslenme risk skorları belirgin artmaktadır. Antropometrik değişimler ile tarama skorları arasındaki sınırlı uyum, beslenme değerlendirmesinde yalnızca antropometrik izlemin yeterli olmadığını göstermektedir. SCAN ve STRONGkids araçlarının düzenli ve sistematik kullanımı klinik izlemde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Pedriatrik kemik iliği nakli, beslenme tarama araçları, antropometrik ölçümler, malnütrisyon riski, SCAN ve STRONGkids

Çocukluk Çağı Kanserlerinde Geç Dönem Kardiyotoksitenin Erken Tanısında Standart ve Strain Ekokardiyografinin Karşılaştırılması

Begüm Şirin Koç¹, Özlem Sarısoy², Gizem Zengin Ersoy¹, Dilşad Koca¹, Murat Elli¹, Suar Çakı Kılıç¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği

²Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Giriş: Kemoterapiye bağlı en sık görülen kardiyak yan etki sol ventrikül(LV) sistolik disfonksiyonudur. Antrasiklinler, maruziyetten sonra erken ya da geç dönemde ortaya çıkabilen, doz bağımlı ve geri dönüşümsüz LV disfonksiyonuna neden olabilir. Antrasiklinler dışında, siklofosfamid gibi alkilleyici ajanlar ve platin bazı ilaçlar da, sitotoksiste ile miyosit ölümüne ve iskemik bulgulara yol açabilmektedir. Sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu(LVEF), kalp kasındaki hasar kritik bir düzeye ulaşana ve kalbin telafi mekanizmaları tükenene kadar genellikle normal sınırlar içinde kalır. Strain ekokardiyografi ile ölçülen global longitudinal strain(GLS) ise LVEF henüz normal iken miyokard liflerindeki fonksiyon kaybını saptayabilir.

Yöntem: Hastanemizde malignite nedeni ile 0-18 yaş arası kemoterapi almış, tedavi kesiminden sonra en az 5 yıl geçmiş 20 hasta ve kontrol grubu sağlıklı 21 çocuk çalışmaya alındı. Çalışma ve kontrol grubuna konvansiyonel ekokardiyografi(EKO), pulse wave ve doku dopler EKO ile sistolik ve diyastolik fonksiyon değerlendirmesi ve strain EKO yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan hastalar 7 kız ve 14 erkek, yaş ortalaması 14,3±4,7 (8-23) yılı. Hastaların tanıları akut lenfoblastik lösemi(ALL)(n:10), akut miyeloblastik lösemi(AML)(n:1), Hodgkin lenfoma(HL)(n:2), Hodgkin-dışı lenfoma(NHL)(n:2), osteosarkom(n:2) ve rabdomiyosarkom(RMS)(n:3) idi. Tüm hastalar antrasiklin grubu kemoterapi almıştı. Kümülatif antrasiklin dozlarının doksorubusine eşdeğer dozları hesaplandı. ALL'de 150mg/m²(n:2) ve 180mg/m²(n:8), AML'de 400mg/m²(n:1), osteosarkomda 450mg/m²(n:2), Hodgkin lenfomada 200mg/m² (n:2), Hodgkin-dışı lenfomada 180 mg/m² (n:1) ve 100 mg/m² (n:1), RMS'de 275mg/m² (n:3) idi. Total siklofosfamid median 3000mg/m² (min-maks:1200-11.800) (n:16) ve ifosfamid 8000mg/m² ve 21600mg/m² dozda (n:2) kullanılmıştı. Ayrıca 480mg/m² sisplatin(n:2), 2400mg/m² karboplatin(n:1) kullanılmıştı. Ek risk faktörü olarak HL tanılı 2 hasta mediasten bölgesine radyoterapi almıştı(doz:22-25cGy). En son kemoterapi alma zamanı ortanca 6 yıldır(min-maks:5-7yıl). Hastalar kontrol grubu ile karşılaştırıldığında; pulse wave ve doku dopler EKO ile ölçülen diyastolik ve sistolik fonksiyonlarda (mitral E,A,E/A,ejeksiyon zamanı (ET), miyokard performans indeksi(MPI) anlamlı fark saptandı(p < 0.001). Hem konvansiyonel hem de strain EKO ile ölçülen sol ventrikül end diyastolik çapları kontrol grubuna göre geniş bulundu(p:0.012;0.037). Hastaların konvansiyonel EKO ile ölçülen LVEF'leri normal olmasına rağmen, strain EKO ile ölçülen EF'leri anlamlı olarak düşük bulundu. Strain EKO ile ölçülen GLS anlamlı düşük bulundu(p:0.013).

Sonuç: Kemoterapi alan hastalarda kardiyak fonksiyonların değerlendirilmesinde konvansiyonel ekokardiyografi yetersiz kalmaktadır. Kardiyak etkilenmenin erken dönemde saptanmasında strain ekokardiyografinin daha duyarlı ve etkili bir yöntem olduğu gösterilmiştir.

Anahtar Kelimeler: kardiyotoksiste, strain ekokardiyografi, antrasiklin, kemoterapi

Pedriatrik Spinal Kitlelerde Klinik Özellikler, Kompartman Dağılımı ve Sağkalım Sonuçları: Tek Merkez Deneyimi

Melda Berber Hamamcı¹, Sonay İncesoy Özdemir¹, Handan Dinçaslan¹, Suat Fitöz², Koray Ceyhan³, Gökmen Kahıloğulları⁴, Ahmet Murat Çakmak⁵, Emel Çabi Ünal¹, Nurdan Taçyıldız¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

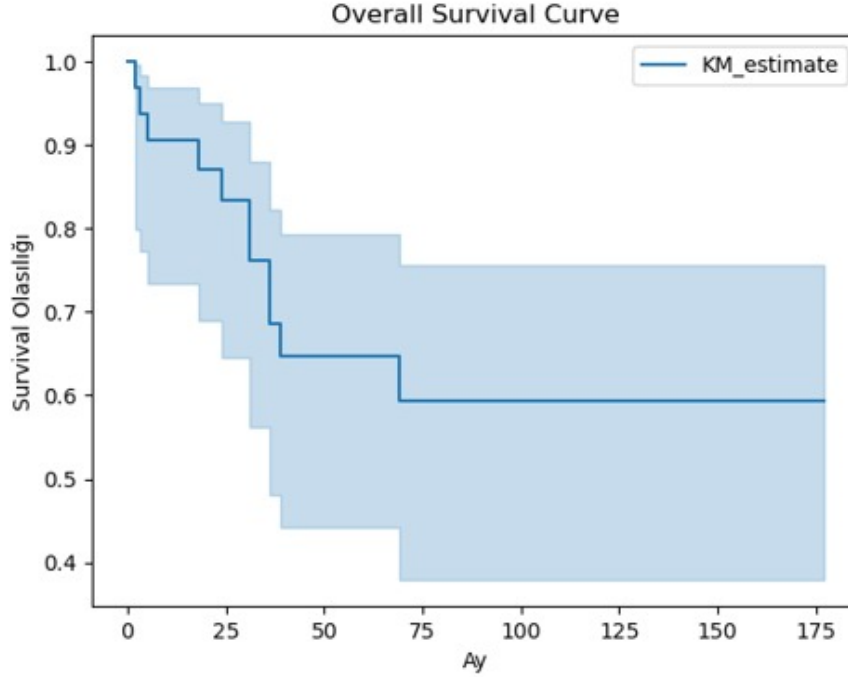
⁵Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Amaç:Pedriatrik yaş grubunda spinal kitleler nadir görülmektedir. Bu tümörlerin anatomik kompartman yerleşimi, tümör biyolojisi, nörolojik etkilenme ve sağkalım sonuçları üzerinde önemli rol oynamaktadır. Bu çalışmada, 2008–2025 yılları arasında merkezimizde spinal kitle nedeniyle izlenen hastaların sonuçlarının ayrıntılı değerlendirilmesi amaçlandı.

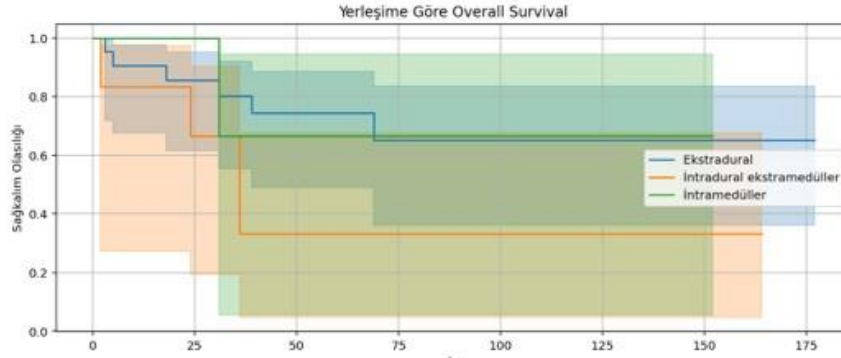
Gereç ve Yöntem:Merkezimizde spinal kitle tanısıyla izlenen 32 pedriatrik hasta retrospektif incelendi. Hastaların demografik verileri, tanı yaşı, histopatolojik tanıları, spinal yerleşim kompartmanları (ekstradural, intradural ekstrapredüller, intramedüller), izlem süreleri ve son durumları analiz edildi. Sağkalım analizleri Kaplan–Meier yöntemi kullanılarak gerçekleştirildi ve overall survival oranları hesaplandı. Tanımlayıcı istatistikler medyan, minimum ve maksimum değerler ile ifade edildi.

Bulgular:Çalışmaya dahil edilen 32 hastanın %56,2'si erkek (n=18), %43,8'i kız (n=14) idi. Medyan tanı yaşı 10 yıl (0,12–17 yıl) olarak saptandı. Medyan izlem süresi 40,5 ay (2–177 ay) idi. İzlem süresince 11 hastada mortalite gelişmiş olup genel mortalite oranı %34,4 olarak hesaplandı. Spinal kompartman dağılımı incelendiğinde olguların büyük çoğunluğunun ekstradural yerleşimli olduğu görüldü (%68,8; n=22). İntradural ekstrapredüller yerleşim %18,8 (n=6), intramedüller yerleşimse %12,5 (n=4) saptandı. Tanı dağılımında en sık nöroblastom grubu tümörler yer almakta olup, bunu Ewing sarkom ve medulloblastom izlemektedir. İntramedüller yerleşimli tümörlerin tamamı glial kökenliydi. Buna karşın ekstradural yerleşimli kitlelerin çoğunluğunu nöroblastom ve sarkomlar oluşturmaktaydı. İntradural ekstrapredüller gruptaysa medulloblastom ve diğer sekonder santral sinir sistemi tümörleri dikkat çekmekteydi. Kaplan–Meier sağkalım analizinde genel sağkalım oranı %65,6 olarak hesaplandı. Sağkalım eğrisi incelendiğinde mortalite olaylarının özellikle ilk 36 ay içerisinde yoğunlaştığı ve bu dönemin prognostik açıdan kritik olduğu gözlemlendi. Kompartmanlara göre yapılan sağkalım analizinde intradural ekstrapredüller yerleşimli tümörlerde sağkalımın daha düşük olduğu, ekstradural ve intramedüller yerleşimli tümörlerde sağkalımın daha stabil seyrettiği gözlemlendi. Ekstradural grupta uzun dönem sağkalım oranlarının daha yüksek olması dikkat çekiciydi. (Tablo 1 ve 2)

Grafik 1:Tüm hastalar için OS grafiği



Grafik 2: Yerleşim Yerine Göre Overall Survival



Sonuç: Bu çalışma, pediatrik spinal kitlelerin çoğunluğunun ekstradural olduğunu ve tümör yerleşiminin sağkalım üzerinde önemli belirleyici olabileceğini göstermektedir. Özellikle intradural ekstrapredüller yerleşimli malign tümörlerde daha düşük sağkalım oranları ve daha agresif klinik seyir izlenmektedir. Ayrıca mortalitenin büyük ölçüde erken izlem döneminde ortaya çıkması, erken tanı, yakın izlem ve risk temelli tedavi yaklaşımlarının önemini vurgulamaktadır. Bu bulgular, pediatrik spinal tümörlerde anatomik kompartman yerleşiminin prognostik değerlendirmede dikkate alınması gereken parametre olduğunu desteklemektedir. Geniş hasta serileriyle yapılacak çok merkezli çalışmalar, bu ilişkinin daha net ortaya konmasına katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik Spinal Kitleler, İntramedüller yerleşimli tümörler, İntradural ekstrapredüller yerleşimli tümörler, Ekstradural yerleşimli tümörler

SEÇİLMİŞ POSTER BİLDİRİLER

Xxv. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi
09 – 12 Nisan 2026 – Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

10 Nisan 2026, Cuma

12:00-12:25

SEÇİLMİŞ POSTERLER - 1

KIOSK - 1

Oturum Başkanları: Fatih Erbey- Özge Vural

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SPN-01	3270	12:00-12:05	LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZDA MERKEZİ SİNİR SİSTEMİ TUTULUMU: HASTALIĞIN FARKLI YÜZLERİ	İREMNAZ KARAHAN	SÜHEYLA OCAK, İREMNAZ KARAHAN, SİMGE ÇINAR ÖZEL, AYŞE KALYONCU UÇAR, NİL ÇOMUNOĞLU
SPN-02	5461	12:05-12:10	ALLOJENİK HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN ÇOCUK HASTALARDA PLAZMA BİYOBELİRTEÇLERİNİN AKUT GVHH'NI ERKEN BELİRLEMEDEKİ ROLÜ	YÜKSEL GEZGİN	YÜKSEL GEZGİN, GÜLCİHAN ÖZEK, FULYA TUZCU, YİĞİT UYANIKGİL, SERAP AKSOYLAR
SPN-03	8561	12:10-12:15	BİYOPSİ SONRASI KENDİLİĞİNDEN GERİLEYEN KLAVİKULA KAYNAKLI LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZ: PEDIATRİK BİR OLGU VE LİTERATÜR DERLEMESİ	HATİCE MİNE ÇAKMAK	HATİCE MİNE ÇAKMAK, MEHMET ALİ ÖZEL, FATİH DEMİR
SPN-04	1724	12:15-12:20	TÜRKİYE'DE İLK KEZ EVDE İNFÜZYON ŞEKLİNDE UYGULANAN ANTI-GD2 (DİNUTOKSİMAB BETA) TEDAVİSİ: YÜKSEK RİSK NÖROBLASTOM OLGUSU	BİRSEN BAYSAL	BİRSEN BAYSAL
SPN-05	7727	12:20-12:25	KANSER TANISI ALAN SOLİD TÜMÖRLÜ ÇOCUKLARDA TAT DEĞİŞİKLİKLERİ VE MALNÜTRİSYON RİSKİ İLE İLİŞKİLİ FAKTÖRLERİN İNCELENMESİ	PENBE ECEM MISIRLIOĞLU	PENBE ECEM MISIRLIOĞLU, BERİL KÖSE , EDA ATASEVEN , ZÜHAL ÖNDER SİVİŞ , SALİH GÖZEMEN, DERYA HOPANCI BIÇAKLI , MEHMET KANTAR

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM , 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

12:00-12:25

SEÇİLMİŞ POSTERLER - 2

KIOSK - 2

Oturum Başkanları: Deniz Tuğcu-Eda Ataseven

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SPN-06	1363	12:00-12:05	İNDİFERANSİYE SARKOMU TAKLİT EDEN NFIA::RUNX1T1 POZİTİF AML-M6 OLGUSU	AYBIKE KOÇ	AYBIKE KOÇ, ŞEBNEM APAYDIN, DİLDAR BAHAR GENÇ, ONUR GÖNÜLLÜ, ÜMRAN ÇETİNÇELİK, ZEYNEP YILDIZ YILDIRMAK
SPN-07	1923	12:05-12:10	BİR ANDİFERANSİYE MALİNYİTE OLGUSUNDA MOLEKÜLER GENETİĞİN TEDAVİ KARARINA ETKİSİ	BÜŞRA TOPUZ TÜRKCAN	BÜŞRA TOPUZ TÜRKCAN, FERDA ALPASLAN PINARLI, BEKİR FURKAN YALÇIN, ÖZGE VURAL, ARZU OKUR, FARUK GÜÇLÜ PINARLI
SPN-08	5633	12:10-12:15	DİL YERLEŞİMLİ İNFANTİL MİYOFİBROMATOZİS: NADİR BİR VAKA SUNUMU	GÖKHAN GÜVENKAYA	GÖKHAN GÜVENKAYA, HİHAL SUSAM ŞEN , OĞUZHAN KATAR , ECE ÖZOĞUL , ALİ VARAN
SPN-09	7337	12:15-12:20	KONJENİTAL MYASTENİA GRAVİS TANILI OLGUDA TLR5 VARYANTI İLİŞKİLİ DEV HÜCRELİ KEMİK TÜMÖRÜ	ŞEBNEM APAYDIN	ŞEBNEM APAYDIN, AYBIKE KOÇ, DİLDAR BAHAR GENÇ, ÜMRAN ÇETİNÇELİK, BALKAN ŞAHİN, FEVZİYE KABUKÇUOĞLU, ZEYNEP YILDIZ YILDIRMAK
SPN-10	1718	12:20-12:25	HEMATOPOETİK KÖK HÜCRE NAKLİ YAPILAN ÇOCUKLARDA SANAL GERÇEKLIK DESTEKLİ VİDEO OYUN TEMELLİ EGZERSİZ EĞİTİMİNİN FİZİKSEL UYGUNLUK PARAMETRELERİ ÜZERİNE ETKİSİ	GİZEM ZENGİN ERSOY	GİZEM ZENGİN ERSOY, MİRİSAD ALKAN, CEREN DERYA GÜLTEKİN , ZEYNEP KAÇAR AKKOÇ, TUNÇ FIŞGIN

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM , 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

Xxv. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi
09 – 12 Nisan 2026 – Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

11 Nisan 2026, Cumartesi

12:20-12:45

SEÇİLMİŞ POSTERLER - 3

KIOSK - 1

Oturum Başkanları: Derya Özyörük-Koray Yalçın

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SPN-11	8020	12:20-12:25	İNFAANTİL HEMANJİOMDA PROPRANOLOL TEDAVİSİ ÖNCESİ VE SONRASI HEMATOLOJİK İNFLAMATUVAR BELİRTEÇLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ: RETROSPEKTİF TEK MERKEZLİ KOHORT ÇALIŞMASI	MELEK YAMAN ORTAKÖYLÜ	MELEK YAMAN ORTAKÖYLÜ
SPN-12	2490	12:25-12:30	ÇOCUKLUK ÇAĞINDA MULTİFOKAL EBV İLİŞKİLİ DÜZ KAS TÜMÖRÜ: TANI VE TEDAVİ STRATEJİLERİNİN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ	YASİN YILMAZ	GÖZDE GÜL, YASİN YILMAZ, GÜLCAN ERBAŞ, OSMAN KULELİ, OSMAN HAKAN KOCAMAN, ZUHAL BAYRAMOĞLU, SERAP KARAMAN, AYŞEGÜL ÜNÜVAR, GÜLŞAH TANYILDIZ, MEVRURE BİLGE BİLGİÇ, ZEYNEP KARAKAŞ, DENİZ TUĞCU
SPN-13	4265	12:30-12:35	ÇOCUKLUK ÇAĞI SOLİD TÜMÖRLERİNDE NADİR GÖRÜLEN GEÇ NÜKSLER: EWİNG SARKOMU VE NÖROBLASTOM İKİ OLGU SUNUMU	GAMZENUR YALÇINKAYA	GAMZENUR YALÇINKAYA, AYHAN DAĞDEMİR, İBRAHİM KARTAL, MERVE ECEM ÖĞRETİCİ ÇOLAK, OĞUZ SALİH DİNÇER, ALPER UYGUN, HÜLYA KANGAL ŞİMŞEK
SPN-14	7872	12:35-12:40	REFRAKTER YÜKSEK RİSKLİ NÖROBLASTOMLU BİR HASTADA EŞZAMANLI NAXİTAMAB VE LORLATİNİB KULLANIM DENEYİMİ: OLGU SUNUMU	FATMA BETÜL ÖZEN	FATMA BETÜL ÖZEN, SULTAN AYDIN, AYŞE ÖZ
SPN-15	8680	12:40-12:45	LOKALİZE EVRE NÖROBLASTOMDA MYCN AMPLİFİKASYONUNA RAĞMEN KEMOTERAPİSİZ SELİM SEYİR: İKİ OLGU SUNUMU	ÖZGÜ HANÇERLİ	ÖZGÜ HANÇERLİ, ÖZLEM BAŞOĞLU ÖNER, AYŞE GONCA KAÇAR, DUYGU ÖZKORUCU YILDIRGAN, TUBA NUR TAHTAKESEN GÜÇER, SAİDE ERTÜRK, AYŞE ÖZKAN KARAGENÇ, ALİ AYÇİÇEK

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM, 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

12:20-12:45

SEÇİLMİŞ POSTERLER - 4

KIOSK - 2

Oturum Başkanları: Emre Çeçen-Süheyla Ocak

NO	BİLDİRİ ID	SUNUM SAATİ	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
SPN-16	4023	12:20-12:25	ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR OLGU: MALİGN PERİKARDİYAL MEZOTELYOMA	AYTÜL TEMUROĞLU	AYTÜL TEMUROĞLU, GÖKALP RÜSTEM AKSOY, NUMAN ALPEREN KATMER, BEDRİYE KALKAN, SARA ŞEBNEM KILIÇ, HAKAN KÜÇÜKER, FAHRETTİN UYSAL
SPN-17	4977	12:25-12:30	AİLEVİ SMARCB1 MUTASYONU İLE İLİŞKİLİ RABDOİD TÜMÖR YATKINLIK SENDROMU: ÜÇ OLGU	UĞUR CEM METE	UĞUR CEM METE, NUMAN ALPEREN KATMER, ENGİN BOZKUŞ, GÖKALP RÜSTEM AKSOY, AYTÜL TEMUROĞLU, ÇAĞLAR ÖDEK
SPN-18	4847	12:30-12:35	İNTRAKRANİYAL GERMINOM İLE İZLENEN OLGUDA NONGERMINOMATÖZ GERM HÜCRELİ TÜMÖRE MALİGN TRANSFORMASYON	ARZU ÇALIŞKAN	ARZU ÇALIŞKAN, EDA ATASEVEN, AYSHA GADASHOVA, CENK ERASLAN, ELİF BOLAT, YEŞİM ERTAN, CİHAN ÖNDER, SERRA KAMER, YAVUZ ANACAK, MEHMET KANTAR
SPN-19	3649	12:35-12:40	BEBEKLIK ÇAĞI NÖROBLASTOMUNDA APC P.11307K VARYANTININ SAPTANMASI: YENİ NESİL DİZİLEME BULGULARI	EKREM ÜNAL	AYŞE DEMİRÇUBUK, ÖZNER KADEMLİ, ESRA KİLİM, EMRE ÇEÇEN, SAFİYE AKTAŞ, MUHAMMET DOĞAN, EKREM ÜNAL
SPN-20	4492	12:40-12:45	ÇOCUKLUK ÇAĞI İMMÜN YETMEZLİK ZEMİNİNDE GELİŞEN LENFOMALAR: TEK MERKEZ DENEYİM	FATMA TUBA YILDIRIM	FATMA TUBA YILDIRIM, FİRDEVS AYDIN, EMRE ÇAPKINOĞLU, CENGİZHAN ELMAS, ONUR MERT ÇELİK, GÜRSES ŞAHİN, ŞULE YEŞİL

TÜM BİLDİRİLER İÇİN 3 DK SUNUM, 2 DK SORU & CEVAP OLARAK TOPLAM 5 DK VERİLMİŞTİR.

Langerhans Hücreli Histiositozda Merkezi Sinir Sistemi Tutulumu: Hastalığın Farklı Yüzleri

Süheyla Ocak¹, İremnaz Karahan¹, Simge Çınar Özel¹, Ayşe Kalyoncu Uçar³, Nil Çomunoğlu²

¹iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı

²iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

³iuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı

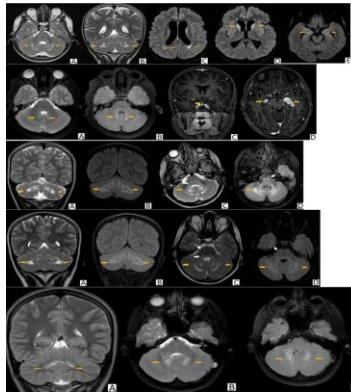
İremnaz Karahan / İuc-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı

Özet: Nörodejenerasyon, Langerhans hücreli histiositozun (LCH) yıkıcı ancak tam olarak anlaşılammış bir komplikasyonudur. Öngörülemeyen bir başlangıç ve seyir izleyen bu durum, olguların yaklaşık %24'ünde klinik semptomların görülmediği "LCH ile ilişkili anormal MSS bulguları" (LACI - LCH-associated abnormal CNS findings) ya da %1,9-11'inde olguda ilerleyici nörolojik fonksiyon bozukluğu ile seyreden "LCH ile ilişkili anormal MSS semptomları" (LACS - LCH-associated abnormal CNS symptoms) şeklinde ortaya çıkar. Nörodejeneratif LCH (ND-LCH) tanılı çocukların %90'ından fazlasında BRAF V600E mutasyonu ile ilişkili hastalık saptanmıştır.

Amaç ve Yöntem: Bu vaka serisinde, pediatrik ND-LCH'nin heterojen klinik, radyolojik ve prognostik özelliklerini sunmayı amaçladık. 2000-2025 yılları arasında kliniğimizde tanı alan ve düzenli izlemde olan LCH vakaları, radyolojik veya klinik nörodejenerasyon açısından geriye dönük (retrospektif) olarak incelenmiştir.

Bulgular: Çalışma süresince yeni tanı alan 170 LCH vakasından nörodejenerasyon saptanan 6 hasta tanımlanmıştır. Düzenli klinik ve radyolojik takibi olan 5 hasta değerlendirmeye dahil edilmiştir. Bu 5 hastanın 3'ünde BRAF mutasyonu pozitif saptanmıştır ancak radyolojik olarak tanı alan diğer 2 olguda mutasyon durumu bilinmemektedir. Onkolojik takibe ek olarak düzenli WISCR ve EPSS skorlamaları ile nörolojik bulguları takip edilen hastaların klinik detayları aşağıdaki tabloda sunulmuştur. Üç hasta ND-spesifik tedavi almış (2 hastada sadece IVIG, 1 hastada IVIG + Vemurafenib) ve klinik/radyolojik olarak stabil seyir gözlenmiştir. Son kontrolde, 2 olguda stabil minör nörolojik bulgular mevcut olup ve tüm hastalar radyolojik olarak stabil seyretmektedir.

ND-LCH Hastalarının MRG Bulguları



LCH ve Takibinde Nörodejenerasyon Tanımlanan Hastaların Klinik, Nörokognitif, Radyolojik Özellikleri ve Tedavi Özeti

MSS Tamı Yaşı / Cinsiyet	Başvuru ve Öykü	Nörolojik Değerlendirme	Radyoloji	Tedavi ve Yanıt
12 yaş / Erkek	12 yaş: Pulmoner LCH 14 yaş: Bilişsel bozukluklar BRAF pozitif (+)	EDSS: 1.5 WISC-R: Ortalama altı	Bilateral serebellum, dentat nukleus, kaudat nukleus, pons ve tuber cinereum tutulumu	VBL + Prednizolon (3 ay, düşük uyum) Son durum: EDSS 2, WISC-R ortalama altı. Hasta tercihiyle ek ND tedavisi verilmedi.
10 yaş / Kız	3 yaş: Multisistem LCH (MSS-riskli kemik, DI, cilt, karaciğer) 10 yaş: Baş ağrısı, bilişsel değişiklikler BRAF pozitif (+)	EDSS: 1 WISC-R: Ortalama	Lateral ventrikül kornu koroid pleksus kitleleri, hipofiz sapı tutulumu	6 ay boyunca aylık IVIG; 12 ay boyunca Vemurafenib (stabil seyir). Yan etkiler nedeniyle tedavi kesildi. Radyoloji stabil.
13 yaş / Kız	4 yaş: Diabetes Insipidus (DI) 8 yaş: MRG'de posterior fossa lezyonu 13 yaş: Radyolojik progresyon BRAF durumu: Bilinmiyor	Nörolojik defisit yok EDSS: 0 WISC-R: Ortalama üstü	Bilateral serebellum, bazal ganglionlar ve dentat nukleus değişiklikleri	6 ay boyunca aylık IVIG. Son durum: EDSS 0, WISC-R ortalama, radyoloji stabil.
10 yaş / Erkek	6 aydır DI, baş ağrısı ve unutkanlık Okul başarısında ilerleyici düşüş BRAF durumu: Bilinmiyor	Nörolojik defisit yok EDSS: 1 WISC-R: Ortalama altı	Dentat nukleus tutulumu	6 ay boyunca aylık IVIG. Son durum: EDSS 0, WISC-R ortalama, radyoloji stabil.
12 yaş / Kız	3 yaş: MSS-riskli kemik lezyonu (küretaj yapılmış, sistemik tedavi yok) 8 yaş: İlerleyici yürüme ve konuşma bozukluğu	Tekerlekli sandalyeye bağımlı, spastisite, konuşma kaybı, tüple beslenme (PEG)	Serebellum, dentat nukleus ve pons tutulumu	Destekleyici tedavi (aile tercihi).

MSS Tanı Yaşı / Cinsiyet	Başvuru ve Öykü	Nörolojik Değerlendirme	Radyoloji	Tedavi ve Yanıt
	BRAF pozitif (+)			

Tartışma: LCH'de MSS tutulumu yaygındır; hastaların %25'e kadarında beyin MRG'de anormallikler görülür ve bu bireylerin %25'i ortalama 6,5 yıl içinde nörodejeneratif bir sürece ilerleyebilir. Kraniofasiyal kemik tutulumu, diabetes insipidus ve BRAF V600E mutasyonu ana risk faktörleri olarak tanımlanmıştır. Radyografik değişikliklerin varlığı ve derecesi ile uzun vadeli klinik nörolojik disfonksiyon riski arasındaki korelasyona ilişkin verilerin sınırlı olması ve standart tedavi yaklaşımlarının olmaması nedeniyle, LACI (semptomsuz bulgu) vakalarının takip ve tedavi stratejisi belirsizliğini korumaktadır. Günümüzde en yaygın yaklaşım, belirli aralıklarla periyodik beyin MRG ve nörolojik muayenelerin yapılmasıdır.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiositoz (LCH), Nörodejenerasyon, BRAF V600E mutasyonu

Allojenik Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda Plazma Biyobelirteçlerinin Akut GVHH'nı Erken Belirlemedeki Rolü

Yüksel Gezgin¹, Gülcihan Özek², Fulya Tuzcu³, Yiğit Uyanıkgil⁴, Serap Aksoylar²

¹Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Kök Hücre Abd
²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bd
³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizyoloji Abd
⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Histoloji Ve Embriyoloji Ad

Yüksel Gezgin / Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Kök Hücre Abd

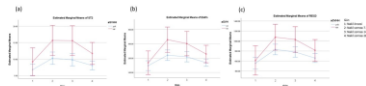
Giriş: Allojenik hematopoetik kök hücre nakli (allo-KHN) çocukluk çağının bazı malign ve malign olmayan hastalıkları için hayati bir tedavidir. Ancak transplant ilişkili mortalite hala önemli bir sorun olup, allo-KHN naklinde gelişen en önemli komplikasyonlardan biri akut Graft Versus Host Hastalığı (aGVHH)'dir. Hastalığın tanısı öncelikle klinik bulgulara dayanır. Klinik bulgular belirgenleşmeden erken tanı ve tedavi önemlidir. Bu çalışmada amaç, allo-KHN yapılan çocuk hastalarda, plazma biyobelirteçlerin allo-KHN sonrası gelişebilecek akut GVHH'nı öngörmedeki rolünün belirlenmesidir.

Yöntem: EÜTF Pediatrik Kök Hücre Nakil Merkezi'nde Şubat 2024-Haziran 2025 tarihleri arasında allo-KHN yapılan çocuk hastalardan; nakil öncesi ve sonrası (+7, +14, +28. günleri ile aGVHH geliştirse aynı gün) kan örneği alınmıştır. Kan örnekleri santrifüj edilmiş ve -86 oC'de saklanmıştır. AGVHH için, plazma biyobelirteçlerden ST2, Elafin ve Reg3α'nın düzeyleri ELISA testi ile belirlenmiştir. AGVHH gelişen ve gelişmeyen hastaların plazma biyobelirteç düzeylerinin kendi içerisindeki değişimleri analiz edilmiş ve karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya dâhil edilen 35 hastanın median yaşı 8,9 yıl (min-maks: 2-18 yıl) olup %43'ü kız, %57'si erkekti. Hasta tanılarına bakıldığında 14'ünde malign, 21'inde malign olmayan hastalık tanısı vardı. Hastaların %14,29'unda aGVHH gelişti. Malign tanılı hastaların %60'ında, non-malign tanılı hastaların ise %40'ında aGVHH gelişti. AGVHH cilt tutulumu %60'ında, gastrointestinal sistem (GİS) tutulumu %20'sinde ve GİS, karaciğer ile cilt tutulumu %20'sinde mevcuttu; üç hastada I-II. derece ve iki hastada ise III-IV. derece aGVHH gelişti. AGVHH gelişen ve gelişmeyen hasta grupları karşılaştırıldı; her iki grupta da nakil öncesine göre her bir biyobelirteç düzeyi 7. gün artış gösterdi. İki grup arasında ST2 ve elafinde istatistiksel fark anlamlıyken (ST2 için p=0,027; elafin için p=0,040), Reg3α için anlamlı değildi (Reg3α: p=0,100) (Şekil 1).

Sonuc: ST2, elafin hastalığın erken tanısı için bir gösterge olabilir, çalışmaya daha fazla hasta dâhil edilmesi önemlidir. **Teşekkür:** İstatistiksel analizlerdeki katkılarından dolayı Sayın Prof. Dr. Timur Köse'ye teşekkür ederiz. Bu çalışma, Ege Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri (BAP) Koordinatörlüğü tarafından TS-GAP-2025-32862 numaralı proje kapsamında desteklenmektedir. Proje ekibi olarak Ege Üniversitesi BAP Koordinatörlüğü'ne teşekkür ederiz.

AGVHH ve Biyobelirteçler



AGVHH gelişen (kırmızı renk) ve gelişmeyen hasta (mavi renk) gruplarındaki (a) ST2 (b) Elafin (c)
Reg3 α düzeylerinin karşılaştırılması ve günlere bağlı değişimleri

Anahtar Kelimeler: Allo-KHN, aGVHH, Biyobelirteç

Biyopsi Sonrası Kendiliğinden Gerileyen Klavikula Kaynaklı Langerhans Hücreli Histiositoz: Pediatrik Bir Olgu ve Literatür Derlemesi

Hatice Mine Çakmak¹, Mehmet Ali Özel², Fatih Demir³

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Bd

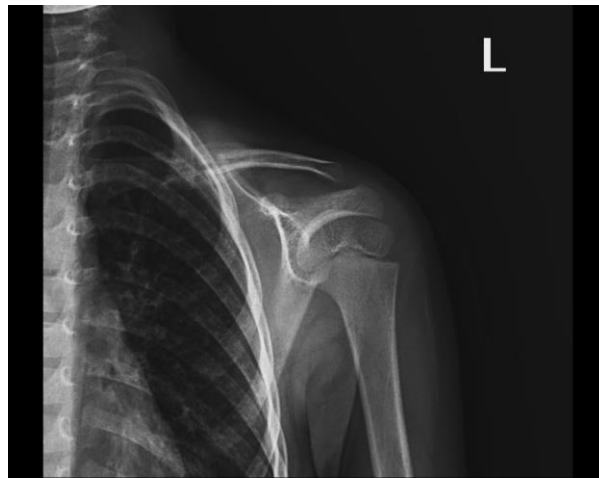
³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bd

Hatice Mine Çakmak / Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji

Hasta Tanımı; 3 yaş 11 aylık bir kız hasta, sol omuz ağrısı ve orta klavikula üzerinde ele gelen kitle şikâyeti ile başvurdu. Şikâyetlerin yaklaşık 2 aydır devam ettiği öğrenildi. Öyküsünde belirgin travma, ateş, kilo kaybı ya da başka sistemik semptom bulunmamaktaydı. Hastanın özgeçmişi genel olarak olağandı; yalnızca tarama sırasında saptanan hafif D vitamini eksikliği mevcuttu (25-OH vitamin D düzeyi 12 ng/mL; normal > 20 ng/mL). Aile öyküsü özellik göstermiyordu. Fizik Muayene: Muayenede sol klavikula orta kesimde hassasiyet gösteren kemiksi bir çıkıntı palpe edildi. Üzerindeki cilt normal görünümdeydi (eritem veya ısı artışı yoktu). Palpasyonla hafif hassasiyet mevcuttu ve hasta ağrı nedeniyle sol kolunu tam hareket açıklığında kullanmaktan kaçınmaktaydı. Lenfadenopati ya da hepatosplenomegali saptanmadı. Diabetes insipidus lehine bulgu yoktu.

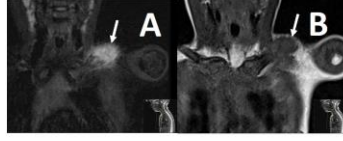
Görüntüleme Bulguları: Sol klavikulaya yönelik çekilen düz grafilerde (anteroposterior ve oblik pozisyonlarda) orta kesimde yaklaşık 1.5 cm çapında, düzgün sınırlı litik lezyon izlendi. Hafif periosteal reaksiyon mevcuttu (Şekil 1). Patolojik kırık saptanmadı. Kronik osteomyeliti düşündürecek skleroz veya sekestrum izlenmedi. Bölgenin ultrasonografisinde yüzeysel kemik defekti ve komşu yumuşak dokuda hafif ödem saptandı; sıvı koleksiyonu veya apse izlenmedi. Bulgular intraosseöz bir lezyon ile uyumlu değerlendirildi. Tüm vücut iskelet taramasında başka litik lezyon saptanmadı. Akciğer grafisi ve abdominal ultrasonografi normaldi. Bu bulgular hastalığın tek odaklı (tek kemik tutulumu) olduğunu düşündürdü.

Şekil 1:



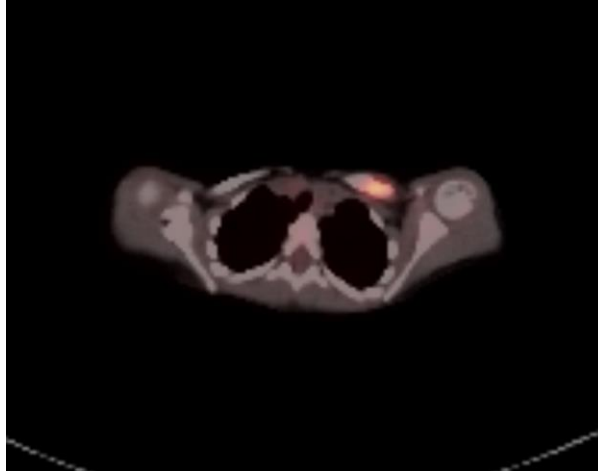
Ok: Sol klavikula orta kesimde, kortikal devamlılığın yer yer bozulduğu, düzensiz sınırlı litik lezyon izlenmektedir. Lezyon çevresinde belirgin skleroz gözlenmemekte olup, hafif periosteal reaksiyon ve yumuşak doku şişliği dikkati çekmektedir.

ŞEKİL 2



Şekil 2: A) Ok: Trimmed T2 ağırlıklı görüntüde klavikulanın orta kesiminde belirgin kortikal destrüksiyon ve çevresinde yüksek sinyal intensitesine sahip yumuşak doku komponenti izlenmektedir. B) Ok: T1 ağırlıklı koronal görüntüde lezyonun düşük sinyal intensitesinde olduğu, kortikal bütünlüğün bozulduğu ve çevresinde minimal yumuşak doku sinyal artışı bulunduğu görülmektedir.

şekil 4



Şekil 4: Ok: Klavikula orta kesimde, BT kesitlerinde izlenen litik lezyonda artmış FDG tutulumu dikkati çekmektedir. Uzak metastaz saptanmamıştır.

şekil 5



Şekil 5: Aynı hastanın takipte çekilen direkt grafisi. Önceki incelemelerde klavikulanın orta kesiminde izlenen litik lezyon alanında belirgin regresyon izlenmektedir. Kortikal devamlılığın büyük ölçüde yeniden sağlandığı, periostal reaksiyonun gerilediği görülmektedir. Bulgular iyileşme süreciyle uyumludur.

Kesin tanı amacıyla klavikula lezyonuna açık biyopsi ve küretaj uygulandı. Histopatolojik incelemede, oval ve girintili çekirdeklere sahip Langerhans hücrelerinin tabakalar halinde dizildiği ve aralarında bol miktarda eozinofil bulunduğu izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede lezyon hücreleri CD1a ve S-100 proteinine güçlü pozitiflik gösterdi. Bu bulgular Langerhans hücreli histiositoz tanısını doğruladı. Merkezimizde yapılamadığı için BRAF V600E mutasyon analizi yapılmadı; ancak önceki çalışmalar pediatrik LHH olgularının yaklaşık yarısında BRAF mutasyonu bulunduğunu bildirmektedir. Son tanı: Sol klavikula yerleşimli tek odaklı Langerhans hücreli histiositoz (eozinofilik granülom).

Tedavi ve Klinik Seyir Tanısal biyopsi sonrasında ek cerrahi rezeksiyon ya da sistemik tedavi uygulanmadı. Lezyonun tek odaklı olması ve risk organ tutulumu bulunmaması (akciğer, karaciğer, kemik iliği tutulumu yok) nedeniyle yalnızca yakın izlem önerildi. 12. ayda, lezyon belirgin derecede rekalsifiye olmuştu. 18. ayda, lezyon neredeyse tamamen gerilemiş ve klavikula normal kemik bütünlüğünü yeniden kazanmıştı. (İlk başvuru ve 18. ay kontrol radyolojik görüntüleri Şekil 1 olarak eklenecektir.) Eozinofilik granülomda 24 aya kadar düz kemiklerde kendiliğinden iyileşme gelişebilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans Cell Histiocytosis;, Clavicle, Spontaneous Remission

Türkiye’de İlk Kez Evde İnfüzyon Şeklinde Uygulanan Anti-GD2 (Dinutuksimab Beta) Tedavisi: Yüksek Risk Nöroblastom Olgusu

Birsen Baysal¹

¹Acıbadem İzmir Kent Hastanesi

Birsen Baysal / Acıbadem İzmir Kent Hastanesi

Amaç: Anti-GD2 (dinutuksimab beta) immünoterapisi, yüksek risk nöroblastom hastalarında idame tedavisinde ve relaps/refrakter hastalıkta kemoterapi ile kombinasyon halinde uygulanmakta olup, sağkalımı artırdığı klinik çalışmalarla gösterilmiştir. İlaça bağlı toksisite riski, eş zamanlı premedikasyon gereksinimi ve tedavinin 7–10 gün süreyle 24 saatlik kesintisiz infüzyon şeklinde uygulanması nedeniyle uzun süreli hastane yatışı gerektirmektedir. Avrupa’da seçilmiş hasta gruplarında ayaktan veya evde uygulamaların güvenli ve başarılı olduğu bildirilmiştir. Bu olguda, Türkiye’de ilk kez evde elastomerik kemoterapi infüzyon pompası kullanılarak uygulanan dinutuksimab beta deneyimi sunulmaktadır.

OLGU: Uzamış ateş ve yürüme güçlüğü ile başvuran dört yaşındaki erkek hastada yapılan değerlendirmede intraabdominal kitle saptandı ve Evre M, MYCN amplifikasyonu pozitif yüksek risk nöroblastom tanısı konularak TPOG Nöroblastom 2020 protokolüne göre tedavi başlandı. İndüksiyon kemoterapisi sonrası tam remisyon sağlanan hastada; ailenin primer tümör bölgesine radyoterapi ve anti-GD2 ile planlanan idame tedavisini kabul etmemesi üzerine metronomik idameye geçildi. Metronomik tedavinin ilk küründe sağ tibia proksimalinde kemik metastazı gelişmesi üzerine hasta relaps olarak değerlendirildi. Hastaya topotekan, doksorubisin ve vinkristin ile birlikte kür başına 70 mg/m² dozunda dinutuksimab beta içeren kemoimmünoterapi başlandı. İlk kürde lokal ödem, alerjik döküntü, aralıklı bacak ağrısı ve grade 2 hepatotoksisiteye ek olarak doz modifikasyonuna yol açan ileus-enterokolit gelişti. İzleyen kürlerde grade 2 hepatotoksisite ve alerjik döküntü dışında ciddi toksisite izlenmedi. Üçüncü kürden itibaren kemoterapi tamamlandıktan sonra kalan dinutuksimab beta infüzyonları elastomerik kemoterapi infüzyon pompası aracılığıyla evde uygulanmaya başlandı. Premedikasyonlar oral olarak düzenlendi; aile olası toksisiteler açısından bilgilendirildi ve 24 saat ulaşılabilir onkoloji ekibi desteği sağlandı. Evde tedavi sürecinde yalnızca hafif ürtikeryal döküntü gelişti, ciddi hipotansiyon, solunum sıkıntısı veya yoğun bakım gereksinimi olmadı.

Elastomerik kemoterapi infüzyon pompası



Kullanıma hazır elastomerik kemoterapi infüzyon pompası



Evde dinutiksumab beta infüzyon tedavisi devam eden hasta



SONUÇ: Bu olgu, uygun hasta seçimi ve standartlaştırılmış izlem koşulları sağlandığında, uzun süreli infüzyon gerektiren dinutuksimab beta immünoterapisinin ev ortamında güvenle uygulanabileceğini ortaya koymaktadır. Evde infüzyon yaklaşımı, hastane yatışlarını anlamlı düzeyde azaltma potansiyeline sahip olup, çocuk hastaların ve ailelerinin yaşam kalitesini artırırken pediatrik onkolojide bakım sunumuna hasta odaklı ve yenilikçi bir model kazandırmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, immünoterapi, dinutuksimab beta, evde infüzyon

Kanser Tanısı Alan Solid Tümörlü Çocuklarda Tat Değişiklikleri ve Malnütrisyon Riski ile İlişkili Faktörlerin İncelenmesi

Penbe Ecem Mısırlıoğlu¹, Beril Köse¹, Eda Ataseven², Zühal Önder Siviş⁴, Salih Gözemen⁴, Derya Hopancı Bıçaklı³, Mehmet Kantar²

¹Başkent Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı

³Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

⁴İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Onkolojisi Bölümü

Penbe Ecem Mısırlıoğlu / Başkent Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

Amaç Bu çalışmanın amacı, solid tümör tanısı alan pediatrik onkoloji hastalarında tat alma değişikliklerinin şiddeti ve malnütrisyon riski ile ilişkili faktörlerin incelenmesidir.

Tablo Tat Alma Değişikliklerinin Şiddetini Etkileyen Faktörlerin Değişkenler Üzerine Etkisinin İncelenmesi

Bağımlı Değişken	Bağımsız Değişkenler	β	t	p
Kemoterapi Alan Çocuklar İçin Tat Alma Değişikliği Ölçeği	Yaş	0,357	1,976	0,053
	Albümin	-0,122	-0,936	0,353
	Total lenfosit	-0,076	-0,580	0,565
	Üst kol çevresi	-0,323	-1,788	0,079
R²=0,090; F=1,368; p=0,257				

Tablo 1'de, tat alma değişikliklerinin şiddetini etkileyen faktörlerin değişkenler üzerine etkisi incelenmesi için çoklu doğrusal regresyon analizi kullanılmıştır. Bağımlı değişken olarak Kemoterapi Alan Çocuklar İçin Tat Alma Değişikliği Ölçeği (KAÇ-TADÖ) toplam puanı kullanılmıştır. Modele yaş, albümin düzeyi, total lenfosit sayısı ve üst kol çevresi değişkenleri dâhil edilmiştir. Yapılan analiz sonucuna göre değişkenler ile Kemoterapi Alan Çocuklar İçin Tat Alma Değişikliği Ölçeği arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptanmamıştır (F=1,368; p=0,257).

Yöntem Bu prospektif çalışmaya, 8–18 yaş aralığında solid tümör tanısı almış ve aktif onkolojik tedavi alan 60 çocuk hasta dâhil edilmiştir. Hastalar başlangıç (T1), 2. ay (T2) ve 4. ay (T3) olmak üzere üç izlem zamanında değerlendirilmiştir. Tat alma değişikliklerinin şiddeti Kemoterapi Alan Çocuklar İçin Tat Alma Değişikliği Ölçeği (KAÇ-TADÖ) ile, malnütrisyon riski ise Çocukluk Çağı Kanserinde Beslenme Risk Tarama Aracı (SCAN) kullanılarak belirlenmiştir. Antropometrik ölçümler (vücut ağırlığı, üst kol çevresi), biyokimyasal göstergeler (albümin, total lenfosit sayısı) ve demografik veriler kaydedilmiştir. Malnütrisyon riski ile ilişkili faktörlerin belirlenmesinde binary lojistik regresyon analizi, tat alma değişikliklerinin şiddetini etkileyen faktörlerin değerlendirilmesinde ise çoklu doğrusal regresyon analizi kullanılmıştır.

PROP testine göre tat alma durumunun görüşmelere göre dağılımı

	T1 S (%)	T2 S(%)	T3 S(%)	Kontrol
Tat Alıyor	58 (72,5)	41 (68,3)	38 (68,3)	15 (75,0)
Tat Almıyor	22 (27,5)	19 (31,7)	22 (36,7)	5 (25,0)
Toplam (n)	80 (100,0)	60 (100,0)	60 (100,0)	20 (100,0)

Tablo 2'de PROP testi sonuçlarına göre çocukların tat alma durumlarının izlem dönemlerine göre dağılımı sunulmuştur. T1 (başlangıç) izleminde çocukların %72,5'inin tat aldığı, %27,5'inin tat almadığı belirlenmiştir. T2 (2. ay) izleminde tat alan çocukların oranı %68,3, tat almayanların oranı %31,7 olarak saptanmıştır. T3 (4. ay) izleminde ise çocukların %63,3'ünün tat aldığı, %36,7'sinin tat almadığı görülmüştür. Kontrol grubunda yer alan çocukların %75'inin tat aldığı, %25'inin tat almadığı belirlenmiştir.

Bulgular Binary lojistik regresyon analizine göre yaş (OR=0,822; %95 GA: 0,684–0,988; p=0,037), vücut ağırlığı (OR=0,954; %95 GA: 0,924–0,985; p=0,004) ve üst kol çevresi (OR=0,801; %95 GA: 0,690–0,931; p=0,004) malnütrisyon riski ile istatistiksel olarak anlamlı ilişkili bulunmuştur. Buna göre yaş, vücut ağırlığı ve üst kol çevresi arttıkça malnütrisyon riskinin azaldığı saptanmıştır. Tedavi türleri, albümin düzeyi, total lenfosit sayısı, cinsiyet, yaşa göre boy Z skoru ve yaşa göre BKİ Z skoru ile malnütrisyon riski arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamıştır (p > 0,05). Çoklu doğrusal regresyon analizinde, yaş, albümin düzeyi, total lenfosit sayısı ve üst kol çevresi değişkenlerinin KAÇ-TADÖ toplam puanı üzerinde istatistiksel olarak anlamlı bir etkisi saptanmamıştır (F=1,368; p=0,257). Ayrıca çalışmada kullanılan kemoterapi ajanlarının tat alma değişikliklerinin şiddeti üzerinde anlamlı bir etkisi olmadığı belirlenmiştir (p > 0,05).

Sonuç Bu çalışma, pediatrik onkoloji hastalarında malnütrisyon riskinin özellikle yaş ve antropometrik göstergelerle ilişkili olduğunu, tat alma değişikliklerinin şiddetinin ise tek başına demografik, biyokimyasal ve antropometrik faktörlerle açıklanamadığını göstermektedir. Bulgular, tedavi sürecinde yalnızca biyokimyasal parametrelerin değil, antropometrik ölçümlerin de düzenli olarak izlenmesi gerektiğini ve beslenme durumunun bütüncül bir yaklaşımla değerlendirilmesinin önemini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik onkoloji, tat değişikliği, malnütrisyon riski, KAÇ-TADÖ, SCAN

İndiferansiye Sarkomu Taklit Eden Nfia::Runx1t1 Pozitif Aml-M6 Olgusu

Aybike Koç¹, Şebnem Apaydın¹, Dildar Bahar Genç¹, Onur Gönüllü², Ümran Çetinçelik³, Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

²SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Tıbbi Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul, Türkiye

Aybike Koç / SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Miyeloid sarkom, kemik iliği dışı dokularda miyeloid blastların proliferasyonu ile karakterize nadir bir hematolojik malignite olup, akut miyeloid lösemiyle (AML) eş zamanlı veya sekonder olarak ortaya çıkabilir. Eritroblastik sarkom (ES), miyeloid sarkomun son derece nadir bir alt tipidir ve literatürde sınırlı sayıda olgu bildirilmiştir. Pediatrik yaş grubunda küçük yuvarlak mavi hücreli tümörleri taklit eden klinik ve histopatolojik özellikler göstermesi tanısal güçlükler yaratabilmektedir. Burada, başlangıçta indiferansiye sarkomla uyumlu klinik ve radyolojik bulgular gösteren, ancak ayrıntılı immünohistokimyasal, moleküler ve sitogenetik incelemeler sonucunda NFIA::RUNX1T1 füzyonu saptanan bir eritroblastik sarkom olgusu sunulmaktadır.

OLGU: Üç haftadır kabızlık, enkoprezis şikayetiyle getirilen dört yaşında erkek hasta rektal muayenesinde kitle ve görüntülemelerde perirektal kitle saptanması üzerine kliniğimize sevk edildi. Laboratuvar incelemelerinde periferik kan yayması ve tam kan sayımı normaldi, LDH yüksek (1220 U/L), NSE hafif yüksek (29,4) iken AFP, β-HCG, idrar VMA ve EBV-DNA-PCR negatif bulundu. MR incelemede tüm pelvisi dolduran, sakrum ve koksiksi invaze eden, nöral foramenlerden geçen, mesaneyi invaze eden kitle, kemik metastazları ve bilateral hidronefrozu saptandı. Kitleden kalın iğne biyopsi ve ilk kemik iliği örneklerinde malign hücre olmakla beraber tanı için yetersiz bulundu. Açık biyopsi örneğinde küçük yuvarlak hiperkromatik hücrelerden oluşan, ön planda desmoplastik round cell tümör/indiferansiye sarkom düşündürülen bulgular raporlandı. Dokudan NGS analizi istenerek üriner obstrüksiyon nedeniyle PNET/VAC-İE kemoterapi protokolü başlatıldı ve belirgin yanıt elde edildi. Tedavi öncesi tekrarlanan kemik iliğinde CD71, CD117, E-Kaderin pozitifliği ile akut eritroid lösemi/miyeloid sarkom olabileceği belirtildi. NGS analizinde sadece üç ES olgusunda bildirilen NFIA::RUNX1T1 füzyonu saptandı. Kötü prognoz beklentisi nedeniyle hasta kemik iliği nakil merkezine sevk edildi.

SONUÇ: Eritroblastik sarkoma nadir bir lösemi prezantasyonu olup ekstramedüller tutulum ve küçük yuvarlak hücreli morfolojisi nedeniyle solid tümörler ve yumuşak doku sarkomlarıyla karışabilmektedir. Olgumuzda pelvik yerleşimli, agresif seyirli kitlenin başlangıçta indiferansiye sarkom lehine değerlendirilmesi nedeniyle yapılan ileri moleküler-genetik analizlerde güncel literatürde sadece üç olguda bildirilen NFIA::RUNX1T1 füzyonunun saptanması ile tanı konulabilmektedir. Bu olgu, küçük yuvarlak hücreli tümörleri taklit eden klinik tablolarda eritroid lösemnin ayırıcı tanıda mutlaka göz önünde bulundurulması ve genetik incelemelerin doğru tanı ile uygun tedavi stratejisinin belirlenmesindeki kritik rolünü vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: eritroblastik sarkom, NFIA::RUNX1T1 füzyonu, küçük yuvarlak mavi hücreli tümör

Bir Andiferansiye Maliynite Olgusunda Moleküler Genetiğin Tedavi Kararına Etkisi

Büşra Topuz Türkcan¹, Ferda Alpaslan Pınarlı², Bekir Furkan Yalçın¹, Özge Vural¹, Arzu Okur¹, Faruk Güçlü Pınarlı¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı
²viagen Genetik Hastalıklar Hastalıklar Tanı Merkezi, Öveçler, Ankara

Büşra Topuz Türkcan / Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı

AMAÇ: Çocukluk çağındaki andiferansiye maliyn tümörlerinde kemoterapi seçimi zorluk göstermektedir. Büyük primer kitle ve yaygın metastatik hastalık ile gelerek andiferansiye karsinom tanısı konulan ancak tedaviye yanıtı olmayan hastaların nedeniyle moleküler genetik analizi sonucu tedavisi değiştirilen adölesan bir hastayı sunmaktayız.

OLGU: Karında şişlik şikayeti ile başvuran 15 yaşındaki erkek hastanın BT/PET-BT görüntülemelerinde abdomende batın sol yanında bulunan 87x116 mm boyutundaki solid kitlede, karaciğerde çok odakta, abdominal lenf nodlarında yaygın olarak ve mediastende metastaz saptandı. Tru-cut biyopsi histopatolojik incelemesinde yüksek dereceli maliyn tümör; öncelikle andiferansiye karsinom düşünüldü. Andiferansiye karsinom tedavisinde en sık kullanılan protokol olan carboplatin-paclitaxel başlandı². İki kür sonrası yapılan PET-MR incelemesinde minimal yanıt izlendi. Hastanın tedaviye yanıtı olmayan olması, parafin blokta tümör dokusunun tükenmesi ve halen yaygın metastazların bulunması nedeniyle ileri inceleme için likit biyopsi yapıldı. NGS genetik analiz sonucunda ZFH3, VTCN1, RECQL4, GRM3, RPA1, LRP1B, TET1, FGF19, MST1, KMT2D genlerinde mutasyon saptandı. Bu genlerden heterozigot muhtemel patojenik RECQL4 mutasyonu Rothmund Thomson Sendromunun hafif formuna (poikiloderma, paronişi, kansere yatkınlık) yol açtığı düşünüldü. ZFH3 geninde tespit edilen varyant c.10213C > G p.Pro3405A'nin Cosmic Data Base'inde farklılaşmamış pleomorfik sarkom ile ilişkili olduğu görüldü³. Hastanın tedavisine ifosfamid ve doksorubisin içeren EPSGG/ARST0332 NRSTS sarkom kemoterapi protokolü ile devam edildi⁴. Altı kür sonrası yapılan görüntülemelerde batındaki metastazlarının büyük ölçüde kaybolduğu ve kitlede SUV değerinin belirgin azaldığı izlendi. Rezidü kitle Çocuk cerrahi tarafından kitle eksize edildi. EPSGG/ARST0332 NRSTS protokolü 2 kür daha verildikten sonra yapılan görüntüleme tutulumlarının azalmakla birlikte devam ettiği hastalık izlendi. Tanıdan itibaren on altı ay süre geçen hastanın tedavisine regorafenib, irinotekan ve vinkristin'den oluşan refrakter sarkom protokolü ile devam edilmektedir.

SONUÇ: Bu olgu, pediatrik andiferansiye maliyn tümörlerde, standart histopatolojik ve immünohistokimyasal yöntemlerin tanı ve tedavide belirleyici olmadığını durumlarda moleküler genetik incelemesinin (NGS) tanısal süreç ve dolayısıyla tedaviye önemli katkı sağlayabileceğini ve metastatik hastalıkta likit biyopsinin yararını göstermektedir. Likit biyopsi ile elde edilen moleküler bulgular, tümörün biyolojik olarak daha doğru sınıflandırılmasına olanak tanımış ve tedavi yaklaşımını doğrudan yönlendirmiştir. Bu deneyim, nadir pediatrik maliynitelere likit biyopsinin kişiselleştirilmiş tedaviye geçişte değerli bir tamamlayıcı araç olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Andiferansiye Maliynite, Likit Biyopsi, Kemoterapi

Dil Yerleşimli İnfantil Miyofibromatozis: Nadir Bir Vaka Sunumu

Gökhan Güvenkaya¹, Hilal Susam Şen¹, Oğuzhan Katar², Ece Özoğul³, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Gökhan Güvenkaya / Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: İnfantil miyofibromatozis (İMF) doğumda mevcut olabilen ya da erken bebeklik döneminde ortaya çıkan nadir bir benign yumuşak doku tümörüdür. Nadir görülmesine rağmen, bu yaş grubunda en sık karşılaşılan benign fibröz tümörlerden biridir.

Olgu Sunumu: Otuz yaşındaki anneden, 39. gebelik haftasında sezaryen ile 3225 gr doğan hastada doğumundan hemen sonra sırt ve karın cildinde lezyonlar fark edildiği, üç aylıkken dilde lezyon eklendiği ve üç hafta içerisinde boyutlarında belirgin artış olduğu, babası, amcası ve kuzeninde benzer cilt lezyonlarının bulunduğu, babaya çocukluk döneminde İMF tanısı konulduğu ancak genetik inceleme ve düzenli takip yapılmadığı, zamanla lezyonlarda kendiliğinden gerileme olduğu öğrenildi. Fizik muayenede sol skapula üzerinde, sol gluteusta, sırt ortasında, batında ele gelen düzgün sınırlı 1x1 cm üzeri hiperemik lezyonlar ve dilde büyük boyutlu lezyon saptandı. Dil hareketleri kısıtlı idi, kitle hava pasajı kapatmıyordu. Biberonla beslenebilen hasta, annesini ememiyordu. Dil lezyonundan alınan insizyonel biyopsinin histopatolojik incelemesi miyofibrom ile uyumlu olarak raporlandı. Patolojisinde Pan-TRK negatif bulundu. Klinik bulgular ve aile öyküsüyle birlikte ailesel miyofibromatozis düşünüldü. Olası kalıtsal yatkınlık açısından yapılan tüm ekzon dizi analizinde; PDGFRB (NM_002609.4): c.1681C > T p.(Arg561Cys) genindeki patojenik varyantın “Miyofibromatozis, infantil 1 (OMIM:228550), Otozomal Dominant” hastalığı ile ilişkili olduğu bulundu. Dildeki lezyonun hızlı büyümesi, beslenmeyi etkilemesi nedeniyle haftalık vinblastin (0,15 mg/kg) ve metotreksat (1 mg/kg) tedavisi başlandı. Tedavinin birinci ayında dil hareketlerinde artış izlendi. Klinik olarak yanıtı olan hastaya kemoterapi devamı planlandı.

Tanı anı dil yerleşimli miyofibrom



Tedavinin dördüncü haftasında dildeki miyofibrom



Ense ve gövde yerleşimli miyofibromlar



Tartışma ve Sonuç: İMF kendiliğinden gerileyebilen ve ailesel olabilen benign bir tümördür. Tedavide total/subtotal eksizyon cerrahi yapılabilen olgularda ilk tercihtir, cerrahi mümkün değilse veya multifokal hastalık veya organ tutulumu varsa kemoterapi verilmektedir. Vinblastin-metotreksat, aktinomisin-D veya interferon-alfa İMF tedavisinde kullanılan tedavi rejimleridir. Hastamızda hızlı büyüme ve beslenmede etkilenme olduğundan tedavi planlanmış olup, dil yerleşimi nedeniyle cerrahi rezeksiyonun riskli olacağı düşünülerek ilk seçenek olarak kemoterapi verildi. Tedaviye yanıt alınması bu nadir tümör grubunda cerrahi yapılamayan hastalarda kemoterapinin etkin olabileceğini desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: miyofibrom, miyofibromatozis, infantil miyofibrom, ailesel miyofibromatozis

Konjenital Myastenia Gravis Tanılı Olguda Tlr5 Varyantı İlişkili Dev Hücreli Kemik Tümörü

Sebnem Apaydın¹, Aybike Koç¹, Dildar Bahar Genç¹, Ümran Çetinçelik², Balkan Şahin³, Fevziye Kabukçuoğlu⁴, Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Beyin Ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Şebnem Apaydın / Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Konjenital myastenia gravis (KMG), nöromüsküler ileti disfonksiyonu ile karakterize genetik ve nadir bir hastalıktır. Dev hücreli kemik tümörü (DHKT) ise genellikle uzun kemiklerin epifizlerinde görülen, benign ancak lokal agresif seyir gösterebilen bir tümör olup, vertebral yerleşim ve buna bağlı spinal kord basısı son derece nadirdir. Burada, KMG tanılı bir hastada, spinal kord basısına yol açan dev hücreli kemik tümörü birlikteliği sunulmaktadır.

OLGU: COLQ delesyonuna bağlı KMG tanılı on iki yaşında kız hasta, sol bacak, bel ağrısı ve idrar kaçırma şikayetleriyle acil servise getirildi. Muayenede sakral bölgede palpasyonla ağırlı kitleye ek olarak alt ekstremitelerde kas gücü kaybı ve glob vezikale saptandı. Hastanın hemogramı, biyokimyasal tetkikleri ve periferik yayması normaldi. Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde, S3 vertebra korpus düzeyinde, destrüktif yapıda 46×42×38 mm boyutlarında, paravertebral yumuşak dokulara ve spinal kanala uzanan kontrast tutan kitle saptandı. S2–S3 seviyelerinden sakrektomi ve total kitle eksizyonu gerçekleştirildi. Histopatolojik inceleme DHKT ile uyumlu bulundu. Postoperatif MR ve toraks bilgisayarlı tomografi incelemelerinde rezidüel veya metastatik lezyon izlenmedi. Hedefli klinik ekzom panelinde TLR5 geni nonsense varyantı (olası patojenik) saptandı ve hasta izleme alındı. Operasyondan üç ay sonra benzer şikayetlerle başvuran hastada alt ekstremitelerde kas gücü 3/5'ti ve hipoestezi vardı. MR görüntülemesinde yaklaşık 3×6 cm boyutlarında nüks sakral kitle saptandı. Reoperasyon yapılan hastada patolojik inceleme yine DHKT ile uyumluydu. Postoperatif rezidü olması ve hızlı rekürens nedeniyle hastaya denosumab tedavisi başlandı. Klinik ve radyolojik olarak iyi yanıt alınan hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

SONUÇ:KMG tanılı hastalarda ortaya çıkan yeni ve progresif nörolojik bulgular, nadiren altta yatan spinal patolojilerin ilk belirtisi olabilir. Olgumuz, sakral yerleşimli DHKT'nin spinal kanal invazyonu ile ciddi nörolojik defisiteye yol açabileceğini göstermektedir. Tam rezeksiyonun mümkün olmadığı veya nüks eden olgularda denosumab, pediatrik hastalarda dikkatli izlem altında etkili bir tamamlayıcı tedavi seçeneği olarak değerlendirilebilir. Olgumuzda saptanan germline TLR5 varyantı, DHKT'lerinde bağışıklık sistemi–kemik mikroçevresi etkileşiminin olası rolüne işaret etmektedir. TLR5 aracılı sinyal yollarının osteoklast diferansiyasyonu ve RANK/RANKL eksenini ile ilişkisi göz önüne alındığında, bu varyantın tümörün lokal agresif seyri ve nüks eğilimi üzerinde modifiye edici bir etki gösterebileceği düşünülmektedir. Denosumab tedavisine alınan klinik ve radyolojik yanıt, bu biyolojik ilişkinin dolaylı bir göstergesi olabilir.

Anahtar Kelimeler: COLQ, Denosumab, Dev Hücreli Kemik Tümörü, Konjenital Myastenia Gravis, TLR5

Hematopoetik Kök Hücre Nakli Yapılan Çocuklarda Sanal Gerçeklik Destekli Video Oyun Temelli Egzersiz Eğitiminin Fiziksel Uygunluk Parametreleri Üzerine Etkisi

Gizem Zengin Ersoy¹, Mirsad Alkan², Ceren Derya Gültekin³, Zeynep Kaçar Akkoç⁴, Tunç Fıışın⁵

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji ve Kemik İliği Nakli Kliniği, İstanbul

²İstinye Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü, İstanbul

³Marmara Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü, Kardiyopulmoner Fizyoterapi Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İstanbul

⁴İstinye Üniversitesi, Lisansüstü Eğitim Enstitüsü, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Doktora Programı, İstanbul

⁵Altınbaş Üniversitesi MedicalPark Bahçelievler Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji ve Kemik İliği Nakli Kliniği, İstanbul

Gizem Zengin Ersoy / Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Onkoloji ve Kemik İliği Nakli Kliniği, İstanbul

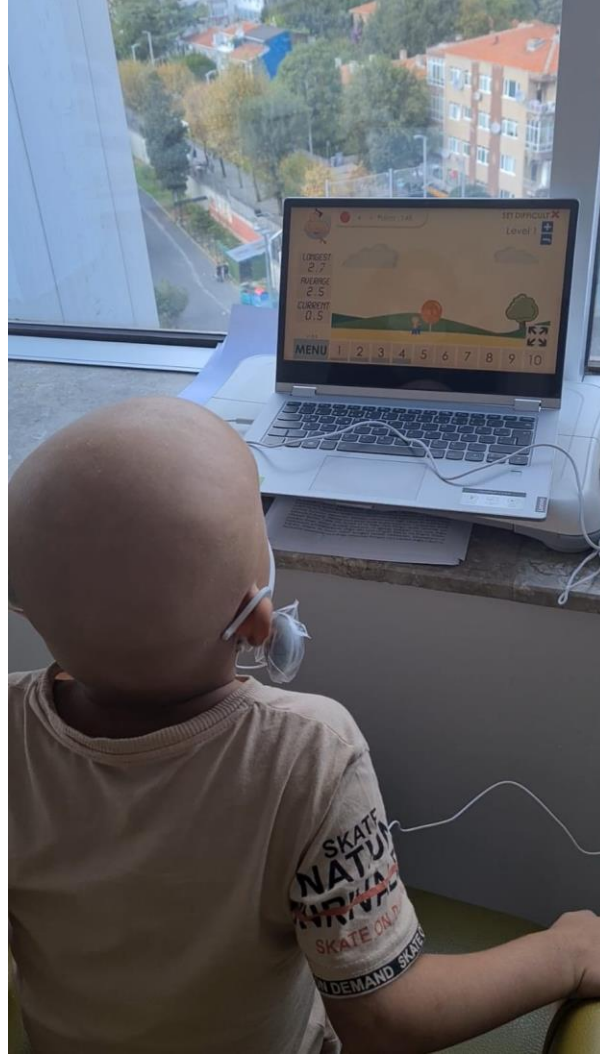
Amaç: Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) yapılan çocuklarda uzun süreli immobilizasyon ve yoğun tedavi süreçleri; kardiyopulmoner dekondisyon ve fonksiyonel kapasite kaybı ile sonuçlanmaktadır. Bu popülasyonda rehabilitasyon yaklaşımları konvansiyonel yöntemlerle sınırlı kalmakta olup, pediatrik HKHN alıcılarında sanal gerçeklik destekli video oyun temelli egzersizlerin (exergame) etkinliğini inceleyen kanıta dayalı çalışmalar oldukça kısıtlıdır. Bu çalışmanın amacı HKHN uygulanmış pediatrik bireylerde sanal gerçeklik destekli oyun temelli egzersiz eğitiminin fiziksel uygunluk parametreleri üzerindeki etkilerini değerlendirmektir.

Yöntem: Bu tek kör, randomize kontrollü çalışmaya Altınbaş Üniversitesi MedicalPark Bahçelievler Hastanesi'nden 10 hasta ve Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi'nden 6 hasta olmak üzere toplam 16 pediatrik HKHN uygulanmış hasta dahil edildi. Hastalar konvansiyonel fizyoterapi temelli rehabilitasyon programı (kontrol grubu, KG, n=8) ve sanal gerçeklik destekli, video oyun temelli egzersiz programı (exergame grubu, EG, n=8) olmak üzere iki gruba randomize edildi. Her iki gruba sekiz hafta boyunca haftada üç gün gözetimli egzersiz seansları uygulandı. Kontrol grubuna konvansiyonel solunum egzersizleri ve genel fizyoterapi uygulamaları verilirken, exergame grubuna solunum ve fiziksel egzersizleri içeren (WiiFit U ve BreathingGames) video oyun temelli egzersiz programı uygulandı. Fiziksel uygunluk parametreleri, müdahale öncesi ve sonrası dönemde kas kuvveti, el kavrama kuvveti, 6 dakika yürüme testi, vertikal sıçrama, otur-uzan ve flamingo denge testleri ile değerlendirildi.

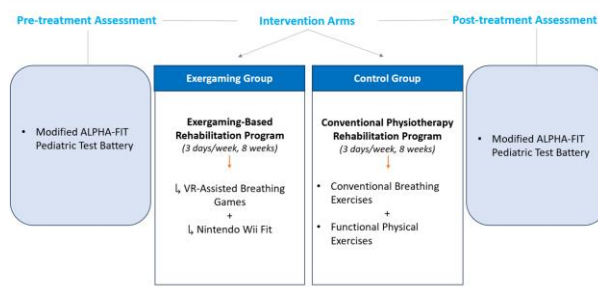
Wii Fit U kullanılarak gerçekleştirilen sanal gerçeklik destekli exergame uygulaması



Breathing Games



Çalışma Tasarımı ve Müdahale Kolları



Bulgular: Grup içi analizlerde kontrol grubunda esneklik (otur-uzan testi, $p=0.01$)nde anlamlı artış saptanırken, exergame grubunda kavrama kuvvetinde ($p=0.02$) anlamlı iyileşme gözlemlendi. Her iki grupta da dikey sıçrama performansında artış kaydedildi. Gruplar arası karşılaştırmalarda çoğu parametre açısından anlamlı fark bulunmadı. Müdahale süresince uygulamaya bağlı herhangi bir advers olay gözlemlenmedi.

Modifiye Alpha-Fit Pediatrik Test Bataryasının Analizi

	Ortalama ± Standart Sapma						Grup içi analiz		Gruplar arası fark analizi (p değeri)
	Kontrol Grubu (KG)			Exergame Grubu (EG)			(p değeri)		
	Tedavi Öncesi	Tedavi Sonrası	Δ (Post-Pre)	Tedavi Öncesi	Tedavi Sonrası	Δ (Post-Pre)	KG	EG	
WHR	0.92±0.12	0.88±0.07	-0.04±0.13	0.89±0.05	0.89±0.05	0.00±0.06	0.40	0.92	0.34
HGT	11.38±9.35	11.75±7.38	0.38±3.29	9.00±5.04	12.50±7.41	3.50±3.82	0.83	0.02	0.09
VJT	11.75±7.07	15.75±8.38	4.00±3.38	12.00±5.66	17.25±5.04	5.25±7.67	0.02	0.04	0.92
SRT	-7.38±9.55	1.38±11.56	8.75±10.42	-4.75±9.62	-0.25±9.75	4.50±15.55	0.01	0.16	0.79
FBT	5.00±4.28	5.13±5.30	0.13±3.09	5.38±5.15	5.00±5.29	-0.38±0.92	1.00	0.26	0.70
6MWT	419.75±46.77	394.37±95.12	-25.38±80.15	310.66±77.84	370.44±142.87	59.78±145.89	0.58	0.26	0.14

WHR: Bel-kalça oranı; **6MWT:** Altı dakika yürüme testi; **VJT:** Dikey sıçrama testi; **SRT:** Otur-uzan testi; **FBT:** Flamingo denge testi; **HGT:** Kavrama kuvveti testi
KG: Kontrol Grubu; EG: Exergame Grubu.

Değerler ortalama ± standart sapma olarak sunulmuştur. Grup içi karşılaştırmalar Wilcoxon işaretli sıralar testi kullanılarak, gruplar arası karşılaştırmalar ise Mann-Whitney U testi ile yapılmıştır.

Kas Kuvveti Verilerinin Analizi

	ORTALAMA±STANDART SAPMA						GRUP İÇİ ANALİZ		FARK ANALİZ
	Kontrol Grubu			Deney Grubu			(p)		
	TÖ	TS	FARK	TÖ	TS	FARK	KG	DG	
Omuz Fleksiyonu-Sol	4.39±1.52	5.30±1.78	0.91±1.64	5.39±1.86	6.76±2.00	1.38±1.62	0.20	0.07	0.56
Omuz Abduksiyonu-Sol	5.28±2.42	4.95±1.80	-0.33±1.30	5.13±2.08	5.74±2.32	0.62±2.18	0.44	0.48	0.19
Dirsek	6.83±3.9	9.08±4.4	2.25±2.	7.04±2.	8.28±2.1	1.24±2.	0.0	0.2	0.53

Fleksiyonu-Sol	8	9	63	66	7	23	5	1	
Dirsek Ekstansiyon-Sol	6.09±3.66	6.10±2.73	0.01±2.26	5.81±1.87	6.26±1.74	0.45±2.10	0.78	0.50	0.60
El Kavrama-Sol	11.00±7.93	12.00±7.19	1.00±1.85	9.00±4.87	11.65±6.70	2.65±3.21	0.13	0.04	0.22
Omuz Fleksiyonu-Sağ	4.75±1.76	5.75±2.91	1.00±2.01	5.75±1.80	6.58±1.98	0.83±1.83	0.21	0.21	0.87
Omuz Abduksiyonu-Sağ	5.09±2.29	4.66±1.63	0.43±2.14	5.36±1.64	5.71±1.63	0.35±1.54	0.73	0.48	0.56
Dirsek Fleksiyonu-Sağ	7.40±3.77	8.55±3.95	1.15±1.44	7.26±3.09	8.84±3.05	1.58±3.63	0.04	0.21	0.60
Dirsek Ekstansiyon-Sağ	5.74±3.24	5.98±2.49	0.24±1.92	5.68±1.75	6.05±1.45	0.38±2.22	0.48	0.40	0.83
El Kavrama-Sağ	11.38±9.35	11.75±7.38	0.38±3.29	9.00±5.04	12.50±7.41	3.50±3.82	0.83	0.02	0.09

Sonuç: HKHN uygulanan pediatrik hastalarda exergame uygulanabilir ve güvenlidir. Müdahale sonrasında exergame grubunda kas kuvvetinde iyileşmeler gözlenirken, her iki grupta da fiziksel performans göstergelerinde artış saptanmıştır. Fiziksel uygunluk açısından exergame programı ile konvansiyonel fizyoterapi arasında benzer sonuçlar elde edilmiştir. HKHN sürecinde özellikle nötropenik dönem, uzun hastane yatışı ve enfeksiyon riski nedeniyle rehabilitasyon olanaklarının sınırlanabildiği göz önünde bulundurulduğunda, exergame'in izole ortamlarda uygulanabilir olması, çevrimiçi erişim imkanı sunması ve çocuklar için eğlenceli, motive edici bir egzersiz deneyimi sağlaması avantaj sağlayabilir. Bu yönleriyle exergame, pediatrik HKHN alıcılarında rehabilitasyon programlarına entegre edilebilecek, hasta katılımını destekleyen, yenilikçi ve uygulanabilir bir yaklaşım olarak değerlendirilebilir.

Anahtar Kelimeler: sanal gerçeklik, hematopoetik kök hücre nakli, rehabilitasyon, fiziksel uygunluk, kas kuvveti

İnfanfil Hemanjiomda Propranolol Tedavisi Öncesi ve Sonrası Hematolojik İnflamatuvar Belirteçlerin Değerlendirilmesi: Retrospektif Tek Merkezli Kohort Çalışması

Melek Yaman Ortaköylü¹

¹Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, Malatya, Türkiye

Melek Yaman Ortaköylü / Malatya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji, Malatya, Türkiye

Amaç: İnfantil hemanjiomlar (İH), infantil dönemde en sık görülen benign vasküler tümörlerdir. Non-selektif beta-blokör olan propranolol, İH tedavisinde birinci basamak tedavi olarak kullanılmakta olup, inflamatuvar yolaklar üzerinde modülatör etkilere sahip olabileceği düşünülmektedir. Bununla birlikte, tedavi sürecinde tam kan sayımına (TKS) dayalı hematolojik inflamatuvar belirteçlerdeki zamansal değişimlere ilişkin veriler sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı, propranolol tedavisi öncesi ve sonrası hematolojik inflamatuvar belirteçleri değerlendirmektir.

Yöntem: Bu retrospektif, tek merkezli çalışmaya Temmuz 2023–Temmuz 2025 tarihleri arasında oral propranolol tedavisi başlanan İH’li bebekler dahil edildi. Tüm hastalara propranolol, günde iki kez 1 mg/kg dozunda uygulandı. Tedavi başlangıcı ve üçüncü ay zaman noktalarında elde edilen TKS verileri karşılaştırmalı olarak analiz edildi. Lökosit alt grupları, trombosit indeksleri ve eritrosit dağılım genişliği kaydedildi. TKS’den türetilen inflamatuvar göstergeler arasında sistemik immün-inflamasyon indeksi (SII), sistemik inflamatuvar yanıt indeksi (SIRI), kompozit inflamatuvar indeks (CII), nötrofil/lenfosit oranı (NLR), türetilmiş NLR (d-NLR), trombosit/lenfosit oranı (PLR), lenfosit/monosit oranı (LMR) ve eritrosit dağılım genişliği/trombosit oranı (RPR) yer aldı.

Bulgular: Toplam 25 hasta analiz edildi (%84 kız; medyan yaş 107 gün, dağılım 38–620 gün). Ortalama trombosit hacmi (MPV) ve trombosit dağılım genişliği (PDW), başlangıca kıyasla üçüncü ayda anlamlı olarak azaldı (sırasıyla $p = 0,018$ ve $p = 0,036$). Plateletcrit (PCT) değerinde ise sınırdan bir azalma gözlemlendi ($p = 0,061$). NLR, PLR, LMR, SII, SIRI, d-NLR, RPR ve CII değerlerinde anlamlı bir değişiklik saptanmadı. Tam veya tama yakın klinik yanıt elde edilen hastalarda MPV düşüşü daha belirgin olmakla birlikte, bu fark istatistiksel anlamlılığa ulaşmadı ($p = 0,074$).

Sonuç: İH’li hastalarda propranolol tedavisi sırasında trombosit indekslerinde azalma gözlemlenmiştir; bu durum propranololün trombosit aktivitesi üzerinde potansiyel bir modülatör etkiye sahip olabileceğini düşündürmektedir. Diğer TKS türevli inflamatuvar oranlar tedavi süresince stabil seyretmiştir. Bu bulguların doğrulanması ve propranololün hematolojik etkilerinin biyolojik önemini aydınlatılması için daha geniş örneklemli, prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: infantil hemanjiom, propranolol, tam kan sayımı, inflamatuvar belirteçler

Çocukluk Çağında Multifokal EBV İlişkili Düz Kas Tümörü: Tanı ve Tedavi Stratejilerinin Gözden Geçirilmesi

Gözde Gül¹, Yasin Yılmaz¹, Gülcan Erbaş¹, Osman Kuleli¹, Osman Hakan Kocaman², Zuhale Bayramoğlu³, Serap Karaman¹, Ayşegül Ünüvar¹, Gülşah Tanyıldız¹, Mevrure Bilge Bilgiç⁴, Zeynep Karakaş¹, Deniz Tuğcu¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Yasin Yılmaz / İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Giriş ve Amaç Epstein–Barr virüsü(EBV) ilişkili düz kas tümörleri(EBV-DKT), çoğunlukla HIV enfeksiyonu, transplantasyon veya primer immün yetmezlik zemininde gelişen nadir neoplazilerdir. Çoğunlukla multifokal, yavaş büyüyen, düşük-orta dereceli biyolojik davranış gösteren bu tümörlerde santral sinir sistemi, karaciğer, akciğer, sürrenal, yumuşak doku tutulumları görülebilmektedir.

Olgu Sunumu On bir yaşında kız hasta, üç aydır devam eden karın ağrısı ile başvurdu. Kasım 2023'te çekilen abdomen BT'de sol sürrenal lojda 54×30×25 mm kitle, toraks BT'de sağ akciğer orta lob superior segmentte 12 mm pulmoner nodül saptandı. Sol sürrenalektomi ve sağ parsiyel nefrektomi uygulandı. Histopatolojide SMA(+),kaldesmon(+),desmin(+),EBER in situ hibridizasyon(+),Ki-67 %3-5;myogenin,S100,WT1,HMB-45 ve LMP negatifti. Pulmoner nodül wedge rezeksiyonunda da EBER pozitifliği ve Ki-67 %3 saptandı. EBV-DKT tanısı kondu.İmmünoglobulin düzeyleri, lenfosit alt grupları referans aralıkta; HIV negatifti. İdrar VMA, HVA, AFP, NSE normaldi.Tanıdan iki yıl sonra sağ sürrenal lojda 53x35x29 mm kitle ve pelviste 25×20 mm lenf nodu saptandı. EBV-DNA 21.468 kopya/mL idi. Nüks ve multifokal yerleşimli düz kas tümörü tanısı alan hastaya sistemik tedavi olarak sirolimus 1 mg/m²/gün başlandı. Ocak 2026'da sirolimus düzeyi 5,1 ng/mL, EBV-DNA 27.929 kopya/mL olarak ölçüldü. Aynı tarihte abdomen MRG'de sağ sürrenal lojdaki kitle 55×37×34 mm ve sol iliak bifurkasyon düzeyindeki lenf nodu 25×22 mm, stabil; karaciğerde yeni 2–3 mm nodüller odaklar saptandı. Artan EBV viremi ve radyolojik bulgular üzerine rituksimab 375 mg/m²/hafta, 4 haftalık tedavi başlandı.

Tartışma EBV-DKT'de klasik leiomyosarkomlardan farklı olarak, prognoz altta yatan immün yetmezlik bulgularına göre değişmektedir. Multifokalite kötü prognoz işareti olmayıp; standart bir tedavi yaklaşımı bulunmamaktadır. Cerrahi, HIV tedavisi, transplant hastalarda immün supresyonun azaltılması, sirolimus, EBV viremisinde rituksimab tedavi seçeneklerindedir. Bizim hastamızda cerrahiden 21 ay sonra nüks gözlenmiş, sirolimus başlanmış; terapötik düzeyler sağlanmasına rağmen multifokal kitlelerin tedavi yanıtının yeterli olmaması ve EBV-DNA titrelerinin artması nedeniyle rituksimab tedavisi başlanmıştır. İmmün yetmezlik panel sonuçları beklenmektedir. EBV viral yükün hastalık aktivitesini ne kadar yansıttığı tam olarak bilinmemektedir.

Sonuç EBV-DKT nadir ancak klinik açıdan önemli bir tümördür. Özellikle pediatrik ve multifokal olgularda immün yetmezlik araştırılmalıdır. EBER pozitifliği gereklidir. Bireyselleştirilmiş ve çok merkezli tedavi sonuçlarına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Düz kas tümörü, EBV ilişkili, Pediatrik

Çocukluk Çağı Solid Tümörlerinde Nadir Görülen Geç Nüksler: Ewing Sarkomu ve Nöroblastom İki Olgu Sunumu

Gamzenur Yalçınkaya¹, Ayhan Dağdemir¹, İbrahim Kartal¹, Merve Ecem Öğretici Çolak¹, Oğuz Salih Dinçer², Alper Uygun⁴, Hülya Kangal Şimşek³

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

²Rize Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

³Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

⁴Samsun Şehir Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

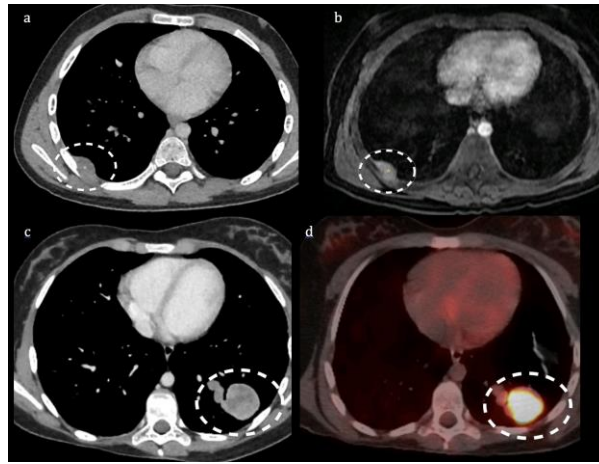
Gamzenur Yalçınkaya / Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

Amaç: Çocukluk çağı solid tümörlerinde beş yıllık hastalıksız sağkalım sıklıkla iyileşme göstergesi olarak kabul edilse de, tanıdan uzun yıllar sonra ortaya çıkan geç nüksler klinik açıdan önemini korumaktadır. Bu bildiriye, uzun süreli hastalıksız izlem sonrasında geç nüks gelişen iki olgu sunulmaktadır, uzun dönem izlemin önemi vurgulanmaktadır.

Olgu Sunumları: İlk olgu, 9 yaşında Ewing sarkomu tanısı alan ve çoklu kemoterapi, cerrahi tedavi, pulmoner metastazektomi ve olog kök hücre nakli sonrası yaklaşık 9 yıl hastalıksız izlenen bir hastadır. Tanıdan 13 yıl sonra akciğerde saptanan lezyonun biyopsisi ile geç nüks doğrulanmıştır.

İkinci olgu, 2 yaşında yüksek riskli nöroblastom tanısı alan ve çoklu kemoterapi, cerrahi, olog kök hücre nakli, radyoterapi ve idame tedavisi sonrası yaklaşık 9 yıl hastalıksız izlenen bir hastadır. Tanıdan 11 yıl sonra kemik lokalizasyonunda gelişen lezyon cerrahi olarak eksize edilmiş ve geç nüks tanısı konulmuştur.

Resim 1



Nüks Nöroblastom ve Ewing Sarkomu, a,b: Aksiyel kontrastlı Toraks BT ve yağ baskılı kontrastlı T1 sekans MR görüntüde sağ 9. Kot posterolateral düzeyde plevra tabanlı nüks nöroblastoma ait kitlesel oluşum izleniyor. c,d: Aksiyel kontrastlı toraks BT ve PETBT görüntülerde sol akciğer alt lob posteromedial segmentte yerleşimli medialinde bant tarzında komponenti bulunan santrali yer yer nekrotik nüks Ewing Sarkoma ait kitlesel lezyon izleniyor.

Sonuç: Ewing sarkomu ve yüksek riskli nöroblastomda geç nüksler nadir görülmekle birlikte klinik açıdan anlamlıdır. Uzun süreli tam remisyon sonrasında dahi nüks gelişebileceği akılda tutulmalı ve çocukluk çağı solid tümörlü hastalarda erişkin yaşa uzanan uzun dönem takip stratejileri sürdürülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Ewing Sarkomu, Geç Nüks, Nöroblastom, Pediatri, Solid tümörler

Refrakter Yüksek Riskli Nöroblastomlu Bir Hastada Eşzamanlı Naxitamab ve Lorlatinib Kullanım Deneyimi: Olgu Sunumu

Fatma Betül Özen¹, Sultan Aydın¹, Ayşe Öz¹

¹SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

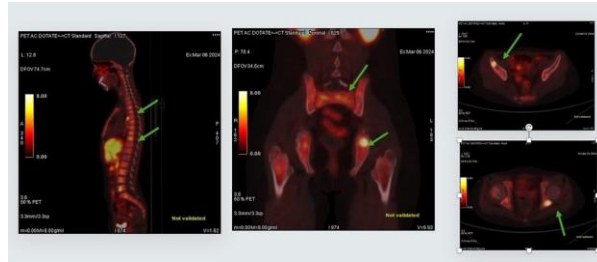
Fatma Betül Özen / SBÜ Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Naxitamab, Amerika Birleşik Devletleri'nde refrakter ve/veya relaps yüksek riskli (HR) nöroblastom için yeni bir tedavi seçeneği olarak onaylanmış bir anti-GD2 monoklonal antikordur. Yeni nesil dizileme (NGS) yöntemleriyle tümör dokusunda saptanan çeşitli mutasyonlar sayesinde, ALK mutasyonu gibi hedeflenebilir değişiklikler taşıyan kanser hastaları günümüzde hedefe yönelik tedavilere erişebilmektedir. Bu olguda, Uluslararası Nöroblastom Risk Grubu Evreleme Sistemi'ne (INRGSS) göre evre M, üç yıldır kemik ve kemik iliği tutulumu nedeniyle refrakter seyreden 12 yaşındaki yüksek riskli bir nöroblastom hastasında naxitamab ve lorlatinib kombinasyon tedavisi ile elde edilen başarılı yanıt sunulmaktadır.

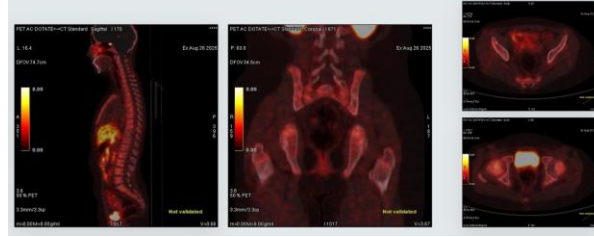
Primer tümör dokusunda Pillar OncoReveal multi-kanser CNV RNA füzyon paneli ile ALK mutasyonu saptanması üzerine lorlatinib tedavisi başlandı. Persistan kemik ve kemik iliği tutulumu nedeniyle tedaviye naxitamab eklendi. Kombine naxitamab ve lorlatinib tedavisi sonrasında hasta, Uluslararası Nöroblastom Yanıt Kriterleri'ne (INRC) göre tam remisyon elde etti. Kombine immünoterapi sırasında intravenöz sıvı tedavisi ile düzelen geçici hipotansiyon ile analjeziklerle kontrol altına alınan abdominal ve alt ekstremité ağrısı gibi hafif yan etkiler gözlemlendi.

Bu olgu, refrakter/relaps yüksek riskli nöroblastom hastalarında naxitamab ve lorlatinib kombinasyonunun uzun dönem sonuçları iyileştirebileceğini ve kümülatif kemoterapi toksisitesini azaltabileceğini düşündürmektedir.

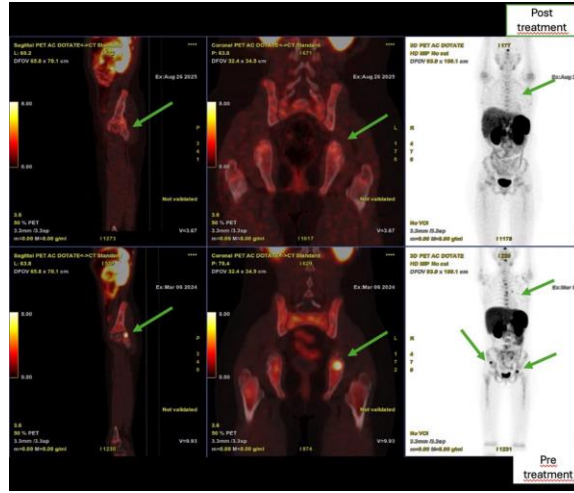
Lorlatinib ve naxitamab kombinasyon tedavisi öncesi DOTA-PET görüntülemesinde kemik tutulumu



Lorlatinib ve naxitamab kombinasyon tedavisi sonrası DOTA-PET/BT'de kemik metastazlarında metabolik aktivite azalımı



Lorlatinib ve naxitamab kombinasyon tedavisi sonrasında iliak kemik ve torakal vertebral lezyonlarda metabolik aktivite azalımı ve regresyon



Anahtar Kelimeler: Naxitamab, lorlatinib, pediatrik, nöroblastom, refrakter/relaps yüksek riskli nöroblastom

Lokalize Evre Nöroblastomda MYCN Amplifikasyonuna Rağmen Kemoterapisiz Selim Seyir: İki Olgu Sunumu

Özgü Hançerli¹, Özlem Başoğlu Öner¹, Ayşe Gonca Kaçar¹, Duygu Özkorucu Yıldırğan¹, Tuba Nur Tahtakesen Güçer¹, Saide Ertürk¹, Ayşe Özkan Karagenç¹, Ali Ayçiçek¹

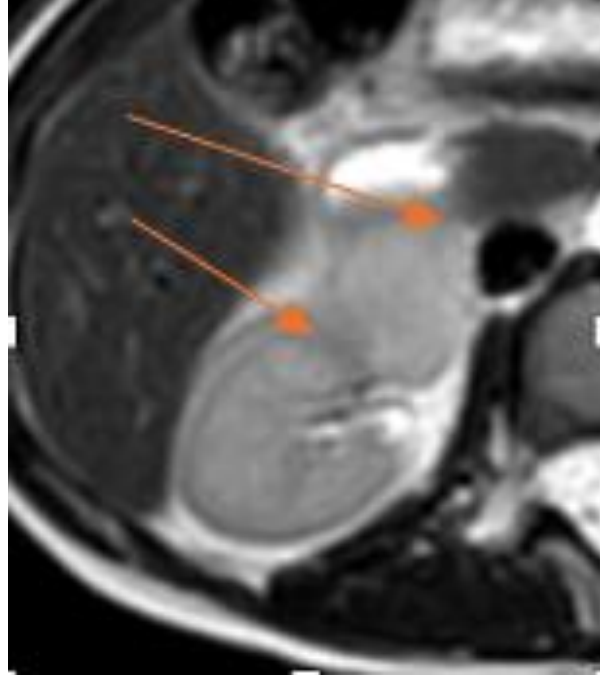
¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji- Onkoloji Kliniği

Özgü Hançerli / Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji- Onkoloji Kliniği

Nöroblastom (NB), klinik seyri biyolojik belirteçlere göre değışkenlik gösteren heterojen tümördür. MYCNamplifikasyonu, evreden bağımsız olarak kötü prognoz ve agresif seyirle ilişkilidir. Ancak, matür ganglionörom ve ganglionöroblastomintermik gibi diferansiye histolojilerde MYCN pozitifliği nadirdir. Bu makalede MYCNamplifikasyonu saptanmasına rağmen matür/intermik histoloji ve normal biyokimyasal belirteçler nedeniyle tedavisiz izlenen ve nüks gözlenmeyen iki lokalize evre olgu sunulmuştur.

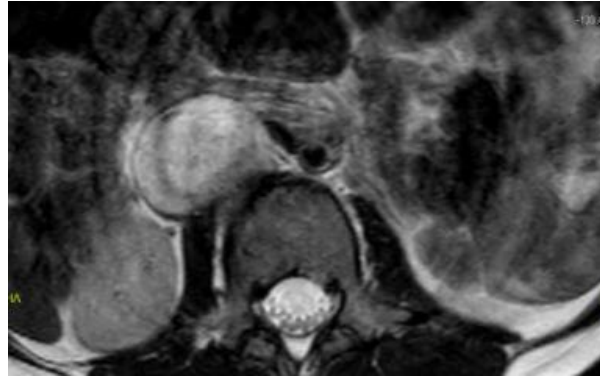
Olgu1:(6y,K) L3hizasında intraabdominal paravertebral 5.2cmkitle(Resim 1) opere hastada lenf nodu tutulumu saptanmamış(Evre L1) ve cerrahi sınır tümörle bitişik bulunmuştur. Patolojik inceleme sonucu "matürleşmekte olan ganglionörom" olarak raporlanmıştır. Biyokimyasal belirteçler normal. Dışmerkezde operasyonunda nmyc gönderilmediği anlaşılıp gecikmeli analizinde MYCN amplifikasyon22 kat pozitifdir. Tümörün matüritesi ve biyokimyasal normallik esas alınarak tedavisiz izlenmekteyken nmyc sonucu çıkmış hastaya konsey kararıyla izleme devamedildi. Olgu2:(4y,E) Retroperitoneal, venacavainferioru170 saran, renal pelvise temaseden 6cmkitle(Resim 2) trucut biyopsisi ganglionörom, nmyc negatif görüldü. Kitle tama yakın çıkarıldı klinik takibe alındı. Patolojisi "ganglionöroblastom intermik" olarak gelmiştir. Moleküler incelemede MYCN amplifikasyonu100 kat pozitifdir. NSEdüzeyi normal olan hasta, tümörün tam çıkarılması ve patolojisi intermik nedeniyle konsey kararı ile kemoterapi verilmeden diğere hasta gibi 3 aydabir usg, VMAveNSE; yıllık mrla takibe alınmıştır. olgu1 dört yıllık , olgu2 iki yıllık izlemde nüks gelişmedi.

resim1



L3 hizasında intraabdominal paravertebral yerleşimli, 5.2 cm çapındaki kitle

resim2



Retroperitoneal yerleşimli, vena cava inferioru saran, renal pelvise temas eden 6 cm'lik kitle

Nöroblastomda MYCN yoğun tedavinin mutlak endikasyonudur. Ancak TPOGNB2020 protokolü, evre L1 olup MYCN saptanan hastalarda "matürGN" histolojisini kuralın dışında tutmaktadır. Matür ganglionöromlar ve ganglionöroblastom intermiks türleri "iyihistolojili" tümörlerdir. Kaynaklarda, matürGN ve GNB intermiks olanların güvenli cerrahi sonrası izleme alınabileceği belirtilmektedir. Literatürdeki 8 bin vakalık meta-analizde GN ve GNB intermiks grubundaki 160 vakanın sadece 2'sinde MYCN saptanmış; nüks gelişmediği bildirilmiştir. Bu tümörün diferansiyasyon derecesinin, MYCN'nin agresif etkisini fenotipik olarak sınırlayabildiğini düşündürmektedir. VMA ve NSE gibi belirteçlerin normalliğide düşük metabolik aktivitenin göstergesidir. İki olguda MYCN pozitif olmasına rağmen uzun sayılabilecek dilimde nüksüz seyretmesidir. Normalde MYCN hızlı hastalık ilerlemesi ve kötü prognozla ilişkilendirilir. Kaynaklar, matürasyon derecesinin ve biyokimyasal belirteçlerin normal olmasında kritik olduğunu vurgular. Olgul'de tümörün matüritesi ve biyokimyasal normalliği

esaslanarak tedavisiz izlenmiştir, ganglionöromların benign davranışına dair bilgilerle uyumludur. Olgu 2'deyse başlangıçtaki biyopsisinin ganglionörom gelip, cerrahi sonrası patolojinin "intermik" çıkması, kaynaklarda belirtilen tümör heterojenliğini, sadece biyopsi ile tam evreleme yapmanın zorluğunu doğrulamaktadır.

Sunulan iki vaka, lokalize evre nöroblastik tümörlerde histopatolojik matürasyonun , MYCNamplifikasyonunun olumsuz prognostik etkisinden daha belirleyici olabileceğini göstermektedir. Biyokimyasal belirteçleri normal ve tamrezeksiyon uygulanan matür histolojili L1/L2 hastalarında, MYCNpozitif olsadahi kemoterapisiz izlemin uygun bir seçenek olabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Adrenal gangliyonöroma, gangliyonöroma, nöroblastik tümör, nöroblastom, nmyc

Çocukluk Çağında Nadir Bir Olgu: Malign Perikardiyal Mezotelyoma

Aytül Temuroğlu¹, Gökalp Rüstem Aksoy¹, Numan Alperen Katmer¹, Bedriye Kalkan⁴, Sara Şebnem Kılıç², Hakan Küçük³, Fahrettin Uysal³

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji BD

²Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Romatoloji BD

³Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji BD

⁴Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Aytül Temuroğlu / Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji BD

Malign mezotelyoma, mezotel hücrelerinden köken alan, nadir ancak agresif seyirli bir malignitedir ve en sık plevral yerleşimlidir. Perikardiyal yerleşim son derece nadir olup, tüm mezotelyomaların %1'inden azını oluşturur. Çocukluk çağında malign mezotelyoma oldukça ender görülmektedir. Literatürde dünya genelinde çocuk ve adolesanlarda bildirilen toplam vaka sayısı yaklaşık 250–300 ile sınırlıdır. Türkiye’de çocuklardan alınan yaklaşık 100.000 biyopsi materyali içinde yalnızca 25 mezotelyoma olgusu bildirilmiş olup, yaş ve yerleşim dağılımı ayrıntılı olarak ayrıştırmamıştır.

15 yaşında kız hasta, Eylül 2024ten beri devam eden aralıklı göğüs ağrısı, halsizlik ve kilo kaybı şikâyetleri ile başvurdu. Aile öyküsünde dedede geçirilmiş tüberküloz öyküsü bulunmaktaydı. Fizik muayenesinde vital bulguları stabildi. Kardiyak oskültasyonda mezokardiyak odakta 2–3/6 sistolik üfürüm saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. EKG de sinüs taşikardisi izlendi. Transtorasik ekokardiyografide en geniş yerinde 37 mm ölçülen perikardiyal efüzyon saptanması üzerine hasta çocuk yoğun bakım ünitesine alındı. Sedasyon altında ekokardiyografi eşliğinde perkütan perikardiyosentez yapıldı ve toplam 550 mL serohemorajik perikard sıvısı drene edildi. Perikardiyal sıvı biyokimyası transüda özellikteydi; kültürlerinde üreme olmadı. Sitolojik incelemede benign mezotel hücreleri izlendi. Serum Amiloid A düzeyinin yüksek olması nedeniyle kolşisin tedavisi başlandı. Otoinflamatuvar hastalıklar açısından yapılan değerlendirmelerde MEFV gen analizi negatif bulundu. Takibinde hastaya Anakinra, Prednol, Plaquenil tedavileri başlandı. Takiplerinde perikardiyal efüzyonun tekrarlaması üzerine çocuk kardiyoloji önerisiyle yapılan ileri görüntülemelerde kalp BT ve kardiyak MR’da perikardda diffüz, masif kalınlaşma (yaklaşık 2 cm) ve fibriler yapıda efüzyon izlendi. Bulgular tüberküloz perikarditi, romatizmal hastalıklar veya malign infiltrasyon açısından şüpheli olarak değerlendirildi.

Kalp ve damar cerrahisi tarafından perikardiyal pencere açılması amacıyla opere edilen hastada, perikardın belirgin kalınlaştığı ve kalbi çepeçevre saran kitle lezyonu olduğu görüldü (şekil 1). Alınan biyopsinin frozen incelemesi malign olarak raporlandı. Nihai histopatolojik ve immünohistokimyasal incelemede (kalretinin, CK5/6, podoplanin pozitif; CEA ve TTF-1 negatif) epiteloïd tip malign perikardiyal mezotelyoma tanısı konuldu. PET-BT’de perikard boyunca yaygın hipermetabolik tutulum ve mediastinal lenf nodu metastazları saptandı

Hastaya ilk basamak kemoterapi olarak pemetrexed + cisplatin tedavisi başlandı. 3 kür sonrası yeterli yanıt elde edilemeyen hastaya ipilimumab ve nivolumab başlandı. Ancak hasta tüm tedavilere rağmen kalp yetmezliği nedeniyle kaybedildi. Bu olgu çocukluk çağında rekürren perikardiyal efüzyon ile prezente olan malign perikardiyal mezotelyomanın nadirliği ve tanısız güçlüklerine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: mezotelyoma, çocukluk çağı, pemetrexed

Ailevi SMARCB1 Mutasyonu ile İlişkili Rabdoid Tümör Yatkınlık Sendromu: Üç Olgu

Uğur Cem Mete¹, Numan Alperen Katmer¹, Engin Bozkuş², Gökalp Rüstem Aksoy¹, Aytül Temuroğlu¹, Çağlar Ödek²

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji
²Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım

Uğur Cem Mete / Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji

Amaç: Rabdoid tümörler, süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminde görülen, son derece agresif seyirli nadir malignitelere. SMARCB1 geni (22q11.2), SWI/SNF kromatin yeniden düzenleme kompleksinin çekirdek üyesi olup bu gendeki germline mutasyonlar Rabdoid Tümör Yatkınlık Sendromu Tip 1'e (RTPS1) neden olur. RTPS1, otozomal dominant kalıtım gösterir ve penetransı yüksektir. Bu çalışmada, aynı aileden üç bireyde (bir amca ve iki kardeş) SMARCB1 ilişkili rabdoid tümör gelişimi sunulmaktadır.

Olgular: İlk olgu, 2003 yılında 3,5 yaşında baş dönmesi ve dengesizlik ile başvuran erkek hasta (amca). Kranial MR'da 4. ventrikülde 6×3×3 cm kitle saptanmış, medial suboksipital kraniotomi ile total eksizyon yapılmıştır. Bir ay sonra C2-C3 seviyesinde metastatik kitle tespit edilerek ikinci operasyon gerçekleştirilmiştir. Patoloji "medulloblastom" olarak raporlanmıştır. İki kür kemoterapi (Karboplatin + VP-16) ve kraniospinal radyoterapi (5440 cGy, 32 fraksiyon) uygulanmıştır. Hasta tedavi sonunda kaybedilmiştir. İkinci olgu, Eylül 2021'de 17 aylıkken halsizlik ve ateşle başvuran erkek hasta (ağabey). Kranial MR'da IV. ventrikülde 3,7×3,1×5,1 cm kitle saptanmış, suboksipital kraniotomi ile total eksizyon yapılmıştır. Kesin patoloji Atipik Teratoid Rabdoid Tümör (ATRT, WHO Grade 4) olarak raporlanmıştır. Sol böbrekte 7×7×5 cm senkron kitle ve leptomeningeal metastaz tespit edilmiştir. Üç kür kemoterapi uygulanmasına rağmen hasta Aralık 2021'de kaybedilmiştir. Üçüncü olgu, Temmuz 2025'te 3 aylıkken morarma ve solunum sıkıntısıyla başvuran erkek hasta (kardeş). Superior vena cavaya bası yapan mediastinal kitle saptanmış, patoloji Rabdoid Sarkom olarak kesinleşmiştir. Tüm Ekzom Sekanslama (WES) ile SMARCB1 gen mutasyonu doğrulanarak RTPS1 tanısı kesinleştirilmiştir. Çoklu kemoterapi kürleri uygulanmakta olup hasta yoğun bakım takibinde kısmi yanıtla izlenmekte iken sepsis ve şok nedenleriyle kaybedilmiştir.

Tartışma: Bu vaka serisi birçok önemli noktayı vurgulamaktadır. Birincisi, amcanın etkilenmesi mutasyonun baba soyundan (paternal) geçtiğine işaret etmektedir. İkincisi, amcanın 2003'teki "medulloblastom" tanısı, ailenin güncel genetik tablosu ışığında SMARCB1 ilişkili bir tümör olarak yeniden değerlendirilmelidir. Üçüncüsü, aynı germline mutasyonu taşıyan üç bireyde farklı lokalizasyonlar (MSS, böbrek, mediasten) ve farklı histolojik alt tipler gelişmesi, RTPS1'in belirgin fenotipik heterojenitesini göstermektedir. Son olarak, her kuşakta giderek daha erken tanı yaşı gözlenmesi (3,5 yıl → 17 ay → 3 ay) dikkat çekicidir.

Sonuç: Aile öyküsünde erken çocukluk çağında kanser bulunan tüm rabdoid tümör hastalarında germline SMARCB1 taraması yapılmalı, taşıyıcı ailelere prenatal genetik danışmanlık sunulmalı ve kapsamlı tümör sürveyans programları uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: SMARCB1, Rabdoid Tümör Yatkınlık Sendromu, ATRT, Rabdoid Sarkom, Ailevi Kanser Sendromu

İntrakraniyal Germinom İle İzlenen Olguda Nongerminomatöz Germ Hücreli Tümöre Malign Transformasyon

Arzu Çalışkan¹, Eda Ataseven¹, Aysha Gadashova¹, Cenk Eraslan², Elif Bolat³, Yeşim Ertan⁴, Cihan Önder¹, Serra Kamer⁵, Yavuz Anacak⁵, Mehmet Kantar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD

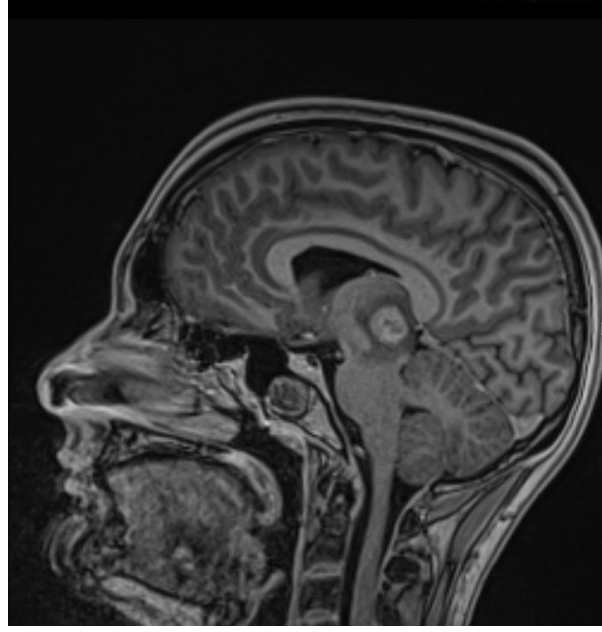
⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi ABD

Arzu Çalışkan / Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

İntrakraniyal germ hücreli tümörler çocuk ve adölesanlarda nadir görülen neoplazmlardır. Nongerminomatöz germ hücreli tümörlere(NGGCT) kıyasla germinomlar kemoterapi-radyoterapiye genellikle iyi yanıt verir ve iyi prognoz gösterir. Tedavi sonrası biyolojik davranışın değişerek NGGCT fenotipine dönüşmesi son derece nadirdir. Burada başlangıçta non-metastatik germinom tanısı alan, kemoradyoterapi sonrası tam remisyona giren ancak kısa süre içinde belirteç yükselmesi ile malign transformasyon göstererek NGGCT olarak nüks olan bir olguyu sunuyoruz.

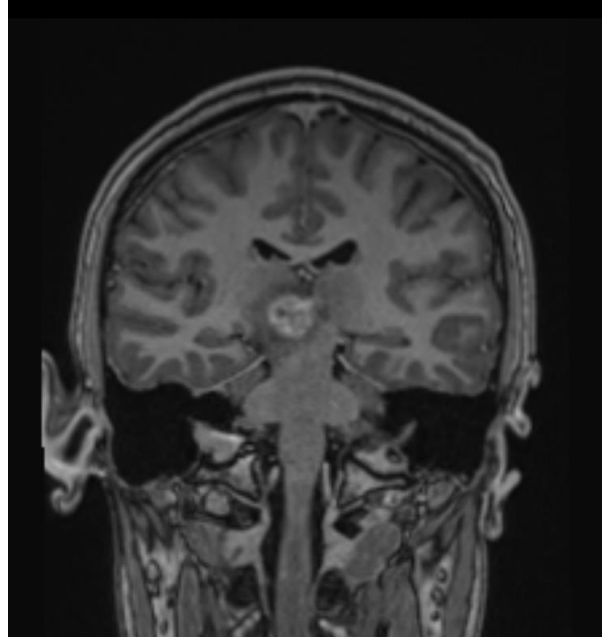
On beş yaşında erkek hasta, çift görme yakınması ile başvurdu; papil ödem saptanması üzerine çekilen Kranial MRG'de pineal bölgede kitle izlendi. Beyin cerrahisi tarafından biyopsi yapıldı ve histopatoloji germinom olarak sonuçlandı. Spinal MRG normaldi, tanısal LP benigni. Tanıda serum AFP 7,6 µg/L, β-hCG 0,77 U/L; BOS AFP < 2,72 µg/L, BOS β-hCG negatifti. Olgu non-metastatik germinom kabul edilerek SIOP-CNS-GCT-II protokolüne göre karboplatin-etoposid/ifosfamid-etoposid kemoterapisi başlandı. Dört kür sonrası lezyonda gerileme olmakla birlikte rezidü nedeniyle 24 Gy+16 Gy radyoterapi uygulandı; kontrol Kranial MRG'de rezidü/nüks saptanmadı, izleme alındı. İzlemin 4. ayında AFP ve β-hCG yükselmesi üzerine LP'de BOS AFP 75,4 µg/L ve BOS β-hCG 36,3 U/L saptandı. Kranial MRG'de pineal bölgede nüks izlendi; spinal MRG'de tutulum yoktu. Sistemik yayılım açısından PET-BT' de patolojik hipermetabolik odak saptanmadı. Olgu, malign transformasyon ile nüks olan NGGCT kabul edilerek SIOP-CNS- NGGCT protokolüne göre PEI (etoposid-sisplatin-ifosfamid) başlandı. İki kür sonrası Kranial MRG'da belirgin regresyon izlendi. AFP ve BHCG normale döndü. Nöroonkoloji konseyinde, önceki dozlar dikkate alınarak NGGCT'ye uygun yeniden radyoterapi planlanması uygun görüldü; tümör dokusundan NGS planlandı. Hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

Resim 1:



Pineal bölgede nüks kitlesel lezyon

Resim 2:



Literatürde, intrakraniyal germinomanın NGGCT'ye malign transformasyon ile nüksü az sayıda olgu raporu ile bildirilen,son derece nadir görülen bir durumdur ve tümör heterojenliği (başlangıçta saptanamayan düşük hacimli nongerminomatöz komponent ya da tedavi altında klonal değişim) olasılığını güçlü biçimde düşündürür. Bildirilen olguların bir kısmında nüks primer bölgede veya ekstrakraniyal alanda izlenirken, özellikle ventriküloperitoneal şant öyküsü bulunan hastalarda intraabdominal yayılım ve eşlik eden nongerminomatöz transformasyon dikkat çekmekte;bu alt grupta klinik gidiş agresif seyredilmekte, sağkalım belirgin şekilde düşmektedir. Bu nadir patern,“iyi

prognozlu” germinomlarda dahi uzun dönem izlemde belirteç temelli yakın takip (AFP/ β -hCG) ve nüks şüphesinde yeniden doku doğrulaması ile histolojik yeniden sınıflandırmanın kritik olduğunu; ayrıca olası mikst bileşenleri yakalayabilmek için daha hassas patoloji/moleküler yöntemlerin değerini vurgular.

Anahtar Kelimeler: Intrakranial germinom, germ hücreli tümör, malign transformasyon

Bebeklik Çağı Nöroblastomunda APC p.I1307K Varyantının Saptanması: Yeni Nesil Dizileme Bulguları

Ayşe Demirçubuk¹, Öznur Kademli¹, Esra Kilim¹, Emre Çeçen², Safiye Aktaş³, Muhammet Doğan⁴, Ekrem Ünal¹

¹Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

²Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

³Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü, Temel Onkoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

⁴Kayseri Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Kayseri, Türkiye

Ekrem Ünal / Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Nöroblastom, çocukluk çağının en sık görülen ekstrakraniyal solid tümörü olup klinik seyri biyolojik özelliklere göre geniş bir spektrum göstermektedir. Genetik değişiklikler hem prognozun belirlenmesinde hem de tedavi yaklaşımında önemli rol oynamaktadır. Bu olgu sunumunda, nöroblastom tanısı alan bir bebekte tümör dokusunda saptanan APC genetik varyantı ve klinik seyir ele alınmıştır.

Olgu Sunumu: On dokuz aylık kız hasta, ateş, karın ağrısı ve huzursuzluk yakınmaları ile başvurdu. İlk değerlendirmesinde batında kitle saptanması üzerine merkezimize sevk edildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. Anne ve baba sağlıklıydı, aile öyküsünde bilinen malignite bulunmamaktaydı. Fizik muayenede huzursuz görünümde olan hastanın batını distandü, substernal orta hatta dolgunluk oluşturan kitle palpe edildi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı.

Radyolojik incelemelerde üst batın manyetik rezonans görüntüleme sağ sürrenal 15x11 cm kitle saptandı, Batın tru-cut biyopsisi ve kemik iliği biyopsisi metastatik nöroblastom ile uyumlu olması üzerine TPOG 2020 protokolü başlandı. Tedavi sonrası hastanın genel durumunda belirgin klinik iyileşme gözlemlendi. TPOG nöroblastom protokolü doğrultusunda MYCN negatif saptandı. DNA örneğinin yeterli olması nedeniyle NGS tabanlı pediatrik tümör paneli çalışıldı. Tümör dokusunda APC c.3920T > A (p.I1307K) varyantı saptandı. Bu bulgu üzerine olası germline geçiş açısından aile taraması ve genetik danışmanlık planlandı.

Sonuç: Bu olgu, nöroblastomlu bir bebekte APC genetik varyantının saptanması açısından dikkat çekicidir. Pediatrik solid tümörlerde geniş genetik analizlerin, hem bireyselleştirilmiş tedavi yaklaşımlarına hem de ailesel risklerin belirlenmesine katkı sağlayabileceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, APC varyantı, Yeni nesil dizileme, Ailevi kanser sendromları

Çocukluk Çağı İmmün Yetmezlik Zemininde Gelişen Lenfomalar: Tek Merkez Deneyim

Fatma Tuba Yıldırım¹, Firdevs Aydın¹, Emre Çapkınoğlu², Cengizhan Elmas¹, Onur Mert Çelik¹, Gürses Şahin¹, Şule Yeşil¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi

²Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Fatma Tuba Yıldırım / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Primer immün yetmezliklerde, lenfosit gelişimi,immün regülasyon ve DNA onarım mekanizmalarındaki doğuştan bozukluklar nedeniyle enfeksiyonlara yatkınlığın yanı sıra otoimmünite ve malignite riskinde belirgin artış görülmektedir.Özellikle lenfosit maturasyonunun etkilendiği,kronik lenfoproliferasyonun ve genomik instabilitenin eşlik ettiği immün yetmezlik sendromlarında lenfoma gelişme riski belirgin olarak artmıştır.Bu hastalarda gelişen lenfomalar sıklıkla erken yaşta ortaya çıkmakta,ileri evrede tanı almakta ve tedaviye direnç,yüksek toksisite riski ve enfeksiyonlara bağlı komplikasyonlarla seyretmektedir.Bu nedenle lenfoma tanısı alan pediatrik hastalarda altta yatan immün yetmezlik ve genetik yatkınlığın araştırılması,tanısal yaklaşım ve tedavi planlaması için önemlidir.Bu çalışmada,merkezimizde lenfoma tanısı aldıktan sonra altta yatan immün yetmezlik saptanan hastaların klinik özellikleri,immün yetmezlik tipleri, lenfoma alt tipleri,EBV ilişkisi ve klinik sonuçları değerlendirilerek, pediatrik lenfomalarda immün yetmezlik ve genetik predispozisyon taramasının klinik önemi vurgulanmıştır.

Etlik Şehir Hastanesi'nde 2022–2025 yılları arasında, lenfoma tanısı alan toplam 59 hastadan, izlem sırasında altta yatan immün yetmezlik saptanan 8 pediatrik hasta retrospektif olarak değerlendirildi.Olguların altısı non-Hodgkin lenfoma,ikisi Hodgkin lenfoma tanısı aldı ve hastaların çoğu tanı anında ileri evreydi.Altta yatan immün yetmezlik etiyojileri incelendiğinde üç hastada ataksi-telenjiektazi, üç hastada kombine immün yetmezlik (DIAPH1 mutasyonu ve SH3GL1 ilişkili immün yetmezlik),bir hastada IRAK4 mutasyonu ve bir hastada HIV enfeksiyonu mevcuttu.Üç hastada tanı anında EBV pozitifliği/EBV ile ilişkili lenfoproliferatif hastalık bulguları mevcuttu.Tedavi sırasında CMV, adenovirüs pnömonisi ve COVID-19 gibi ciddi viral enfeksiyonlar gelişti. İki hastada remisyon sağlanırken dört hasta progresyon veya enfeksiyon/tedavi ilişkili komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi, bir hastaya hematopoietik kök hücre nakli uygulandı. Altta yatan immün yetmezlik zemininde, azaltılmış yoğunluklu kemoterpi rejimlerine rağmen ilaçlara bağlı toksisiteler ve enfeksiyöz komplikasyonlar daha sık ve ağır izlendi,bu durum tedavi sürecini zorlaştırdı.

Bu çalışmamız immün yetmezlik zemininde gelişen lenfomaların daha erken yaşta ortaya çıktığını, sıklıkla ileri evrede tanı aldığını ve daha ağır klinik seyir gösterdiğini ortaya koymaktadır. Birden fazla hastada EBV pozitifliğinin saptanması, viral tetikleyicilerin bu hasta grubunda lenfoma gelişimindeki rolünü desteklemektedir. Kombine immün yetmezliği olan hastalarda enfeksiyonlar ve tedaviye bağlı toksisiteler daha ağır seyretmekte olup, standart yoğun tedavi yaklaşımlarından bu hasta grubunda kaçınılmalı ve daha düşük yoğunluklu, bireyselleştirilmiş tedaviler uygulanmalıdır.Sonuç olarak, pediatrik lenfoma hastalarında erken yaşta başlangıç, ileri evre hastalık, EBV pozitifliği, ağır enfeksiyonlar veya belirgin tedavi toksisitesi varlığında altta yatan immün yetmezlik ve genetik yatkınlık mutlaka araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: immün yetmezlik, lenfoma, malignite, toksisite

POSTER BİLDİRİLER

Xxv. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi
09 – 12 Nisan 2026 – Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

NO	BİLDİRİ ID	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SUNAN YAZAR	YAZARLAR
PB - 001	3539	IRF4 POZİTİF DİFFÜZ BÜYÜK B HÜCRELİ LENFOMA TANILI NADİR BİR OLGU	BEKİR FURKAN YALÇIN	Bekir Furkan Yalçın , Büşra Topuz Türkcan, Özge Vural, Arzu Okur, Faruk Güçlü Pınarlı, Nalan Akyürek
PB - 002	9156	YAYGIN DEĞİŞKEN İMMÜN YETMEZLİK İLE İLİŞKİLİ REFRAKTER B-LENFOBLASTİK LENFOMA: ADÖLESAN BİR OLGU SUNUMU	EKREM ÜNAL	Esra Kilim, Öznur Kademli, Elif Yumuk, Ayşe Demirçubuk, Muhammet Doğan, İbrahim Boğa, Ekrem Ünal
PB - 003	5609	NODÜLER LENFOSİT BASKIN HODGKİN LENFOMALI HASTADA CD137 (TNFRSF9) İLİŞKİLİ İMMÜN YETMEZLİK VE ALLOJENİK KÖK HÜCRE NAKLI İLE BAŞARILI TEDAVİ	EKREM ÜNAL	Öznur Kademli, Atıl Bişgin, Ayşe Özkan, Esra Kilim, Ayşe Demirçubuk, Uğur Gümüş, Ekrem Ünal
PB - 004	3036	EKSTRAMEDÜLLER TUTULUMLU LENFOMA TANILI ÇOCUK HASTADA BRCA2 P.S1106R VARYANTI: GENETİK YATKINLIK AÇISINDAN BİR OLGU	EKREM ÜNAL	Hacer Uçmak, Mustafa Özey, Ayşe Demirçubuk, Esra Kilim, Öznur Kadem, İbrahim Boğa, Muhammet Doğan, Ekrem Ünal
PB - 005	2231	NADİR BİR OLGU: PEDIATRİK NODAL MARJİNAL ZON LENFOMA	HATİCE YELDA ÇIĞŞAR	Hatice Yelda Çığşar , Tuğba Toyran, Ayşe Özkan, Emel Çelik Aksoy , Münire Mine Başışlar , Gülşay Sezgin, Melek Ergin, Gülgün Büyükdereci, Serhan Küpeli
PB - 006	8047	NON HODGKİN LENFOMA: TEK MERKEZ DENEYİMİ	BEGÜM ŞİRİN KOÇ	Dişad Koca , Begüm Şirin Koç, Gizem Zengin Ersoy, Suar Çakı Kılıç, Murat Elli
PB - 007	2373	PANKREAS TUTULUMLU NON-HODGKİN LENFOMA OLGU SUNUMU	ÖZLEM BAŞOĞLU ÖNER	Özlem Başoğlu Öner , Duygu Özkorucu Yıldırım , Ali Ayçiçek , Sibel Akpınar Teggündüz , Esra Arslantaş , Ayşe Gonca Kaçar , Tuba Nur Tahtakesen Güçer , Özgü Hançerli , Saide Ertürk , Mehmet Cemal Dönmez , Deniz Büşra İnci
PB - 008	6073	PREKÜRSÖR B-HÜCRELİ LENFOBLASTİK LENFOMADA PARANEOPLASTİK AĞIR AKUT MOTOR AKSONAL NÖROPATİ VE SUPERIOR SAGİTTAL SİNÜS TROMBOZU	AYBIKE KOÇ	Aybike Koç, Şebnem Apaydın, Dildar Bahar Genç, Mustafa Oğur, Ercüment Petmezci, Hatice Derin, Zeynep Yıldız Yıldırım
PB - 009	4041	ŞİLOTORAKLA BAŞVURAN LENFOMA OLGUSUNDA LYNCH SENDROMU: NADİR BİR BİRLİKTELİK	HAYRULLAH TÜRKMEN	Hayrullah Türkmen , Şerife Şebnem Önen Göktepe, Hamiyet Hekimci Özdemir, Begümhan Demir Gündoğan, Tuba Hilay Karapınar, Yeşim Oymak, Bengü Demirağ
PB - 010	3133	PEDIATRİK HODGKİN LENFOMA KLİNİK KARAR VERME SÜRECİNDE YAPAY ZEKA MODELLERİNİN ROLÜ: ÇOK MERKEZLİ PERFORMANS DEĞERLENDİRMESİ	ERAY AKAY	ERAY AKAY , SELMA ÇAKMAKÇI, NERİMAN SARI, ÖZGE VURAL, ARZU OKUR, BURÇA AYDIN, FARUK GÜÇLÜ PINARLI, NERİMAN SARI
PB - 011	9419	HODGKİN LENFOMADA NADİR GÖRÜLEN BİR PARANEOPLASTİK DURUM: OTOİMMUN HEMOLİTİK ANEMİ	ÇİHAN ÖNDER	Cihan Önder, Aysa Gadashova, Eda Ataseven, Tülay Öztürk, Mine Hekimgil, Mehmet Kantar
PB - 012	9571	EXTRAMEDÜLLER MYELOİD SARKOM VE KRAS MUTASYONU	İREMNAZ KARAHAN	İremnaz KARAHAN, Simge ÇINAR ÖZEL, Suat Hilal AKI, Nil ÇOMUNOĞLU, Sebuhan KURUOĞLU, Süheyla OCAK
PB - 013	1453	BAŞLANGIÇTA BOS NEGATİFLİĞİ İLE SEYREDEN SANTRAL SİNİR SİSTEMİ RELAPSI: T-LENFOBLASTİK LENFOMALI BİR ÇOCUKTA TANISAL GÜÇLÜK	EGE ERUÇAR	Ege Eruçar , Özlem Başoğlu Öner , Mehmet Cemal Dönmez , Sibel Tekpınar Akgündüz , Ali Ayçiçek
PB - 014	5775	PEDIATRİK MEDULLOBLASTOMDA KLİNİK RİSK GRUPLARINA GÖRE SAĞKALIM SONUÇLARI: RETROSPEKTİF TEK MERKEZ DENEYİMİ	GİZEM ZENGİN ERSOY	Gizem Zengin Ersoy , Begüm Koç, Dişad Koca, Murat Elli, Suar Çakı Kılıç
PB - 015	9441	EKSTRANÖRAL METASTAZIN NADİR BİR FORMU: KEMİK İLİĞİ TUTULUMU GÖSTEREN MEDULLOBLASTOM OLGUSU	FATMA ASLAN	Fatma Aslan, Özkan Aydın
PB - 016	3383	KIAA 1549-BRAF FÜZYONU BULUNAN SPİNAL PİLOSİTİK ASTROSİTOM OLGUSUNDA HAYAT KURTARICI MEK İNHİBİTÖR CEVABI	FATMA BETÜL ÇAKIR	Fatma Betül Çakır, Rumeysa Tuna Deveci, Gülçin Bozbeyoğlu
PB - 017	1740	JOUBERT SENDROMUNDA TANIMLANAN İLK YÜKSEK DERECELİ GLİOM VAKASI	CENGİZHAN ELMAS	Cengizhan Elmas , Fatma Tuba Yıldırım, Firdevs Aydın, Onur Mert Çelik, Gürses Şahin, Haktan Bağış Erdem, Şule Yeşil
PB - 018	6133	ÇOK TABAKALI ROZETLER İÇEREN EMBRİYONEL TÜMÖR: ÜÇ YAŞINDA ERKEK OLGU	FİRDEVS AYDIN	Firdevs Aydın, Fatma Tuba Yıldırım, Cengizhan Elmas, Onur Mert Çelik, Volkan Köse, Şule Yeşil
PB - 019	3156	SUPRASELLER ALANDA PİLOSİTİK ASTROSİTOM OLGUSUNDA TRAMETİNİB TEDAVİSİ	ŞİFA ŞAHİN	Dr. Öğr. Üyesi Şifa Şahin , Uzm.Dr. Yasin Yılmaz , Uzm. Dr. Hüseyin Emre Dağdeviren , Doç.Dr.Şeref Buğra Tunçer , Doç. Dr. İbrahim Eker , Prof. Dr. Deniz Tuğcu
PB - 020	2405	BİRİNCİ TRİMESTER DÖNEMİNDEKİ ÇEVRESEL MARUZİYETLERİN BEYİN TÜMÖRÜ OLUŞUMUNA ETKİSİNİN EGE ÜNİVERSİTESİNDEKİ HASTALAR ÜZERİNDEN DEĞERLENDİRİLMESİ	ÖYKÜ ERDAL	Öykü Erdal, Eda Ataseven, Serra Kamer
PB - 021	5013	ÇOCUKLUK ÇAĞI BEYİN TÜMÖRLERİ DENEYİMİMİZ	ZUHAL ÖNDER SIVIŞ	Zuhal Önder Siviş, Mehtap Ertekin, Esin Özcan, Burçak Tatlı Güneş, Neryal Tahta, Salih Gözmen
PB - 022	7910	C19MC AMPLİFİKASYONU POZİTİF ÇOK KATLI ROZETLER İÇEREN EMBRİYONEL TÜMÖR: NADİR BİR OLGU	ARZU ÇALIŞKAN	Arzu Çalışkan, Eda Ataseven, Aysa Gadashova, Cenk Eraslan, Elif Bolat, Cihan Önder, Hatice Esra Durukan, Yeşim Ertan, Ayça Erşen Danyeli, Serra Kamer, Mehmet Kantar
PB - 023	8657	PEDIATRİK BEYİN TÜMÖRLERİNDE NÖTROFİL/LENFOSİT ORANININ PROGNOSTİK DEĞERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ	YASİN YILMAZ	Yasin Yılmaz , İrem Bulut, Cansu Ceren Eryılmaz, Fatma Ezgi Doğan, Aslı Üçok , Gülcan Erbaş, Osman Kuleli, Alev Bakır, Mehmet Barbutoğlu, Banu Solak, Aysegül Ünüvar, Zeynep Karakaş, Gülşah Tanyıldız, Deniz Tuğcu
PB - 024	6658	ANTI-GD2 İMMÜNOTERAPİYE BAĞLI NADİR BİR GASTROİNTESTİNAL TOKSİSİTE: DİNUTKSİMAB İLİŞKİLİ KOLİT	MEHMET CEMAL DÖNMEZ	Mehmet Cemal Dönmez , Uğur Regaip Akalin, Günsel Kutluk, Deniz Büşra İnci, Özlem Başoğlu Öner, Gonca Kacar, Saide Ertürk, Tuba Nur Tahtakesen, Özgü Hançerli, Duygu Yıldırım, Ayşe Karagenc, Esra Arslantaş, Sibel Tekpınar Akgündüz, Ali Ayçiçek
PB - 025	7268	KAFKA TABANINA UZANIM GÖSTEREN OLFAKTÖR NÖROBLASTOM: OLGU SUNUMU	BEKİR FURKAN YALÇIN	Bekir Furkan YALÇIN, Büşra TOPUZ TÜRKCAN, Özge VURAL, Arzu OKUR, Faruk Güçlü PINARLI, Alp Özgün BÖRCEK, Muammer Melih ŞAHİN, Merve YAZOL

Xxv. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi
09 – 12 Nisan 2026 – Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

PB - 026	7735	ÇOCUKLARDA NÖROBLASTİK TÜMÖRLER İÇİN YAPILAN CERRAHİLERİN IPSO KILAVUZUNA UYGUNLUĞU	MEHMET FURKAN YALABIK	Mehmet Furkan Yalabık , İdil Rana User Kılıç, Burak Ardıçlı, İbrahim Karnak, Arbay Özden Çiftçi, Saniye Ekinci
PB - 027	8070	NÖROBLASTOMDA ORAL MUKOZA METASTAZI: NADİR BİR OLGU SUNUMU	HATİCE YELDA ÇIĞŞAR	Cezar Dan, Hatice Yelda Çığşar , Gülay Sezgin , Şeyda Erdoğan, Merve Avluklu Pektaş, Ayşe Özkan , Serhan Küpeli
PB - 028	6201	TEKRARLAYAN NÜKSLELERLE GİDEN BİR NÖROBLASTOM OLGUSUNDA GEÇ DÖNEMDE GELİŞEN ANTI-HU İLİŞKİLİ PARANEOPLASTİK LİMBİK ENSEFALİT	ÇAĞRI BERHAN KURDU	Deniz Kızmaoğlu, Çağrı Berhan Kurdu , Tuba Yurdusev, Ceren Sarıoğlu, İpek Polat, Ahmet Çelik, Safiye Aktaş, Serra Kamer, Recep Bekiş, Refik Emre Çeçen, Nur Olgun
PB - 029	9418	ADOLESAN WILMS TÜMÖRÜ VE AKTINOMİSİN D'YE BAĞLI SİNÜZİDAL OBSTRÜKSİYON SENDROMU: VAKA SUNUMU	BEGÜM ŞİRİN KOÇ	Dilşad Koca , Begüm Şirin Koç, Gizem Zengin Ersoy, Suar Çakı Kılıç, Murat Elli
PB - 030	2860	BÖBREKTE GÖRÜLEN NADİR BİR TÜMÖR: KİSTİK PARSİYEL DİFERANSİYE NEFROBLASTOM	NURETTİN OKUR	Nurettin Okur , Süheyla Aytaç Arslan , Neriman Sarı
PB - 031	1623	NADİR BİR OLGU: PRİMER RENAL EWİNG SARKOM	CİHAN ÖNDER	Cihan Önder, Eda Ataseven, Aysha Gadashova, Tülay Öztürk, Hatice Esra Durukan, Arzu Çalıskan, Ali Tekin, Banu Yaman, Mehmet Kantar
PB - 032	5817	MALİGN KEMİK TÜMÖRLERİNİN TANISINDA YAŞANAN GECİKMEİNİN SAĞ KALIM ÜZERİNE ETKİSİ	AYTÜL TEMUROĞLU	Aytül Temuroğlu, Uğur Cem Mete, Numan Alperen Katmer, Gökalp Rüstem Aksoy, Mehtap Ertekin, Metin Demirkaya, Betül Berrin Sevinir
PB - 033	8449	BÜYÜME GERİLİĞİ İLE BAŞVURAN OLGUDA BEKLENMEYEN TANI: EWİNG SARKOM	EMEL ÇELİK AKSOY	Esra Yılmaz, Emel Çelik Aksoy, Yelda Çığşar, Mine Bağışlar, Ayşe Özkan, Gülay Sezgin, Serhan Küpeli
PB - 034	1154	RET MUTASYONU ZEMİNİNDE GELİŞEN OSTEOSARKOM OLGUSU	ŞEBNEM APAYDIN	Şebnem Apaydin , Aybike Koç, Dildar Bahar Genç, Ümran Çetinçelik, Bahadır Balkanlı, Fevziye Kabukçuoğlu, Zeynep Yıldız Yıldırım
PB - 035	2171	KEMOTERAPİYE DİRENÇLİ PEDIATRİK ALVEOLAR SOFT PART SARKOMDA PAZOPANİB İLE ETKİN TEDAVİ: OLGU SUNUMU	GÖKALP RÜSTEM AKSOY	Gökalp Rüstem AKSOY , Aytül TEMUROGLU, Numan Alperen KATMER
PB - 036	4825	ORBİTAL SELÜLİT TABLOSU İLE GÖZ HEKİMİNE BAŞVURAN RABDOMYOSARKOM OLGUSU	BÜŞRA KAYA ARSLAN	Büşra KAYA ARSLAN, Uğur DEMİRSOY
PB - 037	2985	NTRK1 FÜZYON POZİTİF, NÜKS İGŞİ HÜCRELİ MEZENKİMAL TÜMÖR OLGUSUNDA LAROTRECTİNİB TEDAVİSİ	BİLGE ALKAN	Bilge Alkan, Gülcan Erbaş, Ahmet Salduz, Mebrure Bilge Bilgiç, Zuhal Bayramoğlu, Hikmet Gülşah Tanyıldız
PB - 038	3843	NADİR BİR N-MYC VAKASI: FEİNGOLD TİP 1 VE KANSER İLİŞKİSİ	CENGİZHAN ELMAS	Cengizhan Elmas , Fatma Tuba Yıldırım, Firdevs Aydın, Burçak Kurucu, Gürses Şahin, Haktan Bağış Erdem, Şule Yeşil
PB - 039	9832	RABDOMYOSARKOMDA KLİNİK GRUPLARA GÖRE SAĞKALIM ANALİZİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	HATİCE ESRA DURUKAN	Hatice Esra Durukan, Eda Ataseven, Gülcihan Özek, Cihan Önder, Arzu Çalıskan, Tülay Öztürk, Banu Yaman, Serra Kamer, Hüseyin Kaya, Ahmet Çelik, Melis Palamar Onay, Yavuz Anacak, Serap Aksoylar, Mehmet Kantar
PB - 040	3914	GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER: DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ	ÇAĞRI BERHAN KURDU	Deniz Kızmaoğlu, Refik Emre Çeçen, Çağrı Berhan Kurdu , Ceren Sarıoğlu, Oktay Ulusoy, Safiye Aktaş, Ayşe Demiral, Mustafa Olguner, Handan Güleriyüz Uçar, Ercan Özer, Dilek İnce, Nur Olgun
PB - 041	7945	APC GEN MUTASYONU SAPTANAN İKİ HEPATOBLASTOM OLGUSU	FATMA TUBA YILDIRIM	Fatma Tuba Yıldırım, Firdevs Aydın, Cengizhan Elmas, Burçak Kurucu, Gürses Şahin, Şule Yeşil
PB - 042	2336	WAGR SENDROMLU HASTADA SOLİTER KARACİĞER METASTAZININ PERKÜTAN RADYOFREKANS ABLASYON TEDAVİSİ: OLGU SUNUMU	GAMZENUR YALÇINKAYA	Gamzenur Yalçinkaya , İbrahim Kartal , Ayhan Dağdemir , Murat Danacı
PB - 043	1673	VASKÜLER MALFORMASYONLARIN SİROLİMUS İLE TEDAVİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	FİRDEVS AYDIN	Firdevs Aydın, Fatma Tuba Yıldırım, Melda Berber Hamamcı, Burçak Kurucu, Cengizhan Elmas, Şule Yeşil, Gürses Şahin
PB - 044	8031	NÖROFİBROMATOZİS TİP 1 İLE İLİŞKİLİ PLEKSİFORM NÖROFİBROM TEDAVİSİNDE SELUMETİNİBİN DERMATOLOJİK ETKİLERİ: KLİNİK ZORLUKLAR VE TERAPÖTİK YÖNETİM	GÜLCAN ERBAŞ	Gülcan Erbaş, Yasin Yılmaz, Osman Kuleli, Aysegül Ünüvar, Zeynep Karakaş, Serap Karaman, Can Baykal, Deniz Tuğcu
PB - 045	1304	PEDIATRİK YAŞ GRUBUNDA AGRESİF BENİGN KEMİK LEZYONLARINDA DENOSUMAB DENEYİMİ: İKİ OLGU SUNUMU	FİRDEVS AYDIN	Firdevs Aydın, Fatma Tuba Yıldırım, Melda Berber Hamamcı, Muhammed Erkan Emrahoğlu, Seyhan Karaaslan, Gürses Şahin, Şule Yeşil
PB - 046	1209	NAZOFARENGEAL KARSİNOM TANISI İLE İZLENEN PEDIATRİK HASTADA VERTEBRA METASTAZI İLE RELAPS: OLGU SUNUMU	NURİYE BURÇİN TURAN	Nuriye Burçin Turan, Ali Aykan Özgüven
PB - 047	1408	ORBİTA YERLEŞİMLİ MALİGN RHABDOİD TÜMÖR OLGUSU	ÖZGE ALBAYRAK	Özge Albayrak, Hilal Susam Şen, İrem Koç, Hayyam Kıratlı, Elif Bulut, İzzetcan Ulusoy, Figen Söylemezoğlu, Ali Varan
PB - 048	4797	ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR KANSER: MALİGN MELANOM	İDİL KALKAN	İDİL KALKAN
PB - 049	1569	OPERABL OLMAYAN İNFANTİL MYOFİBROMATOZİSTE TFG-ROS1 MUTASYONUNDA CERİTİNİB CEVABI	FATMA BETÜL ÇAKIR	Fatma Betül Çakır, Rumeysa Tuna Deveci, Özlem Kalaycık Şengül, Asude Şule Arıkan, Çiğdem Ulukaya Durakbaşı, Sebahat Çakır
PB - 050	5117	YENİDOĞANDA SERVİKAL KAPOSİFORM HEMANJİENDOTELYOMADA ERKEN CERRAHİ EKZİZYON: OLGU SUNUMU	MUSTAFA BİLİCİ	Mustafa Bilici, Muzaffer Sağlam, Didem Cemile Yeşilirmak, Yakup Sancar Barış, Ferit Bernay

Xxv. Ulusal Pediatrik Kanser Kongresi
09 – 12 Nisan 2026 – Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

PB - 051	5126	ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR TÜMÖR: GASTRİK ADENOKARSİNOM	İŞİK ODAMAN AL	Nursu Çağla COŞKUN, Işık ODAMAN AL, Murat ELLİ, Yöntem YAMAN, Sina GHANBARI, Tara IMANIAN, Aslı ÇAKIR, Gökhan BAYSOY, Mehmet Sait DOĞAN, Dilek ÜNAL, Didem ATAY
PB - 052	3518	ADÖLESAN HASTADA NADİR BİR OLGU: PD-L1 %100 POZİTİF EBV İLİŞKİLİ METASTATİK TİMİK KARSİNOMDA PEMBROLİZUMAB YANITI	ŞEYMA ÖZBUDAK	Sanaz Niknam, Şeyma Özbudak, Hikmet Gülşah Tanyıldız, Ülkü Miray Yıldırım, Ayça İribaş Çelik, Gülçin Yegen, Rejin Kebudi
PB - 053	1052	İNFAANT VE ERKEN ÇOCUKLUK ÇAĞINDA RABDOİD TÜMÖR SPEKTRUMU: FARKLI KLİNİK SUNUMLARLA ÜÇ OLGU	FATMA TUBA YILDIRIM	Fatma Tuba Yıldırım, Firdevs Aydın, Cengizhan Elmas, Onur Mert Çelik, Gürses Şahin, Şule Yeşil
PB - 054	7915	PRİMER RENAL EWİNG SARKOM: PEDIATRİK YAŞ GRUBUNDA NADİR BİR LOKALİZASYON	DEFNE EKİNSU YÜKSEL KISA	Çağrı Berhan Kurdu , Deniz Kızmaoğlu, Defne Ekinsu Yüksel Kısa, Tuba Yurdusev, Oktay Ulusoy, Cenk Umay, Ceren Sarıoğlu, Safiye Aktaş, Refik Emre Çeçen
PB - 055	7223	SDHB EKSKİKLİĞİ OLAN PEDIATRİK MİDE GASTROİNTESTİNAL STROMAL TÜMÖR: CARNEY–STRATAKİS SENDROMUNU DÜŞÜNDÜREN BİR OLGU	TUBANUR TAHTAKESEN GÜÇER	Ayşe Gonca Kaçar, Tubanur TAHTAKESEN GÜÇER, Saide ERTÜRK, Duygu ÖZKORUCU YILDIRGAN, Özgü HANÇERLİ, Deniz Büşra İNÇİ, Esra ARSLANTAŞ, Sibel AKPINAR TEKGÜNDÜZ, Ali AYÇİÇEK
PB - 056	3897	PEDIATRİK NADİR BİR TANI: FOLİKÜLER LENFOMA	TUBA YURDUSEV	Tuba Yurdusev, Deniz Kızmaoğlu, Ece Nur Uslu, Çağrı Berhan Kurdu, Ceren Sarıoğlu, Recep Bekiş, Safiye Aktaş, Refik Emre Çeçen
PB - 057	4227	PEDIATRİK PULMONER MUKOEPİDERMOİD KARSİNOM: İKİ OLGU SUNUMU	ÖZGE ALBAYRAK	Özge Albayrak, Nilgün Kurucu, Umay Kavgacı, Nagehan Emiralioğlu, Berna Oğuz, Diclehan Orhan, Zeynep İlksen Hocoğlu, Ali Varan
PB - 058	7388	PEDIATRİK ONKOLOJİ HASTALARINDA YENİ NESİL DİZİLEME (NGS) SONUÇLARININ KLİNİK KARAR SÜREÇLERİNE ETKİSİ: TEK MERKEZ ERKEN DÖNEM DENEYİMİ	MEHTAP ERTEKİN	Mehtap Ertekin , Zuhal Önder Siviş , Gülen Gül Uz, Neryal Tahta , Burçak Tatlı Güneş , Esin Özcan, Salih Gözmen
PB - 059	2989	ÇOCUK ONKOLOJİ HASTALARINDA BÖBREK YETMEZLİĞİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	UĞUR CEM METE	Uğur Cem Mete, Aytül Temuroğlu, Gökalp Rüstem Aksoy, Bilal Yıldız, Osman Dönmez
PB - 060	6163	OSTEOSARKOM TEDAVİSİNDE YÜKSEK DOZ METOTREKSAT İLİŞKİLİ MİYOZİT OLGUSU	ŞİFA ŞAHİN	Şifa Şahin , Feyat Tunç , Nurettin Okur , Ahsen Başaran , İbrahim Eker
PB - 061	8485	ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSERİNDEN SAĞ KALAN OLGULARDA FONKSİYONEL GASTROİNTESTİNAL HASTALIKLARIN SIKLIĞININ VE ETKİ EDEN FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ	DİLDAR BAHAR GENÇ	Aybike Ayturan Üçgül , Dildar Bahar Genç , Zeynep Yıldız Yıldırım, Şebnem Apaydın, Aybike Koç, Ayşe Merve Usta
PB - 062	8884	PLATİN GRUBU KEMOTERAPİ ALAN KANSERLİ ÇOCUKLARDA OTOTOKSİSİTEYE İLİŞKİN RETROSPEKTİF ÇALIŞMA	ZEYNEP GİZEM ÇANAKKALE	Zeynep Gizem Çanak kale , Deniz Kızmaoğlu, Emre Çeçen, Yüksel Olgun, Günay Kırkam, Nur Olgun
PB - 063	4767	D VİTAMİNİ ÇOCUKLUK ÇAĞI KANSERLERİNDE PROGNOZLA İLİŞKİLİ MİDİR? TEK MERKEZ DENEYİMİ	YASİN YILMAZ	Yasin Yılmaz , Büşranur Tırır, Yare Sezgin, Aslı Üçok , Gülcan Erbaş, Osman Kuleli, Vildan Koçali, Can İlgin, Ayça İribaş Çelik, Gülşah Tanyıldız, Serap Karaman, Ayşegül Ünüvar, Zeynep Karakaş, Deniz Tuğcu
PB - 064	4136	RELAPS/REFRAKTER NÖROBLASTOM TANILI HASTALARDA NAXİTAMAB UYGULAMA DENEYİMİ	DENİZ KIZMAZOĞLU	DENİZ KIZMAZOĞLU, Çağrı Berhan Kurdu, Tuba Yurdusev, Murat Cömert, Emre Çeçen
PB - 065	8952	PEDIATRİK KANSER HASTALARINDA KLORHEKSİDİNLİ ÖRTÜ İÇEREN BAKIM PAKETİNİN SANTRAL VENÖZ KATETERLE İLİŞKİLİ KAN DOLAŞIMI ENFEKSİYONLARINA ETKİSİ: RANDOMİZE KONTROLLÜ ÇALIŞMA	NAZMİ KANAD	Nazmi Kanad , Gülçin ÖZALP GERÇEKER , İbrahim EKER
PB - 066	2686	PROFESYONEL YAŞAM KALİTESİ, MERHAMED DOYUMU İLE TÜKENMİŞLİK VE İKİNCİL TRAVMATİK STRESİN İLİŞKİSİ: ÜÇÜNCÜ BASAMAK PEDIATRİK KLİNİKLERDE KEŞİTSEL BİR ÇALIŞMA	MEHTAP ERTEKİN	Mehtap Ertekin
PB - 067	3537	2025 YILI TÜRKİYE'SİNDE SAĞLIK MÜESSESELERİNE ULAŞMAK KOLAYLAŞTI ANCAK TANI VE TEDAVİDE DURUM FARKLI OLABİLİYOR	ALİ AYÇİÇEK	Ali Ayçiçek , Ali Yücesan, Duygu Yıldırım, Ayşe Özkan Karagenc, Tuba Nur Tahtakesen, Ayşe Gonca Kaçar, Özgü Hançerli, Saide Ertürk, Özlem Başoğlu, Mehmet Cemal Dönmez, Deniz Büşra İnci
PB - 068	5211	RELAPS/REFRAKTER SOLİD TÜMÖRLÜ ÇOCUKLARDA VIT (VINKRİSTİN-İRİNOTEKAN-TEMOZOLAMİD) TEDAVİSİ SONUÇLARIMIZ TEK MERKEZ DENEYİMİ	ŞERİFE ŞEBNEM ÖNEN GÖKTEPE	Şerife Şebnem Önen Göktepe, Hayrullah Türkmen, Hamiyet Hekimci Özdemir, Begümhan Demir Gündoğan, Tuba Hilkey Karapınar, Serra Kamer, Yeşim Oymak, Bengü Demirağ
PB - 069	7182	ÇOCUKLUK ÇAĞI CONSTITUTIONAL MISMATCH REPAIR DEFİCIENCY SENDROMU OLGULARIMIZIN DEĞERLENDİRİLMESİ: KLİNİK BULGULAR VE SAĞKALIM	DİLDAR BAHAR GENÇ	Dildar Bahar Genç , Şebnem Apaydın , Aybike Koç , Ümran Çetinçelik , Zeynep Yıldız Yıldırım
PB - 070	8602	ANKARA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ PEDIATRİK ONKOLOJİ KLİNİĞİNDE İZLENEN HASTALARDA TANISAL GEÇİKMİYİ ETKİLEYEN FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ	GAMZE CANEL ÇAKIR	Gamze Canel ÇAKIR, Nurdan TAÇYILDIZ
PB - 071	5357	REFRAKTER SİSTEMİK LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOZİTOZ TANILI İKİ OLGUNUN BRAF/MEK İNHİBİTÖRÜ İLE TEDAVİSİ	AYTÜL TEMUROĞLU	Numan Alperen Katmer, Uğur Cem Mete, Gökalp Rüstem Aksoy, Aytül Temuroğlu, Taner Özgür, Yeter Düzenli Kar, Melike Sezgin Evim, Hülya Öztürk Nazlıoğlu, Adalet Meral Güneş
PB - 072	9697	PEDIATRİK TÜMÖRLERDE NİVOLUMAB İMMUNOTERAPİSİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ	FATMA TUBA YILDIRIM	Fatma Tuba Yıldırım, Firdevs Aydın, Melda Berber Hamamcı, Onur Mert Çelik, Cengizhan Elmas, Volkan Köse, Ayşenur Gengörü, Gürses Şahin, Şule Yeşil
PB - 073	2955	PIK3CA MUTASYONU İLİŞKİLİ AŞIRI BÜYÜME SENDROMUNDA ALPELİSİB DENEYİMİ: BİR OLGU	TUBA NUR TAHTAKESEN GÜÇER	Tuba Nur Tahtakesen Güçer, Esra Arslantaş, Nazlı Gülsüm Akyel
PB - 074	5324	PARANEOPLASTİK NÖROLOJİK SENDROM İLE BAŞVURAN İKİ FARKLI PEDIATRİK MALİGNİTE	ÇAĞRI BERHAN KURDU	Çağrı Berhan Kurdu , Deniz Kızmaoğlu, Ayşe Özkan, Tuba Yurdusev, Ceren Sarıoğlu, İpek Polat, Oktay Ulusoy, Safiye Aktaş, Recep Bekiş, Refik Emre Çeçen
PB - 075	6110	Dinutuksimab Beta Tedavisi Sırasında Gelişen Periferik Ekstravazasyon: Nöroblastomlu Bir Pediatrik Hastada Vaka Sunumu	GÜLCAN ERBAŞ	OSMAN KULELİ, Deniz Tuğcu, Gülcan Erbaş, Pınar Taşpınar, Yasin Yılmaz, Serap Karaman, Ayşegül Ünüvar, Zeynep Karakaş

Irf4 Pozitif Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma Tanili Nadir Bir Olgu

Bekir Furkan Yalçın¹, Büşra Topuz Türkcan¹, Özge Vural¹, Arzu Okur¹, Faruk Güçlü Pınarlı¹, Nalan Akyürek²

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Anabilim Dalı
²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Bekir Furkan Yalçın / Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Anabilim Dalı

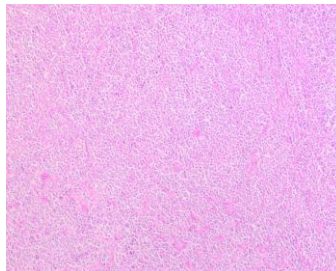
Çocukluk çağı Hodgkin dışı lenfomaları heterojen bir grup olmakla birlikte olguların çoğu yüksek derecelidir. Nadir görülen folliküler lenfoma, marjinal zon lenfoma ve MALT lenfoma gibi düşük dereceli lenfomaların tedavisi özellik gösterir. Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma (DBBHL), genellikle hızlı büyüyen semptomatik kitle ve Burkitt lenfoma benzeri klinik bulgularla tanı alır. Çoğunlukla tanıda ekstrasnodal, ekstramedüller yaygın tutulum vardır. Boyunun tek tarafında şişlik yakınması ile dış merkeze başvuran, fizik muayenesinde patolojik boyutta lenf nodu saptanan ve yaklaşık 3 aylık izlem sonrasında eksizyonel biopsi yapılarak DBBHL, IRF4 rearrangement pozitif (IRF4+) tanısı konulan 15 yaşında kız hastayı sunmaktayız.

Antibiyotik tedavisine yanıtızsız ve izlemde büyüyen lezyon için yapılan MR'da boynun sol lateralinde 3,5 × 2,4 × 3 cm lenf nodu saptandı. Eksizyonel biyopside germinal merkez tipi DBBHL, Ki-67 %90–95 olarak izlendi. PET-BT'de boyunda milimetrik lenf nodlarında düşük düzeyli tutulum mevcuttu. Yavaş klinik seyir ve düşük LDH nedeniyle yapılan FISH analizinde IRF4 pozitifliği saptandı. WHO sınıflamasına göre IRF4(+) DBBHL, genç hastalarda görülen ve iyi prognozla ilişkili nadir bir alt tiptir. Bu nedenle literatürde total eksizyon sonrası tedavisiz izlem veya azaltılmış kemoterapi tartışılmakta, ancak kesin öneriler bulunmamaktadır. Evre II, BFM R2 risk grubundaki hastaya NHL-BFM 2012 protokolüne göre A4 kürü (methotrexate 1g/m²) başlandı. İki hafta sonra ağır nötropeni, mukozit ve tifilit gelişti. Komplikasyonsuz iyileşme sonrası ikinci B4 küründe methotrexate %50, doksorubisin ve siklofosfamid %20 azaltıldı. Hasta immün yetmezlik açısından değerlendirilmekte olup remisyon PET-BT ile değerlendirilecektir.

IRF4 rearrangement (+) DBBHL son yıllarda tanımlanan, yavaş seyirli ve iyi prognozlu bir Hodgkin dışı lenfoma alt tipidir. Ayırıcı tanıda pediyatrik tip folliküler lenfoma ve yüksek grade DBBHL'lar bulunmaktadır. Literatürde DLBCL-IRF4+ hastaların özellikleri median tanı yaşı 10, normal LDH düzeyleri, evre IV hastalık olmaması ve olası immünyetmezlik olarak bildirilmiştir. Hastamızda düşük doz kemoterapiye rağmen ciddi toksisite gelişmesi nedeniyle immün yetmezlik araştırılmakta olup, bu nadir olgularda doğru tanı ve uygun dozda tedavi toksisiteden kaçınmak açısından önemlidir.

Pizzo, P. A., & Poplack, D. G. (Eds.). (2021). Principles and practice of pediatric oncology (8th ed.). Wolters Kluwer

LENFOMA



Normal lenf nodu yapısını ortadan kaldıran diffüz paternde atipik lenfoid hücrelerden oluşan lenfoma gelişimi izlenmektedir. X100 büyütme

ATİPİK LENFOİD HÜCRELER



Atipik lenfoid hücreler immünohistokimyasal olarak CD20 diffüz pozitifdir. X200 büyütme

Anahtar Kelimeler: Diffüz Büyük B Hücreli Lenfoma, IRF 4 POZİTİF, Hodgkin dışı lenfoma, ektranodal, çocukluk çağı kanserleri

Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik ile İlişkili Refrakter B-Lenfoblastik Lenfoma: Adölesan Bir Olgu Sunumu

Esra Kilim¹, Öznur Kademli¹, Elif Yumuk², Ayşe Demirçubuk², Muhammet Doğan³, İbrahim Boğa⁴, Ekrem Ünal¹

¹Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

²Gaziantep Şehir Hastanesi, Tıbbi Patoloji Bölümü, Gaziantep, Türkiye

³Kayseri Şehir Hastanesi, Kayseri, Türkiye

⁴VariantGen Genetik Tanı, Tedavi ve Sağlık Merkezi, Adana, Türkiye

Ekrem Ünal / Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Yaygın değişken immün yetmezlik, hipogamaglobulinemi ve bozulmuş antikor yanıtı ile karakterize, en sık görülen semptomatik primer immün yetmezliktir. Bu hastalarda otoimmünite ve malignite riski artmış olup, non-Hodgkin lenfoma en sık görülen maligniteler arasında yer almaktadır. Epstein–Barr virüs (EBV) ilişkili lenfomalar immün yetmezlik durumlarında daha sık izlenmekle birlikte, daha önce tekrarlayan enfeksiyon öyküsü olmayan olgularda ilk bulgu olarak ortaya çıkması nadirdir.

Olgu Sunumu: Adölesan kız hasta karın ağrısı ve servikal şişlik yakınmaları ile başvurdu. İntestinal invajinasyon nedeniyle uygulanan acil cerrahi sırasında abdominal kitleler saptandı. Histopatolojik inceleme sonucunda B-hücreli non-Hodgkin lenfoma tanısı konuldu. Tanı anında yapılan evreleme PET/BT incelemesi hastalığın yaygın tutulum gösterdiğini ve Evre IV lenfoma ile uyumlu olduğunu ortaya koydu. Tanı sırasında EBV polimeraz zincir reaksiyonu 7.500 kopya/mL olarak pozitif saptandı. İmmünolojik değerlendirmede serum IgG düzeyi düşük bulundu (4,75 g/L).

Tüm ekzom dizileme analizinde TNFRSF13B geninde heterozigot, muhtemel patojenik bir çerçeve kayması varyantı (p.L69Tfs*12) tespit edilerek yaygın değişken immün yetmezlik tip 2 ile uyumlu bulundu. Hastanın özgeçmişinde tekrarlayan veya ağır enfeksiyon öyküsü bulunmamaktaydı. Hasta NHL-BFM 2012 R4 protokolü ve rituksimab ile tedavi edildi. Tedavi sonrası PET/BT incelemesinde neredeyse tam metabolik yanıt izlendi. Ancak altta yatan primer immün yetmezlik, EBV ilişkili agresif B-hücreli lenfoma varlığı ve yüksek relaps riski nedeniyle allojenik hematopoetik kök hücre nakli küratif tedavi seçeneği olarak değerlendirildi.

Sonuç: Bu olgu, heterozigot TNFRSF13B p.L69Tfs*12 varyantı taşıyan ve daha önce enfeksiyon öyküsü olmayan bir hastada, EBV ilişkili B-hücreli lenfomanın yaygın değişken immün yetmezliğin ilk klinik bulgusu olarak ortaya çıktığını göstermesi açısından önemlidir. De novo EBV ilişkili agresif B-hücreli lenfoma ile başvuran hastalarda altta yatan primer immün yetmezliklerin ve genetik etiyolojinin mutlaka araştırılması gerektiğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Yaygın değişken immün yetmezlik, B-lenfoblastik lenfoma, Primer immün yetmezlik, Epstein–Barr virüs

Nodüler Lenfosit Baskın Hodgkin Lenfomalı Hastada CD137 (TNFRSF9) İlişkili İmmün Yetmezlik ve Allojenik Kök Hücre Nakli ile Başarılı Tedavi

Öznur Kademli¹, Atıl Bişgin³, Ayşe Özkan², Esra Kilim¹, Ayşe Demirçubuk¹, Uğur Gümüş⁴, Ekrem Ünal¹

¹Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

²Çukurova Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Adana, Türkiye

³VariantGen Genetik Tanı, Tedavi ve Sağlık Merkezi, Adana, Türkiye

⁴Gaziantep Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Ekrem Ünal / Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Primer immün yetmezlikler, çocukluk çağında hematolojik maligniteler için önemli bir yatkınlık oluşturmaktadır. Özellikle lenfoproliferasyonla ilişkili genetik bozukluklar, hastalık seyri ve tedavi stratejilerinin belirlenmesinde kritik rol oynamaktadır. CD137 (TNFRSF9), T hücre aktivasyonu ve immün regülasyonda önemli bir kostimülatör moleküldür ve bu genle ilişkili bozukluklar nadir ancak klinik olarak ağır tablolara ilişkilidir.

Olgu Sunumu: Hasta, sol servikal kitle yakınması ile Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniğine başvurdu. Yapılan servikal lenf nodu biyopsisinde Nodüler Lenfosit Baskın Hodgkin Lenfoma tanısı konuldu (CD30+, CD20+, PAX5+, LCA+). Evreleme incelemeleri sonucunda hastalık Evre III olarak değerlendirildi ve standart kemoterapi başlandı. Tedavi sürecinde yeterli yanıt elde edilememesi üzerine hedefe yönelik tedavi planlandı ve hasta allojenik hematopoetik kök hücre nakli açısından merkezimize yönlendirildi. Aile taramasında tam HLA uyumlu bir kardeş donör saptandı ve allojenik kemik iliği nakli başarılı şekilde yapıldı

Genetik Bulgular: Tüm ekzom dizileme analizinde TNFRSF9 (CD137) genini kapsayan homozigot delesyon tespit edildi. Bu genetik değişikliğin, otozomal resesif geçişli lenfoproliferasyonla seyreden immün yetmezlik tablosu ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Saptanan genetik bulgu, hastalığın refrakter seyri ve tedaviye dirençli doğasını açıklayıcı nitelikteydi. Donörde TNFRSF9 geninin normal olduğu gösterildi. Bu doğrultuda, sağlıklı kardeşten allojenik hematopoetik kök hücre nakli gerçekleştirildi.

Sonuç: Bu olgu, Nodüler Lenfosit Baskın Hodgkin Lenfoma tanılı bir hastada CD137 (TNFRSF9) ilişkili immün yetmezliğin klinik seyri ve tedavi kararları üzerindeki belirleyici rolünü ortaya koymaktadır. Geniş kapsamlı genetik analizler, özellikle dirençli veya atipik seyir gösteren lenfomalarda, uygun donör seçimi ve küratif tedavi planlamasında vazgeçilmezdir.

Anahtar Kelimeler: Nodüler lenfosit baskın Hodgkin lenfoma, CD137 (TNFRSF9), Primer immün yetmezlik, Lenfoproliferatif hastalık, Allojenik hematopoetik kök hücre nakli

Ekstramedüller Tutulumlu Lenfoma Tanılı Çocuk Hastada BRCA2 p.S1106R Varyantı: Genetik Yatkınlık Açısından Bir Olgu

Hacer Uçmak¹, Mustafa Özay¹, Ayşe Demirçubuk², Esra Kilim², Öznur Kadem², İbrahim Boğa³, Muhammet Doğan⁴, Ekrem Ünal²

¹Gaziantep Şehir Hastanesi Çocuk Kliniği

²Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

³VariantGen Genetik Tanı, Tedavi ve Sağlık Merkezi, Adana, Türkiye

⁴Kayseri Şehir Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, Kayseri, Türkiye

Ekrem Ünal / Medical Point Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji & Kemik iliği Nakli Kliniği, Gaziantep, Türkiye

Giriş: Herediter kansere yatkınlık sendromları, çocukluk çağında nadir görülmekle birlikte agresif seyirli maligniteler ve atipik klinik bulgularla karşımıza çıkabilmektedir. BRCA2 geni, otozomal dominant kalıtım gösteren ve başta meme, over ve pankreas kanserleri olmak üzere birçok malignite ile ilişkilendirilen herediter kansere yatkınlık sendromları ile bağlantılıdır. Pediatrik lenfoma olgularında BRCA2 varyantlarının klinik önemi ise sınırlı sayıda çalışmada ele alınmıştır.

Olgu Sunumu: On bir yaşında kız hasta, karın ağrısı, karın içi kitle ve bacak ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Yapılan tetkiklerde pelvik bölgeyi dolduran ve vasküler kökenli olduğu düşünülen kitle saptandı. Çocuk cerrahisi tarafından opere edilen hastanın patolojik incelemesi sonucunda lenfoma tanısı konulması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Fizik muayenede batında belirgin dolgunluk mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde immünoglobulin G (IgG) düzeyinde düşüklük saptandı. Hastanın aile öyküsünde yaygın kanser öyküsünün bulunması, lenfomanın ekstramedüller tutulum göstermesi ve eşlik eden immünolojik bulgular nedeniyle ileri genetik inceleme planlandı.

Genetik Bulgular: Tüm ekzom dizileme analizinde BRCA2 geninde heterozigot p.S1106R varyantı saptandı. Bu varyant mevcut veriler olası patojenik (likely pathogenic) etki ihtimali düşündürmektedir. BRCA2 geninin, otozomal dominant kalıtılan Herediter Kansere Yatkınlık Sendromları ile ilişkili olduğu bilinmektedir.

Sonuç: Bu olgu, ekstramedüller tutulumlu lenfoma tanısı alan bir çocuk hastada BRCA2 p.S1106R varyantının saptanması açısından dikkat çekicidir. Pediatrik lenfoma olgularında eşlik eden immün yetmezlik bulguları ve güçlü aile öyküsü varlığında geniş kapsamlı genetik analizlerin yapılması, hem hastaya özgü izlem ve tedavi planlaması hem de ailesel risk değerlendirmesi açısından büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik lenfoma, BRCA2 varyantı, herediter kansere yatkınlık, ekstramedüller tutulum

Nadir Bir Olgu: Pediatrik Nodal Marjinal Zon Lenfoma

Hatice Yelda Çığsar¹, Tuğba Toyran², Ayşe Özkan¹, Emel Çelik Aksoy¹, Münire Mine Bağışlar¹, Gülay Sezgin¹,
Melek Ergin², Gülgün Büyükdereli³, Serhan Küpeli¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

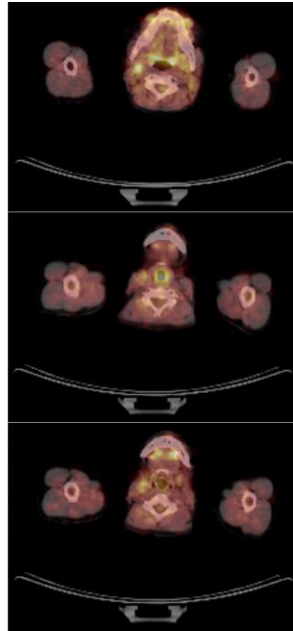
³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp Anabilim Dalı

Hatice Yelda Çığsar / Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

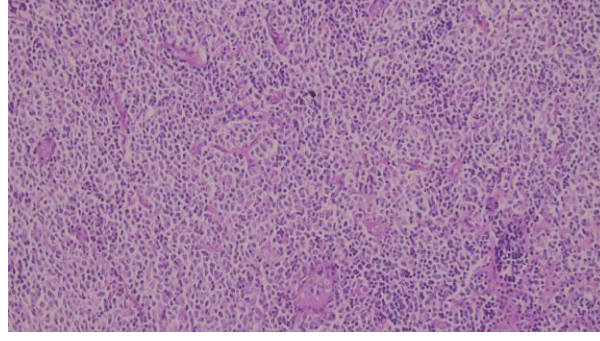
Giriş: Nodal marjinal zon lenfoma (NMZL), ektranodal veya splenik tutulumu olmayan, primer nodal yerleşimli, matür B-hücreli bir non-Hodgkin lenfomadır. 2008 yılında marjinal zon lenfomaların bir varyantı olarak tanımlanmasından sonra çocuk ve adolesanlardaki insidansı artmış olsa da, genel insidans halen < %2'dir. Genelde baş- boyun bölgesindeki lenf nodlarında lokalize seyrederek ancak literatürde yaygın seyreden vakalar da tanımlanmıştır. Erkeklerde daha sıktır ve periferik lenfadenopati dışında klinik bulgu nadirdir. Lokalize hastaların çoğunda tam rezeksiyon ve kemoterapi sonrası kür sağlanmıştır. Burada, submandibular lenfadenopati nedeniyle takip edilip izlemde nodal marjinal zon lenfoma tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: Bilinen bir hastalığı olmayan 12 yaş/E hasta, 2 aydır sağ submandibular bölgede ele gelen 3 cm boyutunda, sert, antibiyoterapiye yanıt vermeyen kitle şikayetiyle başvurduğu dış merkezden yapılan biyopsi sonucuyla tarafımıza yönlendirildi. B semptomu ve ek şikayeti yoktu. Patolojisi nodal marjinal zon lenfoma olarak raporlandı. CD20(+), CD43(+), CD23(-), CD5(-), CD10(-), BCL6(-), Siklin D1(-), Ki67 proliferasyon indeksi %10, ALK(-) idi. Ek laboratuvar bulgusu yoktu. PET/CT'de patolojik tutulum izlenmedi. Evre 1 olarak değerlendirildi, kemoterapisiz yakın takip planlandı. Boyun ultrasonografi ile takibinde patolojik boyut ve özellikle lenf nodu izlenmedi.

PET/CT'de servikal, nazofarengeal ve orofarengeal fizyolojik lenf nodları

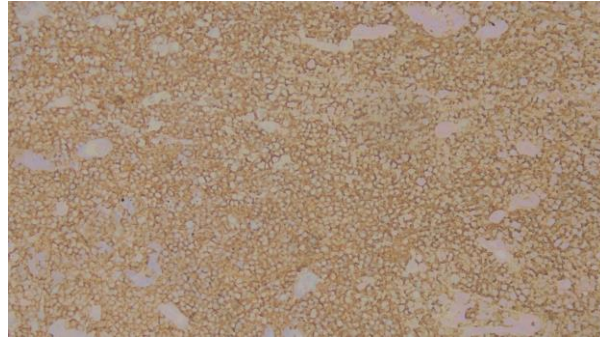


Hematoksilen boyama (x200)



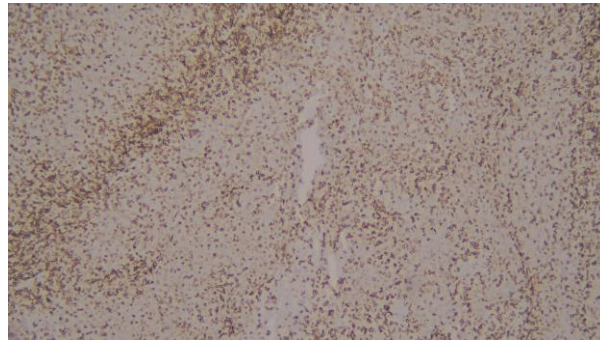
Lenf nodu mimarisinde parsiyel/diffüz silinme ile karakterizedir. Neoplastik infiltrasyon genellikle küçük-orta boyutlu, düzensiz kontürlü nükleuslar, soluk sitoplazmalı marjinal zon benzeri B hücrelerinden oluşur.

İmmünohistokimyasal boyama CD20



İmmünohistokimyasal olarak neoplastik hücreler CD20 pozitifdir. Genellikle CD5 negatiftir. CD43 sıklıkla ko-eksprese olabilir.

İmmünohistokimyasal boyama CD5



Tartışma: Pediatrik nodal marjinal zon lenfoma, çok nadir görülen bir NHL çeşididir, genellikle sağlıklı erkek çocuklarda görülür ve tipik olarak baş- boyun bölgesinde ağrısız lenf nodları ile lokalize olur. E/K: 20/1 olarak bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık %10'unda B semptomu eşlik eder. %12- %48 oranında serum LDH yüksekliği bildirilmiş olup spesifik laboratuvar bulgusu bildirilmemiştir. Mevcut literatüre göre lokalize hastaların çoğunda tam rezeksiyon sonrası kür sağlanmıştır. Bunların %5'inden azında nüks görülmüş olup ikinci basamak tedavi sonrası iyileşme sağlanmıştır. Uzun süreli sağkalım oranı %100'e

yakındır. Vakamızda B semptomu yoktu, serum LDH normal aralıktaydı. Düşük evreli (Evre 1) olarak tedavisiz izlendi. Hasta takip sürecinde olup 3.5 yıldır remisyonda olarak izlenmektedir.

Tablo 1 Pediatrik Nodal Marjinal Zon Lenfoma ile Erişkin Nodal Marjinal Zon Lenfomanın Karşılaştırılması (1,2)

Özellik	Pediatrik Nodal MZL	Erişkin Nodal MZL
Görülme Yaşı	Çocukluk–adölesan dönem	İleri erişkin yaş (median ~70)
Cinsiyet Dağılımı	Belirgin erkek baskın	Hafif erkek baskın
Klinik Prezantasyon	Lokalize, ağrısız lenfadenopati	Yaygın lenfadenopati
En Sık Tutulan Lenf Nodları	Baş– boyun bölgesi	Servikal, aksiller, inguinal
Hastalık Evresi	Çoğunlukla Evre I–II	Sıklıkla Evre III–IV
B Semptomları	Çok nadir	%10–20
Splenomegali	Nadiren	Zamanla gelişebilir
Kemik İliği Tutulumu	Çok nadir	%30–60
İmmünofenotip	CD20(+), CD10(-), BCL6(-)	Benzer
Genetik Özellikler	Erişkin tipe özgü aberasyonlar genellikle yok	KMT2D, NOTCH2, KLF2 vb.
Tedavi Yaklaşımı	Cerrahi ± izlem (watch-and-wait)	İmmünoterapi ± kemoterapi
Prognoz	Mükemmel	Yavaş seyirli, nüks eğilimli

1-Li HG, Jiang XN, Xue T, Xin BB, Chen L, Li GX, Wang Q, Hou QQ, Cai X, Zhou XY, Li XQ. Pediatric-type follicular lymphoma and pediatric nodal marginal zone lymphoma: additional evidence to support they are a single disease with variation in the histologic spectrum. Virchows Arch. 2024 Nov;485(5):889-900. 2-Cheah CY, Seymour JF. Marginal zone lymphoma: 2023 update on diagnosis and management. Am J Hematol. 2023 Oct;98(10):1645-1657.

Anahtar Kelimeler: pediatrik nodal marjinal zon lenfoma, lokalize lenfadenopati, non hodgkin lenfoma

Non Hodgkin Lenfoma: Tek Merkez Deneyimi

Dilşad Koca¹, Begüm Şirin Koç¹, Gizem Zengin Ersoy¹, Suar Çakı Kılıç¹, Murat Elli¹

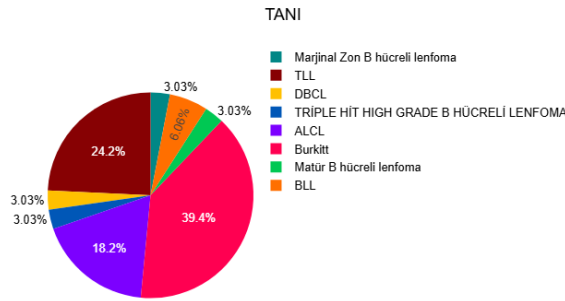
¹TC Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

Begüm Şirin Koç / TC Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

Non Hodgkin lenfomalar, lenfoid dokudan köken alan bir grup neoplazmdır. Ülkemizde lenfomalar çocukluk çağında ikinci sırada yer almaktadır. Daha az görülen Non Hodgkin Lenfomalar birbirinden çok farklı klinik özellik gösteren alt tipleri ile daha komplike bir grubu oluşturmaktadır. Günümüzde güncel tedavilerle hastaların büyük çoğunluğunda tam yanıt elde edilmektedir. Bu çalışmada merkezimizde Non Hodgkin Lenfoma tanısı ile izlenen hastaların klinik özellikleri ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Temmuz 2017-Aralık 2025 tarihleri arasında Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Onkoloji kliniğinde Non Hodgkin lenfoma tanısıyla takip ve tedavi edilen 33 hastanın dosyası retrospektif değerlendirildi.

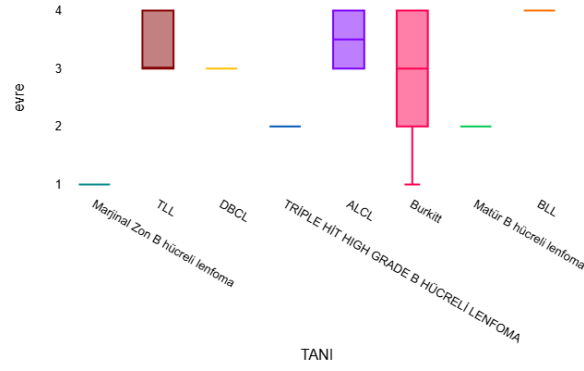
Hastaların 6'sı kız (% 18.2), 27'si erkek (% 82.8) idi. Ortalama tanı yaşı 8.47 ± 5.14 yıl, medyan izlem süresi 40.94 ± 29.79 aydı. En sık görülen başvuru şikayeti boyunda şişlik (n=8) idi. Burkitt lenfoma tanılı hastaların 5'i (%38.46) akut batın tablosu ile başvurdu. T lenfoblastik lenfoma tanılı hastaların 7'sinde (%87,57) ilk semptom dispne idi. Uzmanış ateş 9 hastada (%27.3) tanıda mevcuttu. Histopatolojik olarak hastaların 13'ü (% 39.4) Burkitt lenfoma, 8'i(% 24.2) T lenfoblastik lenfoma (TLL), 6'sı(% 18.2) Anaplastik büyük hücreli lenfoma (ALCL), 2'si(% 6) B lenfoblastik lenfoma (BLL), 4'ü diğer Non Hodgkin Lenfoma tipleri idi. 2 hasta Evre 1 (%5,56) idi, hastalarımızın 7'si (% 19.4) evre II, 12'si (% 33.3)evre III ve 12'si ise (% 33.3)evre IV tü. Tedavide evrelerine göre bir hasta hariç tüm hastalar BFM NonHodgkin Lenfoma kemoterapi protokolüne göre tedavi olarak kemoterapi aldı. Evre 1 gözde Marjinal Zon Lenfomalı hastamıza total eksizyon yapıldı, ek tedavi almadı. ALCL tanılı 2 hastaya ek olarak brentiksumab ve yine ALCL tanılı bir hastaya da nüks sonrası krizotinib verildi.

Tanı



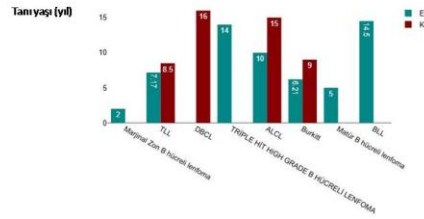
Non Hodgkin Lenfomalı hastalarımızın dağılımı

Evre



Non Hodgkin Lenfomalı hastaların tanı evreleri

Yaş ve Cinsiyet dağılımı



Hastalarımızın ortalama tanı yaşı dağılımı

İzlemde 4 (%12.1) hastada relaps/refrakter hastalık gelişti. 40 ay mediyen izlemde OS % 90.9, EFS % 87.8 idi. 3 hastamıza (2 relaps ALCL ve 1 Relaps/refrakter Burkitt lenfoma) Allojeneik Kemik iliği nakli yapıldı. Merkezimizin sonuçlarına bakıldığında, literatürle benzer şekilde en sık görülen histolojik grup Burkitt lenfoma idi. Literatürde de özellikle yüksek sosyoekonomik gelir düzeyli ülkelerde 5 yıllık sağkalım oranları %80'in üzerindedir. Bizim çalışmamızda da sonuçlar benzer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı lenfomaları, Non Hodgkin lenfoma

Pankreas Tutulumlu Non-Hodgkin Lenfoma Olgu Sunumu

Özlem Başoğlu Öner¹, Duygu Özkorucu Yıldırğan¹, Ali Ayçiçek¹, Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Esra Arslantaş¹, Ayşe Gonca Kaçar¹, Tuba Nur Tahtakesen Güçer¹, Özgü Hançerli¹, Saide Ertürk¹, Mehmet Cemal Dönmez¹, Deniz Büşra İnci¹

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

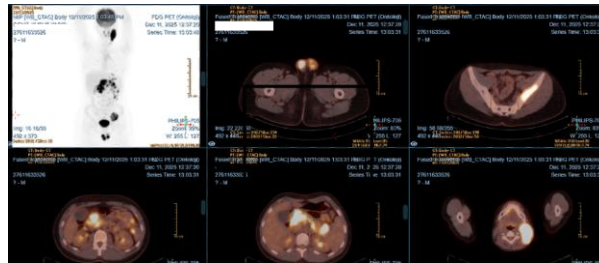
Özlem Başoğlu Öner / Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

GİRİŞ: Yirmi yaş altı kanser olgularının %6-8'ini Non-Hodgkin Lenfomalar (NHL) oluşturmaktadır. Pankreas tutulumu NHL olgularında az görülmesi nedeniyle başvurusu sırasında pankreatit klinik ve laboratuvar bulgularına sahip Burkitt lenfoma tanılı hastamızın izleminden elde ettiğimiz deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

OLGU: On dört yaşında erkek hasta, önce boynunda şişlik ardından karın ağrısı ve kilo kaybı şikayetleri üzerine başvurdu. Fizik muayenesinde sol servikal bölgede sert kıvamlı 6-7 cm boyutta fıkse kitle mevcuttu. Epigastrium ve sağ üst kadranda hassasiyet varken defans rebound yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde Ürik asit : 7,2 mg/dl LDH: 496 U/L Amilaz: 700 U/L Lipaz 1300 U/L GGT: 474 U/L idi. Boyun USG: Sol servikal bölgede 61x32x59 mm yoğun vaskülerite içeren kitle saptandı. Batın MR: Pankreas baş ve korpusunda daha belirgin, en büyükleri 33x38x57 mm multipl kitle saptandı. Periportal ve parakaval büyüğü 20x15 mm birkaç adet lenfadenopati (LAP); barsak anslarında nodüler lezyonlar izlendi. Testislerin parankimde birkaç adet nodüler ,sol asetabulum ve iliak kanatta yoğun diffüzyon kısıtlılığı gösteren lenfomanın kemik tutulumu ile uyumlu bulundu. Viral serolojik tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı. Servikal LAP biopsisinde TdT negatif c-myc ile %70 kuvvetli pozitif, Ki 67 > %95 B hücreli Yüksek gradeli malign lenfoma (Burkitt lenfoma) tanısı konuldu. Amilaz ve lipaz yüksekliği olan hastanın oral beslenmesi kesildi.

PET CT: Sol servikal, supraklavikular ve abdominopelvik bölgedeki kongremele LAP'ler, midenin her iki kruvatur boyunca yer alan nodüler lezyonlarda, rektum proksimalindeki nodüler lezyonda, sol iliak kemik asetabulumu kaplayan kemik metastazı alanlarında, testislerde yoğun patolojik FDG tutulumu tespit edildi(Şekil 1). Diafragmanın her iki bölgesinde yaygın tutulumu ve şiddetli karın ağrısı ve kusma semptomları olan Evre 3 Burkitt Lenfoma tanılı hastaya NHL BFM 2004 tedavi protokolü ön tedavisi başlandı. Tedavi başından 10 gün sonra karın ağrısı şikayeti kayboldu ve amilaz : 67U/L, lipaz: 21U/L e geriledi. Ön tedavi, AA24 ve BB24 tedavileri sonrasında çekilen PET CT de tüm FDG tutulum alanlarında belirgin regresyon izlendi.

Şekil 1



Servikal, supraklavikular ve abdominopelvik bölgelerdeki LAP'lerde, mide çevresinde yer alan nodüler lezyonlarda, rektum prosimalinde, sol iliak kemik asetabolomu kaplayan kemik metastazı alanlarında, testislerde yoğun patolojik FDG tutulumu izlendi

SONUÇ: NHL' da klinik tablo etkilenen bölgelere göre değişir. Birçok çalışmada pankreasın nadir görülen bir bölge olduğu belirtilmiştir. Pankreatit klinik bulguları olan hastalarda lenfoma ayırıcı tanı listemizde yer almalıdır. Ayrıca pankreatit bulguları olan malignite hastasında kemoterapiye başlama aşamasında hızlı davranılmasının önemini vurgulamak isteriz.

Anahtar Kelimeler: Lenfoma, pankreatit, adölesan

Prekürsör B-Hücreli Lenfoblastik Lenfomada Paraneoplastik Ağır Akut Motor Aksonal Nöropati ve Superior Sagittal Sinüs Trombozu

Aybike Koç¹, Şebnem Apaydın¹, Dildar Bahar Genç¹, Mustafa Oğur², Ercüment Petmezci², Hatice Derin³, Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Yoğun Bakım Kliniği, İstanbul, Türkiye

³SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Nöroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Aybike Koç / SBÜ Şişli Hamidiye Etfal SUAM, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Lenfoblastik lenfoma (LBL), çocukluk çağında agresif seyirli bir Non-Hodgkin lenfomadır. Kemik tutulumlu prekürsör B-hücreli alt tipi, Ewing sarkomu gibi küçük yuvarlak mavi hücreli tümörleri taklit edebilir. Çocukluk çağında paraneoplastik nöropati ile LBL birlikteliği daha önce bildirilmemiştir. Bu nadir birliktelik tedavi sürecini belirgin biçimde zorlaştırmakta ve bireyselleştirilmiş, multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir. Bu bildiride skapula kitlesi nedeniyle Ewing sarkoma ön tanısıyla yönlendirilen ve ağır nörolojik ve tromboembolik komplikasyonlarla seyreden prekürsör B-hücreli LBL olgusu sunulmaktadır.

OLGU:Sağ omuzda ağırlı kitle nedeniyle biyopsi sonrası Ewing sarkomu ön tanısı ile yönlendirilen 11,5 yaş kız hastaya Evre IV (TdT, PAX5, CD10 ve CD19 pozitif, FLI-1 ile zayıf pozitif, kemik iliği pozitif) prekürsör B hücreli LBL tanısı konuldu. Evreleme sürecinde ani gelişen ekstremitte güçsüzlüğü, öğürme refleksinde azalma, disfaji ve solunum güçlüğü izlendi. Hastaya hızla NHL-BFM-LBL 2012 protokolü başlandı. Beyin MR ve BOS incelemesinde tutulum saptanmazken, spinal MR’da klinik bulguları açıklamayan ve kord basısı yapmayan epidural lineer kitle görüldü. Elektromiyografide simetrik motor sinir tutulumu, paraneoplastik panelde GT1a/GT1b/GQ1b IgM pozitifliğiyle akut motor aksonal nöropati (AMAN) tanısı konuldu. Nörolojik tablo nedeniyle vinkristin verilemezken; BİPAP desteği, plazma değişimi, intravenöz immünoglobulin, pulse steroid uygulandı. Yoğun bakım izleminde sağ ve sol femoral-iliak venlerde katetere bağlı derin ven trombozu, ardından LMWH tedavisi altında dirençli konvülsiyonlar gelişti. Superior sagittal sinüs (SSS) trombozu saptanan hastada MTHFR C677T homozigot pozitifliği ancak nöropati için B kompleks vitamin alırken homosistein düzeyi normaldi. İndüksiyon tedavisi son 2 doz L-asparaginaz uygulanamadı. Proksimal kas güçsüzlüğü devam eden hastaya AMAN’a yönelik rituksimab uygulandı. İzlemde SSS’de rekanalizasyon sağlandı. Onkolojik açıdan tam yanıtı elde edilen hastamızda Protokol M tedavisi sürdürülmekte olup destekli yürüme dışında belirgin nörolojik sekel izlenmemektedir.

SONUÇ:Çocukluk çağında LBL ile ilişkili AMAN daha önce bildirilmemiştir. Erişkin kanserlerine eşlik eden paraneoplastik nöropatilerde standart kemoterapi protokollerinin modifikasyonu gerekebildiği ve immünmodülatör tedavilerin nörolojik iyileşmeye katkı sağladığı bildirilmiştir. Olgumuzda AMAN’a yaygın tromboembolik komplikasyonların eşlik etmesi klinik seyri daha da karmaşık hale getirmiştir. Kemoterapinin bireyselleştirilmesi, etkin antikoagülasyon ve immünoterapi ile hem nörolojik iyileşme hem de başarılı tümör yanıtı elde edilmiştir. Ayrıca çocukluk çağında kemik kökenli küçük mavi yuvarlak hücreli tümörlerin ayırıcı tanısında en sık Ewing sarkoma düşünülmeyle birlikte, LBL’nin de ayırıcı tanıda yer alması gerektiği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: pediatrik prekürsör B-hücreli lenfoblastik lenfoma, akut motor aksonal nöropati, superior sagittal sinüs trombozu

Şilotoraksla Başvuran Lenfoma Olgusunda Lynch Sendromu: Nadir Bir Birliktelik

Hayrullah Türkmen¹, Şerife Şebnem Önen Göktepe¹, Hamiyet Hekimci Özdemir¹, Begümhan Demir Gündoğan¹, Tuba Hilkey Karapınar¹, Yeşim Oymak¹, Bengü Demirağ¹

¹İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi - Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği

Hayrullah Türkmen / İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi - Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği

Şilotoraks, torasik duktustan geçen lenfatik akımın bozulması sonucu lenfatik sıvının interplevral boşlukta birimiyle ortaya çıkar. Mediastinal basıyla duktus torasikus bütünlüğünü bozan maligniteler şilotoraksa neden olabilir. Yapısal DNA mismatch tamir eksikliği sendromlarından Lynch Sendromu kalıtsal bir kanser sendromu olup, kolorektal ve endometriyal kanser gibi solid tümörlerle birliktelik gösterirken, hematolojik malignitelerle birlikteliği nadiren gösterilmiştir.

On yedi yaşında erkek olgu, dispne şikayetiyle acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde sol tarafta akciğer sesleri alınmadı. Direkt grafide kapalı sol sinüs ve geniş mediasten için çekilen kontrastlı toraks tomografisinde ön mediastende 6,5x4 cm kitle ve prevasküler alanda konglomere lenfadenopatiyle birlikte sol akciğerde masif plevral efüzyon izlendi. Pigtail kateterle drene edilen plevral sıvı şilotoraksla uyumlu (Trigliserid 865,9 mg/dL) bulundu. T hücreli lenfoblastik lenfoma tanısı alan olgunun kemik iliği ve BOS tutulumu saptanmadı. IgG değerinin yaşına göre düşük olması (205 mg/dL) nedeniyle immün yetmezlik paneli çalıştırıldı ve sonuçlar çıkana kadar ayda bir IVIG verilmesi uygun görüldü. NHL-BFM 2012 protokolüne göre tedavisi sürdürülen remisyonda hastamızda genetik analiz sonucunda otozomal resesif PMS2 mutasyonu (Lynch Sendrom 4) saptandı.

Torasik duktusun zedelenmesi sonucu lenfatik akımın bozulmasıyla ortaya çıkan şilotoraksın travmalar dışında en sık nedeni malign hastalıklardır ve çocuklarda lenfomaların çok küçük bir grubu şilotoraksla hastaneye başvurmaktadır. Lynch sendromu, otozomal dominant geçişli, DNA mismatch tamir genlerinden (MLH1, MSH2, MSH6, PMS2) birinde veya EPCAM geninde germline mutasyonu olan hastaları ve aileleri ifade eder. Ailesel kolorektal kanserin en yaygın nedeni olup endometriyal, mide, over, ince bağırsak, biliyer ve üriner sistem kanserleri için önemli risk faktörüdür. Hematolojik maligniteler için risk faktörü olup olmadığı belirsizdir. Literatürde yukarıda belirtilen tamir genlerinde mutasyon görülmesinin özellikle mediastinal T hücreli lenfomalar için yüksek risk olduğu ifade edilmektedir. Olgumuzda PMS2 mutasyonu saptanmasına rağmen aile öyküsünde malignite tanısı olan birey belirtilmemesi dikkat çekicidir. Bu durum aile bireylerine detaylı olarak aktarılmış ve kansere yatkınlık açısından risk altında oldukları konusunda bilgilendirilmişlerdir.

Şilotoraksla başvuran pediatrik vakalarda malignite ve özellikle lenfomalar mutlaka araştırılmalıdır. Tanı anında bakılan ve yaşa göre beklenen değerlerin çok altında saptanan IgG değerleri olası immün yetmezlikler açısından uyarıcı olmalıdır. Hematolojik malignitelerle sıklığı henüz belirsiz olsa da, bu vakalarda ailesel kanser yatkınlığı saptanabileceği, bu koşullarda hasta uygun tedaviler ile remisyona girerken, ailesinin sağlığının da korunabileceği unutulmamalıdır.

Anahtar Kelimeler: şilotoraks, lynch sendromu, PMS2, lenfoma

Pedriatrik Hodgkin Lenfoma Klinik Karar Verme Sürecinde Yapay Zeka Modellerinin Rolü: Çok Merkezli Performans Değerlendirmesi

Eray Akay¹, Selma Çakmakçı¹, Neriman Sarı¹, Özge Vural², Arzu Okur², Burça Aydın³, Faruk Güçlü Pınarlı²,
Neriman Sarı¹

¹ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı, Ankara
²gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı, Ankara
³hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Eray Akay / Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı, Ankara

Amaç: Yapay zeka (YZ) tabanlı dil modellerinin klinik bilgiye erişimdeki potansiyeli artsa da, karmaşık klinik senaryolardaki güvenilirlikleri belirsizdir. Bu çalışmada, Hodgkin Lenfoma (HL) özelindeki sorular aracılığıyla farklı YZ modellerinin performansını ve klinik karar verme sürecindeki rollerini değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: HL'ye yönelik 30 açık uçlu soru; ChatGPT, Claude ve Gemini modelleri tarafından yanıtlandı. Yanıtlar, üç merkezden altı pediatrik onkoloji uzmanı tarafından; doğruluk, anlaşılabilirlik, netlik, tutarlılık, halüsinasyon, risk, kaynak uygunluğu, üslup ve güncellik boyutlarında 5'li Likert ölçeğiyle puanlandı. Analizlerde Generalized Estimating Equations (GEE) modelleri kullanıldı.

Bulgular: Doğruluk değerlendirmesinde “tamamen doğru” yanıt oranları Claude'da %42,9, Gemini'de %31,7 ve ChatGPT'de %25,4 olarak belirlenmiştir. Çocuk onkolojisi gibi hata payının minimal olduğu alanda, yanıtların önemli bölümünün en yüksek doğruluk kategorisine ulaşamaması, bu sistemlerin klinik karar verme sürecinde tek başına yeterli güvenilirlikte olmadığını göstermektedir. Kaynak uygunluğu değerlendirmesinde “tamamen uygun” olarak puanlanan yanıt oranı Claude modelinde %37,3 ile en yüksek düzeydeyken, Gemini yanıtlarının %46,3'ü “kısmen uygun” olarak değerlendirilmiştir. Çocuk onkolojisinde kanıtı dayalı yaklaşımın temel belirleyici olduğu göz önünde bulundurulduğunda, yalnızca doğru bilgi sunulması değil, bu bilginin güvenilir ve güncel kaynaklarla desteklenmesi de klinik güvenlik açısından kritik önem taşımaktadır. Güncellik boyutunda “tamamen güncel” yanıt oranları modeller arasında görece homojen dağılmıştır (Claude %35,4; ChatGPT %32,3; Gemini %32,3). Güncellik oranlarının mutlak düzeyde sınırlı kalması, hızlı bilgi erişiminin tek başına yeterli olmadığını ve içerik doğruluğu ile klinik uygunluğun ayrıca değerlendirilmesi gerektiğini göstermektedir. Model performansının soru zorluk düzeyiyle değişkenlik gösterdiği saptanmış; özellikle yüksek zorluk derecesine sahip sorularda modeller arasında istatistiksel olarak anlamlı ayrışma belirlenmiştir ($p < 0.001$). Çok değişkenli analizlerde, yüksek zorluk düzeyindeki sorularda Claude modelinin; anlaşılabilirlik boyutunda 7,59 (OR=7,597), doğruluk boyutunda 3,96 (OR=3,962) ve netlik boyutunda 3,75 (OR=3,752) kat daha yüksek performans olasılığına sahip olduğu saptanmıştır. Buna karşın Gemini modelinin zorluk derecesiyle etkileşiminde anlamlı bir performans değişimi izlenmemiştir ($P > 0,05$). Bu bulgu, artan klinik karmaşıklığın yapay zekâ sistemlerinin performans farklılıklarını daha görünür hale getirdiğini göstermektedir.

Sonuç: Çalışma, YZ modellerinin HL klinik sorularında bilgi sunabildiğini ancak artan karmaşıklıkta doğruluk, güvenlik ve kaynak bütünlüğü açısından tutarsız kaldığını göstermektedir. Düşük hata toleransı nedeniyle, bu sistemlerin bağımsız bir karar aracı olarak kullanılması güvenli değildir. YZ yanıtları, klinik muhakemenin yerine geçmeyecek şekilde, ancak deneyimli uzman denetiminde destekleyici bir araç olarak konumlandırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik Onkoloji, Hodgkin Lenfoma, Yapay zeka, Büyük Dil Modelleri (LLM)

Hodgkin Lenfomada Nadir Görülen Bir Paraneoplastik Durum: Otoimmün Hemolitik Anemi

Cihan Önder¹, Aysha Gadashova¹, Eda Ataseven¹, Tülay Öztürk², Mine Hekimgil³, Mehmet Kantar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD

Cihan Önder / Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

Hodgkin Lenfoma(HL), çocukluk çağında görülen lenfomaların önemli bir bölümünü oluşturur ve güncel tedavi protokolleri ile sağkalım oranları %90'ın üzerindedir. Bununla birlikte HL, nadiren otoimmün sitopeniler ile birlikte görülebilir. Otoimmün hemolitik anemi(OİHA), HL ile ilişkili tanımlanmış ancak pediatrik yaş grubunda oldukça nadir görülen bir paraneoplastik durumdur. OİHA'nın patogenezi tam olarak aydınlatılmamış olmakla birlikte, tümör hücrelerine bağlı immün disregülasyon, otoantikor üretimi veya eritrosit antijenlerine karşı gelişen çapraz reaksiyon mekanizmaları suçlanmaktadır. Özellikle relaps döneminde gelişen hemolitik bulgular, altta yatan malign sürecin maskelenmesine veya tanısız gecikmeye neden olabilir.

Dokuz yaş, kız hasta tatil için Türkiye'ye gelişinden yaklaşık 20 gün boynunda progresif büyüme gösteren servikal LAP gelişmiş, son iki gün içinde peteşiyal döküntüler eklenmesi üzerine hasta acil servise başvurdu. Hastanın öyküsünden yaklaşık dört ay önce Almanya'da Hodgkin Lenfoma tedavisinin tamamlandığı, EuroNet protokolüne göre altı kür kemoterapi aldığı, radyoterapi almadığı öğrenildi. Hastanın başvurusunda BK: 3.000/mm³, Hb: 6.5 g/dL, Plt: 5.000/mm³, total bilirubin 1.7mg/dL, LDH 390U/L, ürik asit 6.5 mg/dL olarak ölçüldü; haptoglobin < 10 mg/dL bulundu ve Direkt Coombs testi ++++ pozitif saptandı. Viral serolojiler(EBV-DNA, CMV-DNA, Parvo IgM) negatifti. Periferik yaymada atipik hücre izlenmedi. Boyun ultrasonografisinde konglomere patolojik lenfadenopatiler, abdominal ultrasonografide hepatomegali saptandı. Hastada ön planda relaps HL?, Lösemi? düşünülerek kemik iliği aspirasyon/biyopsi ve lenf nodu biyopsisi önerildi; ancak aile kabul etmedi. Trombosit transfüzyonu sonrası kontrol Plt: 3.000/mm³; eritrosit transfüzyonu sırasında ateş ve titreme gelişmesi üzerine hemolitik reaksiyon düşünülerek işlem sonlandırıldı. Otoimmün hemolitik anemi? düşünülerek 1g/kg/gün dozunda, iki gün IVIG uygulandı. Tedavi sonrası trombosit değeri 43.000/mm³'e yükseldi ancak hemoglobin düşüşü devam etti. Hasta ailesi bu sefer biyopsiyi kabul etti. Hastaya lenf nodu biyopsisi ve kemik iliği aspirasyon/biyopsi yapıldı. Biyopsiden hemen sonra prednizolon tedavisi başlandı. Patoloji sonucu mikso sellüler HL gelen hastanın steroid ile sitopenisi gerilemeye başladı. Hasta bu aşamadan sonra transfere hazır hale geldiğinde Almanya'ya primer merkezine tedavi devamı için yönlendirildi.

HL ile ilişkili OİHA nadir olmakla birlikte özellikle relaps döneminde akılda tutulmalıdır. Literatürde OİHA'nın tanı anında, relapsta veya daha nadiren HL'nin öncesinde gelişebileceği bildirilmiştir. OİHA genellikle standart immünsüpresif tedavilere kısmi yanıt verirken, kalıcı düzelme çoğunlukla altta yatan malignitenin etkin tedavisi ile sağlanmaktadır. Relaps HL öyküsü olan çocuk hastada açıklanamayan hemoliz, pozitif Direkt Coombs testi ve transfüzyon refrakter sitopeni varlığında paraneoplastik OİHA düşünülmelidir. Bu olgu, hematolojik bozuklukların altta yatan onkolojik sürecin erken göstergesi olabileceğini ve multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: otoimmün hemolitik anemi, Hodgkin lenfoma, paraneoplastik sendrom

Extrameduller Myeloid Sarkom ve KRAS Mutasyonu

İremnaz KARAHAN¹, Simge ÇINAR ÖZEL¹, Suat Hilal AKI², Nil ÇOMUNOĞLU², SebuK KURUOĞLU³,
Süheyla OCAK¹

¹IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

³IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı

İremnaz KARAHAN / IUC-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Myeloid sarkom (Ekstramedüller Akut Myeloid Lösemi-EML), miyeloid prekürsör hücrelerin ekstramedüller dokularda tümöral proliferasyonu ile karakterize nadir bir hematolojik malignitedir. Pediatrik yaş grubunda izole olarak ya da akut miyeloid lösemi (AML) ile eş zamanlı ortaya çıkabilir. Kemik iliği tutulumu saptanmayan olgularda klinik prezentasyonun atipik olması nedeniyle tanı ve tedavide güçlükler yaşanmaktadır.

Yirmi bir aylık kız hasta, yaygın cilt-cilt altı şişlikler ve pansitopeni bulgularıyla başvurdu. Fizik muayenede sol frontal bölge, abdomen ön duvarı, ekstremitelerde kırmızı-mor renkli, subkutan yaklaşık 6x7 cm boyutlarında kitlesel lezyonlar dışında organomegali ve lenfadenopati saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde anemi ve belirgin nötropeni mevcuttu. Görüntüleme çalışmalarında tariflenen bölgelerde cilt-cilt altı dokulardaki kitlesel lezyonlara ek sol sürrenal lojdan kaynaklanan orta hatta uzanan, vasküler yapıları çevreleyen 5*5 cm boyutlarında kitle ve lenfadenopati izlendi.Radyolojik ve klinik bulguları öncelikle nöroblastom lehine düşünülen hastanın kemik iliği aspirayonunda %4-5, kemik iliği biyopsisinde %12 oranında mor sitoplazmalı, büyük blastik hücreler görüldü.Eş zamanlı cilt altı ve batın içi kitleden alınan tru-cut biyopsi örneklerinde ise CD33, CD99 ve LCA pozitifliği saptandı ve hasta myeloid sarkom tanısı aldı. PET-MR değerlendirmesinde cilt altı ve batın içi kitlelerde, tutulumun yanı sıra supra ve infradiyafragmatik lenf nodlarında, dalakta ve kemik iliğinde diffüz artmış metabolik aktivite izlendi.Kemik iliği sitogenetik analizde belirgin klonal anomali izlenmezken, yeni nesil dizilemede (subkutanöz nodül ve abdominal kitle, %80 tümör içeriği) K-RAS aktive edici mutasyon p.Q61H (VAF %47), ASXL1 inaktive edici mutasyon p.E947Vfs*5 (VAF%45) saptandı.K-RAS mutasyonun somatik yüksek VAF oranı nedeniyle germline RAS mutasyonu açısından inceleme gönderildi.Hasta, BFM-AML 2019 protokolüne göre standart risk grubunda değerlendirilerek tedaviye alındı.İndüksiyon tedavisi sonrası kemik iliğinde tam remisyona sağlanırken, ekstramedüller lezyonlarda tama yakın anatomik ve metabolik yanıt gözlemlendi. Hasta remisyonda tedavisine devam etmektedir.

Myeloid Sarkom Hasta Görüntüsü



Kranial BT Görüntüsü



Sürrenal Kaynaklı Kitle Abdominal BT Görüntüsü



Bu olgu, minimal kemik iliği tutulumu ile seyreden ve yaygın ekstramedüller tutulum gösteren myeloid sarkomun atipik prezentasyonunu ve tanısal güçlüklerini ortaya koymaktadır. Hasta yaşı ve batın yerleşimli kitle nedeniyle öncelikle solid tümörler için daha tipik bir klinik tablo ile tanı alan olguda ek olarak son dönemde EML patogenezinde rol oynadığı bildirilen ve hedef tedaviler için aday olarak düşünülen K-RAS mutasyonu da gösterilmiştir. Nadir olsa da EML nin solid tümör kliniği ile getirilen çocuklarda akla getirilmesi erken tanı ve tedavi için önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Extrameduller Myeloid Sarkom, AML, K-RAS Mutasyonu

Başlangıçta BOS Negatifliği ile Seyreden Santral Sinir Sistemi Relapsı: T-Lenfoblastik Lenfomalı Bir Çocukta Tanısal Güçlük

Ege Eruçar¹, Özlem Başoğlu Öner², Mehmet Cemal Dönmez², Sibel Tekpınar Akgündüz², Ali Ayçiçek²

¹Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji

Ege Eruçar / Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Amaç:T-lenfoblastik lenfomada (T-LBL) santral sinir sistemi (SSS) relapsı nadir görülmekle birlikte atipik nörolojik bulgularla prezente olabilir. Başlangıçta beyin omurilik sıvısının (BOS) negatif olması tanıyı geciktirebilir. Bu olguda periferik fasiyal paralizi ile ortaya çıkan ve ilk BOS incelemesinde tutulum saptanmayan SSS relapsının tanısal süreci sunulmuştur.

Olgu:On yaşında erkek hasta boyunda şişlik ile başvurdu. Fizik muayenede servikal lenfadenopatiler, laboratuvarında nötropeni mevcuttu. Görüntülemelerde anterior mediastinal kitle saptandı ve eksizyonel biyopsi ile T-LBL tanısı konuldu. Tanı anında kemik iliği ve SSS tutulumu yoktu. Orta risk grubu olarak değerlendirilerek ALL-ESCP 2022 protokolü başlandı.Protokol IA sırasında baş ağrısı gelişmesi üzerine yapılan görüntülemelerde sağ transverse sinüs ven trombozu saptandı ve üç ay enoksaparin tedavisi verildi. Takipte tromboze alanda akım izlenmesi üzerine tedavi sonlandırıldı. Tedavi sürecinde mediastinal kitlenin tam regresyon gösterdiği izlendi ve hasta idame tedavisine (merkaptopürin-metotreksat) alındı.

İdamenin 10. haftasında hastada sol periferik fasiyal paralizi gelişti. Yapılan kemik iliği aspirasyonu ve lomber ponksiyon incelemelerinde patoloji saptanmadı. Ancak devam eden baş ağrısı nedeniyle 10 gün sonra tekrar edilen BOS incelemesinde lenfoid blastlar görüldü. Flow sitometrik analizde T-hücre belirteçleri pozitif saptandı ve BOS minimal rezidüel hastalık oranı %78 bulundu. Hasta çok erken SSS relapsı olarak değerlendirilerek allojenik kök hücre nakli planlanmak üzere transplantasyon merkezine yönlendirildi.

Sonuç:Periferik fasiyal paralizi, T-LBL’de SSS relapsının erken bulgusu olabilir. İlk BOS’un negatif olması tanıyı dışlamaz. Klinik şüphe varlığında tekrar değerlendirme yapılması erken tanı ve tedavi açısından kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Non Hodkin Lenfoma, Relaps akut lenfoblastik lösemi, Santral sinir sistemi, Pediatrik onkoloji

Pedriatrik Medulloblastomda Klinik Risk Gruplarına Göre Sağkalım Sonuçları: Retrospektif Tek Merkez Deneyimi

Gizem Zengin Ersoy¹, Begüm Koç¹, Dilşad Koca¹, Murat Elli¹, Suar Çakı Kılıç¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji ve Çocuk Kemik İliği Nakil Bölümü

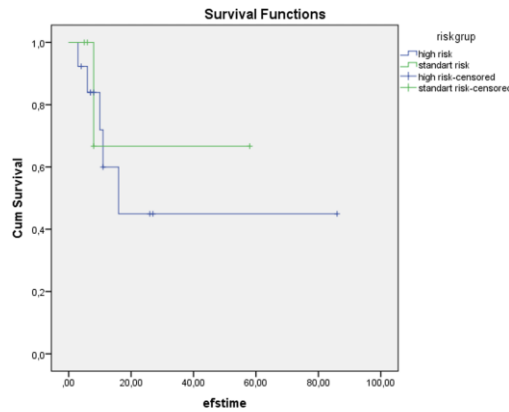
Gizem Zengin Ersoy / Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji ve Çocuk Kemik İliği Nakil Bölümü

Amaç:Medulloblastom, çocukluk çağının en sık görülen malign santral sinir sistemi tümörlerinden biridir. Güncel tedavi yaklaşımlarında hastalar klinik özelliklerine göre risk gruplarına ayrılarak risk-adapte tedavi protokolleri uygulanmaktadır. Bu çalışmada, merkezimizde izlenen pediatrik medulloblastom hastalarında klinik risk gruplarına göre sağkalım sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

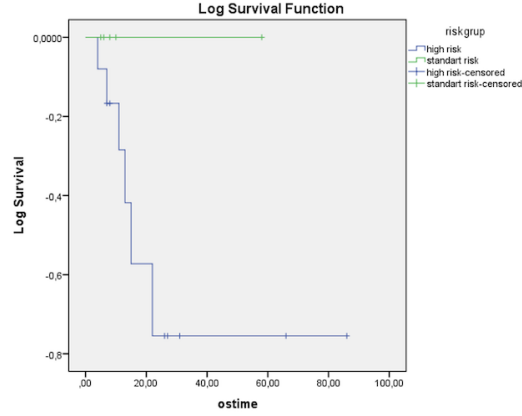
Yöntem:Merkezimizde 2018–2025 yılları arasında tanı alarak tedavi edilen pediatrik medulloblastom hastaları retrospektif olarak incelendi. Demografik veriler, tanı yaşı, metastaz durumu, cerrahi rezeksiyon derecesi, tedavi özellikleri ve takip sonuçları hasta dosyalarından elde edildi. Hastalar; tanı yaşı, metastaz varlığı ve cerrahi rezeksiyon derecesine göre standart risk ve yüksek risk gruplarına ayrıldı. Genel sağkalım (overall survival, OS), tanı tarihinden ölüm veya son takip tarihine kadar geçen süre olarak tanımlandı. Olaysız sağkalım (event-free survival, EFS) ise tanı tarihinden nüks, progresyon veya ölüme kadar geçen süre olarak hesaplandı. Sağkalım analizleri Kaplan–Meier yöntemi ile yapıldı.

Bulgular:Toplam 18 hasta (8 kız, 10 erkek) çalışmaya dahil edildi. Medyan tanı yaşı 96 ay idi. Hastaların 5'i (%27,8) standart risk, 13'ü (%72,2) yüksek risk grubunda yer aldı. Medyan takip süresi 12 ay olarak hesaplandı. Takip süresi boyunca standart risk grubunda ölüm izlenmezken, toplam 6 ölümün tamamı yüksek risk grubunda gerçekleşti. Tüm kohortta ortalama OS 22 ay, ortalama EFS 17 ay olarak bulundu. Kaplan–Meier sağkalım analizinde standart risk grubunda daha iyi sağkalım eğilimi izlendi. Standart risk grubunda olay izlenmemesi nedeniyle medyan sağkalım süresi hesaplanamadı. Toplam 6 hastada (%33,3) nüks saptandı; nükslerin 5'i yüksek risk grubunda (%38,4), 1'i standart risk grubunda (%20) görüldü.

Şekil 1: Olaysız Sağkalım



Şekil 2: Genel Sağkalım



Sonuç:Bu tek merkezli retrospektif çalışmada, pediatrik medulloblastom hastalarında klinik risk sınıflamasının sağkalım sonuçlarını ayırt etmede klinik olarak anlamlı olduğu gösterilmiştir. Küçük örneklem büyüklüğü ve sınırlı takip süresi çalışmanın kısıtlılıkları olmakla birlikte, mortalite ve nükslerin ağırlıklı olarak yüksek risk grubunda izlenmesi risk-adapte tedavi yaklaşımlarının önemini desteklemektedir. Bulguların daha geniş, çok merkezli çalışmalarla doğrulanması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Medulloblastom, Sağkalım, Risk Grubu

Ekstranöral Metastazın Nadir Bir Formu: Kemik İliği Tutulumu Gösteren Medulloblastom Olgusu

Fatma Aslan¹, Özkan Aydın²

¹Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

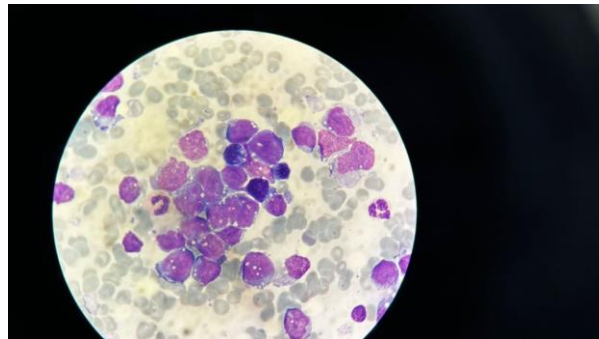
²Erzurum Şehir Hastanesi, Tıbbi patoloji Bölümü

Fatma Aslan / Erzurum Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

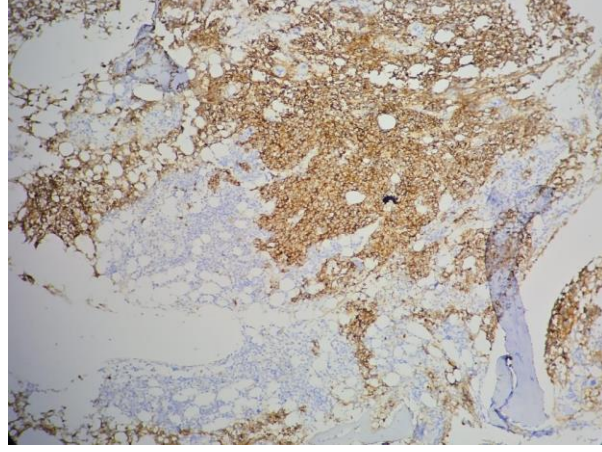
Giriş: Medulloblastom (MB), çocukluk çağının en sık görülen malign merkezi sinir sistemi (MSS) tümörüdür. Genellikle beyin omurilik sıvısı (BOS) yoluyla leptomeningeal yayılım görülür, MSS dışı (ekstranöral) metastazlar hastaların sadece %1-5'sinde görülür. En sık metastaz bölgeleri kemik ve lenf nodlarıdır; kemik iliği tutulumu ise literatürde oldukça nadir raporlanmaktadır. Bu sunumda, kemik iliği metastazı ile seyreden atipik bir medulloblastom olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: 16 yaş 3 aylık kız hasta başağrısı ve kusma şikayetiyle başvurduğu dış merkezde yapılan görüntülemelerde serebellum sol yarısında, 4. ventriküle uzanan kitle saptanması nedeniyle farklı merkezlerde 2 kez opere olmuş, total kitle eksizyonu yapılmış. Patoloji sonucu; yaygın nodülerite gösteren DSÖ grade 4 medulloblastom (fokal anaplazi içeren) olarak raporlanmış. Tanıda medulla spinaliste tutulum saptanmamış, BOS sitolojisinde atipik hücre görülmemiş. Postop görüntülemelerinde rezidü kitle görülmemiş. Postop 1. ayında adjuvan radyoterapi başlanması planlanan hasta eş zamanlı kemoterapi planı için tarafımıza başvurdu. Hastaya kraniyospinal (toplam doz 54 Gy) radyoterapi ve eş zamanlı haftalık vincristin tedavisi verildi. Radyoterapi sonrası hastaya sisplatin (75 mg/m²/gün) + vincristin (1,5 mg/m²/gün) + siklofosamid (1000 mg/m²/gün, 2 gün) içeren 6 kür kemoterapi verildi. Tedavi kesiminde 7 mm rezidü kitle şüphesi mevcuttu, 2 ay sonra MR'da rezidü kitle boyutunda artış görülmedi. Tedavi kesimi 5. ay kontrol görüntülemelerinde rezidü kitle boyutunda artış ve medullospinaliste metastatik odaklar görüldü. Hastanın tetkiklerinde pansitopenisi ve LDH yüksekliği olması nedeniyle kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda rozet formasyonu yapan blastik hücre infiltrasyonu görüldü. (resim 1) Kemik iliğinden çalışılan flow sitometride atipik hücrelerde CD45 pozitifliği olmadığı görüldü. Hastanın eş zamanlı alınan kemik iliği biyopsisinde diffüz dağılım paternine sahip bazıları nükleollü dar sitoplazmalı atipik hücre infiltrasyonu görüldü. İmmunohistokimyasal çalışmada atipik hücrelerde Sinaptofizin kuvvetli pozitif, NSE fokal zayıf pozitif, diğer markerlar negatif görüldü. (resim 2) Mevcut bulgular medulloblastom infiltrasyonu ile uyumlu bulundu. Hastaya irinotekan+siklofosamid+temozolamid+etoposid içeren kemoterapi şeması verildi. Ancak hasta kemoterapiden 1 ay sonra transfüzyona dirençli sitopeni ve febril nötropeni nedeniyle ex oldu.

Resim 1: Kemik iliği aspirasyonunda rozet formasyonu yapan atipik hücreler



Resim 2: Kemik iliği biyopsisinde yaygın sinaptofizin pozitifliği



Sonuç: Ekstranöral metastaz tüm medulloblastom tanılı hastalarının yaklaşık %1-5'inde görülür ve kötü prognoz ile ilişkilendirilmektedir. Bizim hastamızda olduğu gibi dirençli sitopeni ve LDH yüksekliği varlığında nadir olsa da kemik iliği tutulumu ön tanılarda yer almalı ve kemik iliği biyopsisi ile tanıya varılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: medulloblastom, ekstranöral metastaz, pansitopeni

KIAA 1549-BRAF Füzyonu Bulunan Spinal Piloitik Astrositom Olgusunda Hayat Kurtarıcı MEK İnhibitor Cevabı

Fatma Betül Çakır¹, Rumeysa Tuna Deveci¹, Gülçin Bozbeyoğlu²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

²Göztepe Prof Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi, Radyoloji Bölümü

Fatma Betül Çakır / İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

Amaç: Piloitik astrositom, düşük dereceli bir tümör olup, çoğu olguda, tam rezeksiyon veya kemoterapiye iyi cevap vermektedir. Ancak tekrarlayan veya tutulum yeri itibariyle cerrahi yapılamayan ve hayati fonksiyonları bozan olgularda konvansiyonel kemoterapi seçenekleri yetersiz kalabilmektedir. Burada, tüm spinal kordon boyunca kitlesi saptanan bir pilositik astrositom olgusunda KIAA1549-BRAF füzyonu pozitif olarak sonuçlandı. Hastaya MEK inhibitörü Trametinib başlandı ve ilk ayın sonunda klinik cevap ve 3. Ayın sonunda radyolojik kısmi cevap alındı. Olgu, kemoterapinin yetersiz kaldığı pilositik astrositomda, bu mutasyon varlığında kullanılan MEK inhibitör cevabının, hayati derecede önemli olduğunu göstermesi açısından sunulmuştur

Metod: Bilinen tanılı hastalığı olmayan 1 yaş 9 ay erkek hasta 20 gün önce başlayan baş boyun hareketlerinde kısıtlılık ve huzursuzluk şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş. Hastanın servis yatışı yapılmış olup takiplerinde alt ekstremitte kuvvet kaybı gelişmiş, üst ekstremitteye doğru progresse olmuş. Hasta, akut demyelinizan hastalık, Guillan-Barre sendromu, ve transverse myelitis ön tanıları ile çocuk yoğun bakım servisinde bir süre takip yapıldığı sırada, yapılan manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde spinal aksta bası yapan kitle görülmesi üzerine anti-ödem tedavisi başlanmış ve biyopsi alınarak tarafımıza yönlendirilmiş. Patoloji sonucu pilositik astrositom tanısı alan hastanın merkezimizde çekilen kranyal ve spinal görüntülemelerinde, serebral bölgede bir kitlesinin olmadığı, lateral ventriküller, 3. ve 4. ventriküllerde dilatasyon ve hidrosefali bulunduğu, kitlesel lezyonların bulbusta başladığı ve tüm servikotorasik bölgede ve lumbosakral bölgede devam ettiği, tüm spinal kanal boyunca değişken kontrastlanan bir natürde seyrettiği saptandı.

Sonuç: Haftalık vinkristin + Carboplatin tedavisi başlanan ancak bu tedavi altında da, nörolojik defisiti ilerleyen ve trakeostomi ve perkutan gastrostomi açılmak zorunda kalan hastanın KIAA1549-BRAF füzyonu pozitif sonuçlandığından, MEK inhibitörü Trametinib başlandı. İlk 10 günün sonunda, ağrıları ve huzursuzluğu azalan hastanın, ilk ayın sonunda bacak hareketleri arttı. Görüntülemelerinde ilk aylarda, kitlenin kontrast tutulumunun azaldığı, 3. ve 6. Ayında çekilen görüntülemelerde, kitlenin regrese olduğu saptandı. Halen 11 aydır Trametinib kullanan hasta, kendi başına oral beslenmekte ve üst ekstremitte, boyun ve sırt hareketleri ile sağa sola dönebilmekte ve oyunlar oynayabilmektedir.

Tartışma: Genetik mutasyonların ortaya çıkarılması ve bu mutasyonlara karşılık gelen inhibitör tedaviler, cerrahi tedavinin mümkün olmadığı olgularda, yüz güldürücü cevaplar alınmasına aracılık yaparak hayat kurtarıcı sonuçlar sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: pilositik astrositom, spinal, KIAA 1549-BRAF füzyonu, MEK inhibitörü, Trametinib

Joubert Sendromunda Tanımlanan İlk Yüksek dereceli Gliom Vakası

Cengizhan Elmas¹, Fatma Tuba Yıldırım¹, Firdevs Aydın¹, Onur Mert Çelik¹, Gürses Şahin¹, Haktan Bağış Erdem¹, Şule Yeşil¹

¹Etlik Şehir Hastanesi Pediatrik Onkoloji ve Hematoloji Bölümü

Cengizhan Elmas / Etlik Şehir Hastanesi Pediatrik Onkoloji ve Hematoloji Bölümü

GİRİŞJoubert Sendromu (JS) nadir görülen nörogelişimsel bozukluktur. Kalıtımı otosomal resesif olsa da, nadir vakalarda X'e bağlı ve otozomal dominant formların da görüldüğü bildirilmiştir. Patognomonik 'Molar Tooth Sign' bulgusu aksial kranial MRI görüntülemelerde anormal derin yerleşimli interpedinküler fossa, belirgin süperior serebellar pedinküller, serebellar vermisin aplazisi ile kendisini gösteren beyin sapı ve serebellumun gelişimsel malformasyonudur (Şekil 1).

Şekil 1



Şekil 1: Patognomik Molar tooth, Beyaz ok: Süperior pedinküller Siyah Ok:İnperpedinküler fossa

OLGU Şiddetli baş ağrısı nedeniyle acile başvuran 5 yaşındaki kız hastanın yapılan kranial görüntüleme incelemelerinde; 55x60 mm kistik , nekrotik, solid yapılar içeren ve şifte neden olan frontotemporal kitle tespit edildi. Fizik incelemesinde ciltte 15'den fazla cafe au lait lezyonu, bir adet siyah nevüs ve 5 adet hipopigmente lezyon saptanan (şekil 2) hastaya beyin cerrahisi tarafından acil total kranial kitle rezeksiyonu yapıldı. Hastanın özgeçmişinde nörogelişimsel bir defekt bulunmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne-baba akrabalığı ve kolon kanseri öyküsü olan hastaya rasopatiler açısından genetik çalışma planlandı.

Şekil 2 Cilt bulguları



Tümör dokusunun patolojik ve moleküler incelemesinde; yüksek dereceli glial tümör, BRAF c.2083G > A (p.Glu695Lys) ve KRAS c.38G > A (p.Gly12Asp) mutasyonları izlendi. Genetik analiz sonucunda hastanın JS tip 23 olduğu raporlandı. Hastaya operasyon sonrası tümör lojuna radyoterapi ve eş zamanlı temozolomid tedavisi uygulandı. Radyoterapi sonrası 6 kür temozolomid ve lomustin kemoterapisi verilen hasta bir yıldır remisyonda izlenmektedir.

TARTIŞMAJS ve kanser ilişkisine baktığımızda günümüze kadar literatürde bir Burkitt lenfoma (t8:14) vakası, 1 larenkste lenfanjiom vakası, dilde papiller kistadenom ile pankreas ve overde kistlerin olduğu vakalar raporlanmıştır. Olgumuzda BRAF ve KRAS mutasyonu birlikteliği görülmüştür. Bu birliktelik çok nadirdir. Erişkinlerde akciğer ve kolon kanserlerinde gösterilmiştir. BRAF ve KRAS her ikisi de onkogendir. RAS/RAF/MEK/MAP yolağını etkilerler. Birlikte görülen olgularda BRAF mutasyonun MEK inhibitörlerine duyarlı olabileceği, ancak RAS mutasyonunun ise daha agresif seyreden vakalar olduğu ve hedeflenmiş tedavilere dirençli vakalar oldukları bildirilmiştir. SONUÇHastamız Joubert sendromunda literatürde ilk bildirilen beyin yüksek dereceli glial tümör olgusudur. Tümör dokusunda BRAF ve KRAS mutasyonu birlikteliği gösterilmesi nedeniyle de hastamız literatüre katkı açısından sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Joubert Sendromu 23, High Grade Gliom, BRAF-KRAS birlikteliği

Çok Tabakalı Rozetler İçeren Embriyonel Tümör: Üç Yaşında Erkek Olgu

Firdevs Aydın¹, Fatma Tuba Yıldırım¹, Cengizhan Elmas¹, Onur Mert Çelik¹, Volkan Köse¹, Şule Yeşil¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Firdevs Aydın / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

GirişÇok tabakalı rozetler içeren embriyonel tümör (ETMR), santral sinir sisteminin nadir görülen, yüksek dereceli ve oldukça agresif bir embriyonel tümördür. Yüksek proliferatif kapasiteye sahip olup yoğun multimodal tedavi gerektirir. ETMR çoğunlukla 3 yaş altındaki çocuklarda görülür ve supratentoryal yerleşim eğilimindedir. Klinik seyir sıklıkla nüks, tedavi toksisiteleri ve enfeksiyöz komplikasyonlarla karmaşık hale gelebilir. Bu çalışmada ETMR tanılı, cerrahi sonrası rezidüel kitle saptanmaksızın uygulanan adjuvan kemoterapi ve radyoterapi tedavileri ile, tedaviye bağlı komplikasyonların multidisipliner yaklaşımla yönetimi ve yakın radyolojik izlem altında kötü prognozlu olmasına rağmen remisyonda takip edilen bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu SunumuÜç yaşında erkek hasta, yüksekte düşme sonrası nöbet geçirmesi nedeniyle hastanemize başvurdu. Yapılan görüntülemelerde sol paryetooksipital kitle saptandı. Opere edilen hastanın patolojisi;çok tabakalı rozetler içeren embriyonel tümör olarak sonuçlandı. Postoperatif erken dönem kontrastlı kraniyal görüntülemelerde rezidü lehine belirgin bulgu izlenmedi. Hastaya radyoterapi ile birlikte haftalık vincristin tedavisi başlandı. Yaklaşık 1 ay radyoterapi aldıktan sonra kemoterapi tedavisi başlandı. Çoklu kürlere (vinkristin, etoposid, siklofosfamid ve sisplatin içeren protokoller) ile 16 hafta tedavi edildi. Tedavi süresince dirençli trombositopeni, nötropenik ateşle seyreden enfeksiyonlar ve vincristine bağlı periferik nöropati komplikasyonları görüldü. Destek transfüzyonları, enfeksiyon yönetimi, fizik tedavi ve rehabilitasyon ile klinik stabilizasyon sağlandı. Hasta 28 haftalık oral siklofosfamid ve haftalık vinorelbin idame tedavisi sonrası yaklaşık 3 aydır görüntülemeler ile remisyonda takip edilmektedir.

TartışmaBu olgu, embriyonel tümörlerin agresif doğasını ve tedavi sürecinin komplikasyonlara açık olduğunu göstermektedir. Özellikle uzamış kemoterapi sürecinde hematolojik toksisite, nötropenik enfeksiyonlar, periferik nöropati gibi nörotoksik yan etkiler, radyolojik olarak rekürrens şüphesi oluşturan postoperatif değişiklikler klinik yönetimi zorlaştıran faktörlerdir.ETMR'lerde maksimal cerrahi rezeksiyon sonrası uygun hastalarda radyoterapi ve yoğun kemoterapi temel tedavi yaklaşımını oluşturur. Ancak küçük yaş grubu nedeniyle tedavi toksisiteleri dikkatle yönetilmelidir.

SonuçÇok tabakalı rozetler içeren embriyonel tümörler erken çocukluk çağında agresif seyirli olup multidisipliner yaklaşım gerektirir. Bu olgu; cerrahi, kemoterapi, radyoterapi ve yoğun destek tedavilerinin entegre edildiği, komplikasyonlarla seyreden ancak yakın izleme sürdürülen bir tedavi sürecini ortaya koymaktadır. Tedaviye bağlı hematolojik ve enfeksiyöz komplikasyonların erken tanı ve etkin yönetimi prognoz açısından kritik öneme sahiptir. Ayrıca tedavi sonrası ilk yıllarda yüksek rekürrens oranları nedeniyle hastaların görüntüleme yöntemleri ile yakın takip edilmesi gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: embriyonel, beyin, tümör, malign

Suprasellar Alanda Piloitik Astrositom Olgusunda Trametinib Tedavisi

Dr. Öğr. Üyesi Şifa Şahin¹, Uzm.Dr. Yasin Yılmaz², Uzm. Dr. Hüseyin Emre Dağdeviren³, Doç.Dr.Şeref Buğra Tunçer⁴, Doç. Dr. İbrahim Eker¹, Prof. Dr. Deniz Tuğcu²

¹Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi,Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi,İstanbul Tıp Fakültesi,Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi , Beyin Ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

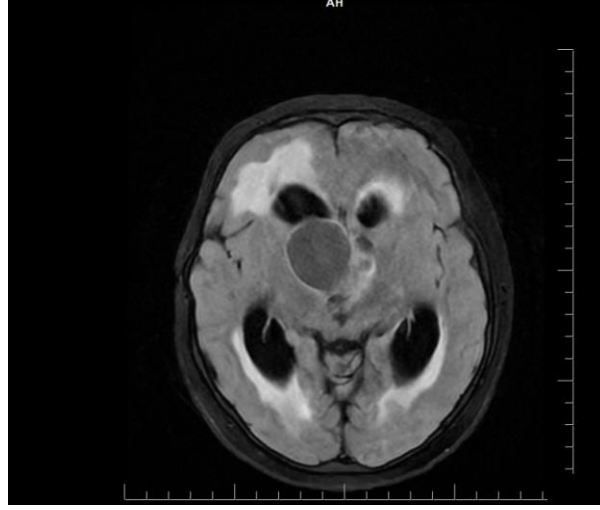
⁴İstanbul Üniversitesi ,İstanbul Tıp Fakültesi, Temel Onkoloji Anabilim Dalı

Dr. Öğr. Üyesi Şifa Şahin / Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi,Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bilim Dalı

Suprasellar pilositik astrositom, çoğunlukla çocukluk çağında görülen, optik kiazma/hipotalamus yerleşimli, düşük dereceli gliomdur. Sıklıkla görme kaybı ile endokrin disfonksiyon görülmektedir. Cerrahi rezeksiyon mümkün olduğunda tercih edilmekle birlikte suprasellar yerleşim nedeniyle subtotal çıkarılabilen vakalar sıktır. Klinik gereklilik durumunda kemoterapi veya hedefe yönelik tedaviler uygulanır.. BRAF yolak aktivasyonu (özellikle KIAA1549-BRAF füzyonu) patogeneizde önemli rol oynar ve moleküler hedefli tedaviler açısından klinik önem taşır. Bu olguda yeni nesil dizileme (NGS) çalışmaları ile hedefe yönelik tedavilerin öneminin vurgulanması hedeflenmiştir.

Bilinen hastalığı olmayan on yaşında erkek çocuk; sağ gözde kayma, uyuklama ve halsizlik nedeni ile başvurmuş. Kranial manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde suprasellar yerleşimli optik kiazmaya bası oluşturan 5,2 cm boyutunda kitle lezyonu saptanarak subtotal çıkarılmış. Resim.1 Patoloji sonucunda pilositik/pilomiksoid astrositom lehine rapor edilmiş. Hastanın kliniğinde sağ göz total görme kaybı gelişmiş ve panhipopituitarizm ile çocuk endokrinoloji tarafından levotiroksin sodyum, desmopressin asetat ve hidrokortizon replasmanları başlanmıştır. Takibinin ikinci yılında uyuklama ve halsizliğin tekrar etmesi ile MR görüntüleme rezidü kitlede progresyon saptanarak tekrar cerrahi çıkarım yapılmıştır. Tekrarlanan patoloji sonucunda da düşük dereceli glial tümör olması ile radyoterapi planlanmayan hasta izleme alınmıştır. Son bir yılda yaklaşık 3 cm kitlesel lezyon ile stabil olarak izlenen hasta sol gözde ciddi görme kaybı, halsizlikte artış şikayeti ile kliniğimize başvurdu. MR görüntülemesinde kitle lezyonu 3,5 cm ölçüldü ve ciddi hidrosefali saptandı. Klinik ve radyolojik progresyon saptanan hastaya total görme kaybı riski nedeniyle cerrahi eksizyon yapılmaksızın ventriküloperitoneal şant takıldı. Patolojik örneklerinde NGS çalışıldı. , KIAA1549 geni exon 16 ile BRAF geni exon 11 bağlantı bölgeleri arasında %21.5 oranında füzyon görüldü. Multidisipliner konsey kararı ile hastaya trametinib 0,025 mg/kg/g başlandı. Tedavinin birinci haftasında yüzünde ilaç erüpsiyonu oldu ancak semptomatik tedavi ile geriledi. Üç ay sonraki MR görüntülemesinde kitlede %33 gerileme elde edildi. Hasta stabil takip edilmekte; okul sürecine devam etmektedir.

Resim.1



BRAF yolak aktivasyonu taşıyan düşük dereceli gliomlarda MEK inhibitörü trametinib, özellikle optik yol/suprasellar yerleşimli pilositik astrositomlarda anlamlı radyolojik yanıt ve hastalık kontrolü sağlamıştır . Çok merkezli pediatrik serilerde trametinib ile parsiyel yanıt ve stabil hastalık oranlarının yüksek olduğu, progresyonsuz sağkalımın uzadığı bildirilmiştir. Bu veriler doğrultusunda, suprasellar pilositik astrositumlu bu olguda trametinib yanıtı literatürle uyumlu, hedefe yönelik tedavi başarısını destekleyen bir klinik sonuçtur.

Anahtar Kelimeler: Pilitik astrositom, trametinib, NGS, BRAF

Birinci Trimester Dönemindeki Çevresel Maruziyetlerin Beyin Tümörü Oluşumuna Etkisinin Ege Üniversitesindeki Hastalar Üzerinden Değerlendirilmesi

Öykü Erdal¹, Eda Ataseven², Serra Kamer³

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi ABD

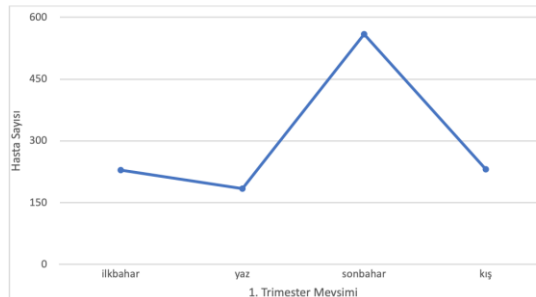
Öykü Erdal / Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi

Amaç: Merkezi Sinir Sistemi (MSS) tümörlerinin etiolojisinde genetik ve moleküler faktörlerin yanı sıra çevresel etkenlerin de rol oynadığı bilinmektedir. Fetal gelişim sürecinde özellikle birinci trimester, çevresel maruziyetlere en duyarlı ve merkezi sinir sistemi gelişiminin en kritik dönemidir. Embriyonal ve erken fetal dönemde gerçekleşen nörogelişimsel süreçler bu dönemde dış etkenlerden daha kolay etkilenebilmektedir. Bu nedenle gebeliğin birinci trimesterinin denk geldiği mevsim ile MSS tümörü gelişimi arasında olası bir ilişki bulunup bulunmadığı sorusu önem kazanmaktadır. Bu çalışmada, beyin tümörlü çocuklarda doğum mevsimi ile gebeliğin birinci trimesterinin yansıdığı mevsim incelenerek, MSS tümör gelişimi ile mevsimsel çevresel faktörler arasındaki olası ilişkinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç-Yöntem: Ege Üniversitesi Kanserle Savaş Uygulama ve Araştırma Merkezi kayıtlarında yer alan, 0–18 yaş arasında MSS tümörü tanısı almış 1203 hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Hastaların doğum tarihleri üzerinden birinci trimester dönemleri hesaplanarak mevsimsel dağılımları analiz edildi. Solunum yolu virüslerinin mevsimlere göre yıllık dağılım grafiği 2025 yılı haftalık influenza raporlarında yer alan veriler kullanılarak oluşturuldu.

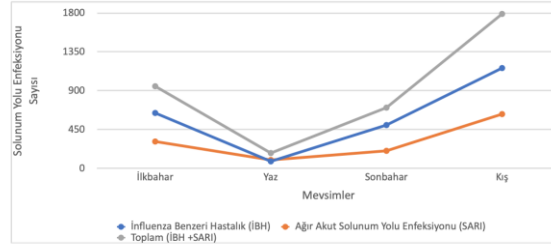
Bulgular: Toplam 1203 hastanın 651'i erkek (%54.1), 552'si kızdır (%45.9). Median tanı yaşı 8 (0–18) yıldır. Doğum mevsimlerine göre dağılım: %48 yaz, %18.5 kış, %17.4 sonbahar, %16.1 ilkbahar. Birinci trimester dağılımı ise %46.5 sonbahar, %19.2 kış, %19 ilkbahar ve %15.3 yaz şeklindedir. Bulgular, beyin tümörlü çocukların önemli bir kısmının yaz aylarında doğduğunu, buna paralel olarak gebeliğin ilk trimesterinin çoğunlukla sonbahar aylarına denk geldiğini, yaz mevsimine denk gelen vaka sayısının en az olduğu görülmektedir (Grafik 1). Solunum yolu enfeksiyonlarının ve hastaların birinci trimester dönemlerinin mevsimsel yıllık dağılım grafikleri birbirine benzerlik gösterse de aralarında tamamen paralel bir ilişki bulunamamıştır (Grafik 2).

Gebelerin 1. trimesteri geçirdikleri ayların mevsimlere göre dağılımı



Grafik 1: Gebelerin 1. Trimesteri Geçirdikleri Ayların Mevsimlere Göre Dağılımı

Yıllık solunum yolu enfeksiyonlarının mevsimlere göre dağılımı



Grafik 2: Yıllık Solunum Yolu Enfeksiyonunun Mevsimlere Göre Dağılımı

Sonuç:^[1]^[2]Birinci trimester döneminin sonbaharda yoğunlaşması, bu dönemdeki çevresel faktörlerin MSS tümör gelişiminde rol oynayabileceğini düşündürmektedir. Sonbahar aylarında artış gösteren viral enfeksiyonlar, maternal immün yanıt değişiklikleri veya mevsimsel beslenme farklılıkları olası mekanizmalar arasında yer almaktadır. Ancak nedensellik göstermek için ileri epidemiyolojik çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: MSS tümörleri, Birinci trimester, Mevsimsellik, Viral maruziyet

Çocukluk Çağı Beyin Tümörleri Deneyimimiz

Zuhal Önder Siviş¹, Mehtap Ertekin¹, Esin Özcan¹, Burçak Tatlı Güneş¹, Neryal Tahta¹, Salih Gözmen¹

¹İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği

Zuhal Önder Siviş / İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji Kliniği

Giriş ve Amaç:Santral sinir sistemi (SSS) tümörleri çocukluk yaş grubunda en sık görülen solid tümörler olup tüm pediatrik tümörlerin yaklaşık %25'ini oluşturmaktadır. Çocukluk çağında en sık astrositomlar izlenmekte onu medulloblastom, kraniyofarenjiom ve ependimomlar takip etmektedir. Bu çalışma ile hastanemizde 18 yaş altında beyin tümörü tanısı alan hastaların klinik, cerrahi, histopatolojik özellikleri ile tedavi ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem:Merkezimizde 2023-2026 tarihleri arasında beyin tümörü tanısı alan pediatrik hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik bilgileri, tanı yaşı, geliş yakınmaları, taniya kadar geçen süre, tümörün lokalizasyonu, patolojik ve moleküler özellikleri ile tedavi sonuçları hasta dosyalarından incelendi.

Bulgular:Toplam 48 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 24' ü kız, 24' ü erkek cinsiyette idi. Hastaların tanı anındaki yaşları 4 ay ile 16 yaş arasında değişmekte olup yaş ortalaması 8,5 yıl olarak bulundu. Hastaneye başvuru sırasında başağrısı, kusma, dengesiz yürüme ve gözlerde kayma sık görülen yakınmalar arasındaydı. 8 hasta medulloblastom (MBL), 8 hasta pilositik astrositom, 6 hasta pediatrik tip yüksek dereceli diffüz glioma, 6 hasta kraniyofarenjiom, 5 hasta optik gliom, 3 hasta diffüz pons gliomu (DPG), 2 hasta atipik teratoid rabdoid tümör (ATRT), 2 hasta desmoplastik infantil astrositom, 2 hasta disembriyoblastik infantil astrositom, 2 glionöral tümör ve diğerleri ependimom, indifferan malign tümör, germinom, pilomiksoid astrositom tanıları almıştı. Diffüz pons gliomu ve optik gliom tanılı toplam 7 (%14,5) hastaya cerrahi yapılmadan radyolojik olarak tanıları konulduktan sonra tedavileri planlanmıştı. Kraniyofarenjiom, optik gliom ve astrositom tanılı toplam 18 (%37,5) olgu tedavisiz olarak takip edilmekteydi. İzlem süreleri 1 ay ile 30 ay arasında değişmekte olan hastalardan 10'u (%20,8; 3 MBL, 3 pediatrik tip yüksek dereceli diffüz glioma, 3 DPG, 1ATRT) hastalık rekürrensi ve/veya progresif hastalık nedeniyle kaybedilmişti. Kaybedilen pediatrik tip yüksek dereceli diffüz glioma tanılı 2 olgunun kötü prognostik gösterge olan H3K27M mutasyonları pozitif saptanmıştı.

Sonuç: Merkezimizde izlenen çocukluk çağı beyin tümörleri heterojen bir histopatolojik dağılım göstermektedir. Literatür ile de uyumlu olarak en sık MBL ve astrositomlar saptanmıştır. Düşük dereceli tümörlerde prognoz daha iyi seyretmekteyken, pediatrik tip yüksek dereceli diffüz gliomlar, DPG ve ATRT gibi agresif tümörlerde mortalite oranları yüksek bulunmuştur. Moleküler özelliklerin tedavi karar süreçlerine entegrasyonu ve yüksek riskli hastalarda yeni tedavi stratejilerinin geliştirilmesi, prognozun iyileştirilmesi açısından önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: beyin tümörleri, çocukluk çağı, patolojik değerlendirme

C19MC Amplifikasyonu Pozitif Çok Katlı Rozetler İçeren Embriyonel Tümör: Nadir Bir Olgu

Arzu Çalışkan¹, Eda Ataseven¹, Aysha Gadashova¹, Cenk Eraslan², Elif Bolat³, Cihan Önder¹, Hatice Esra Durukan¹, Yeşim Ertan⁴, Ayça Erşen Danyeli⁵, Serra Kamer⁶, Mehmet Kantar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD.

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi ABD

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD

⁵Acıbadem Üniversitesi, Patoloji ABD

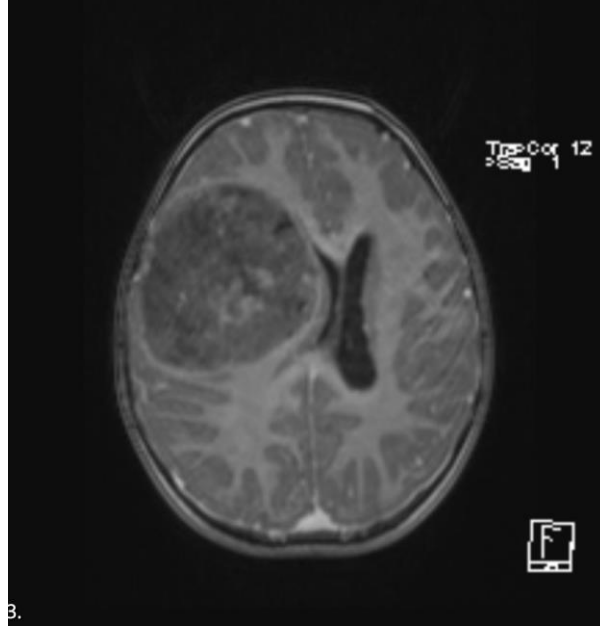
⁶Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi ABD

Arzu Çalışkan / Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD.

Çok katmanlı rozetli embriyonel tümör(Embryonal Tumor with Multilayered Rosettes,ETMR), çocukluk çağında görülen son derece nadir ve yüksek dereceli bir merkezi sinir sistemi tümörüdür. İlk kez 2016 DSÖ MSS sınıflamasında ayrı bir moleküler antite olarak tanımlanmış,2021 güncellemesinde de yerini korumuştur. ETMR sıklıkla 3 yaş altındaki çocukları etkiler ve agresif klinik seyri ile dikkat çeker. Tanı, histopatolojik olarak çok katmanlı rozet yapılarının gösterilmesi ve moleküler düzeyde 19q13.42 bölgesinde C19MC amplifikasyonunun saptanması ile doğrulanır. Bildirilen olgularda medyan sağkalım yaklaşık 12 ay olup 5 yıllık genel sağkalım oranı oldukça düşüktür.

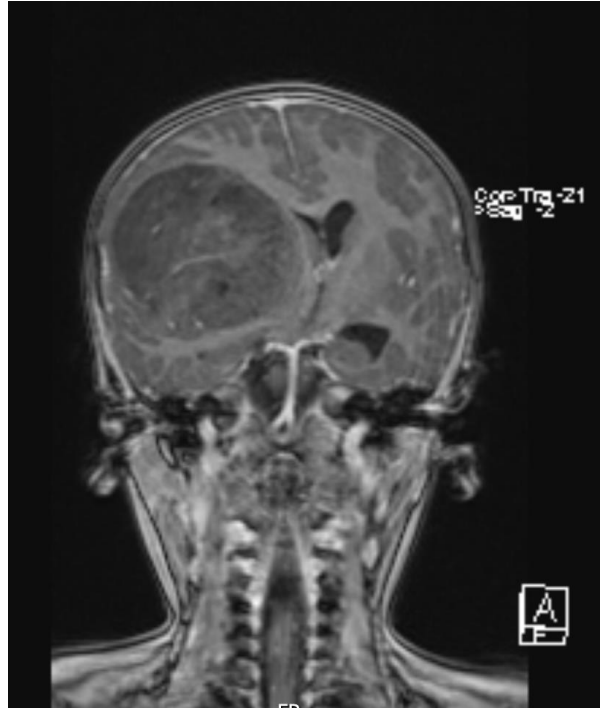
Bilinen hastalık öyküsü olmayan 2,5 yaşında erkek hasta kusma, oral alımının azalması ve uyku hali gelişmesi üzerine acil servise başvurmuş. Hastanın acil servis izleminde jeneralize tonik-klonik nöbet gelişmiş ve nöbet sonrası çekilen Beyin BT’de sağ frontoparietal bölgede kitle saptanması üzerine hasta merkezimize sevk edilmiştir.Başvuru sırasında Glasgow Koma Skalası E1M2V1 olup hastanın Kranial MRG de ' Supratentorial kesitlerde sağ frontal lob yerleşimli 65x70x60 mm boyutunda heterojen iç yapıda içerisinde kalsifikasyon ve hemorajik alanlar barındıran,heterojen kontrast etkileşimi gösteren malign kitlesel lezyon' saptandı. Hastaya acil cerrahi ile total kitle eksizyonu uygulanmıştır. Histopatoloji sonucu ETMR olarak raporlandı. Postoperatif MRG’de rezidü kitle saptanmadı;spinal MRG normaldi.BOS sitolojisi benign bulundu. Tümör dokusunun metilasyon analizi C19MC amplifikasyonu(19q13.42) ile uyumlu olarak raporlandı. Hastaya sisplatin/etoposid içeren kemoterapi başlandı. İki kür sonrası tam yanıtı olan hastaya kraniyospinal ve operasyon loju boost (toplam 54 Gy) radyoterapi uygulandı. Radyoterapi sonrası kemoterapi cisplatin-etoposid ve devamında vinkristin-siklofosfamid ile sürdürüldü. Tanıdan sonra 8. ayda Kranial MRG’de primer bölgede nüks saptanması üzerine yeniden cerrahi uygulandı. Total eksizyon sonrası ikinci sıra tedaviye başlanan hastanın tedavisi halen devam etmektedir.

Resim 1.



Tanıda Kranial MRG'de frontoparietal kitle lezyonu

Resim 2.



Tanı Kranial MRG

ETMR, erken yaşta ortaya çıkan, moleküler olarak tanımlanmış ve son derece agresif seyirli bir tümördür. Standart bir tedavi yaklaşımı yoktur. Maksimal cerrahi rezeksiyon, yoğun kemoterapi(bazı serilerde karboplatin/etoposid tabanlı rejimler ve/veya yüksek doz kemoterapi + kök hücre desteği ile daha iyi

sağkalım sinyali) ve kraniyospinal radyoterapiye rağmen erken nüks sık görülmektedir. Agresif seyri nedeni ile radyoterapinin olabildiğince erken başlanması önerilmektedir. Bu olgu, ETMR'nin hızlı progresyon ve yüksek relaps potansiyelini vurgulamakta; multidisipliner yaklaşımın ve moleküler tanı yöntemlerinin önemini ortaya koymaktadır. Nadir görülmesi nedeniyle her olgunun bildirilmesi, prognostik faktörlerin ve optimal tedavi stratejilerinin belirlenmesine katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: embriyonel tümör, çok katmanlı rozetli embriyonel tümör, ETMR

Pedriatrik Beyin Tümörlerinde Nötrofil/Lenfosit Oranının Prognostik Değerinin Değerlendirilmesi

Yasin Yılmaz¹, İrem Bulut¹, Cansu Ceren Eryılmaz¹, Fatma Ezgi Doğan¹, Aslı Üçok¹, Gülcan Erbaş¹, Osman Kuleli¹, Alev Bakır², Mehmet Barbutoğlu³, Banu Solak³, Ayşegül Ünüvar¹, Zeynep Karakaş¹, Gülşah Tanyıldız¹, Deniz Tuğcu¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, Sosyal Pediatri Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Nöro-Radyoloji Bilim Dalı

Yasin Yılmaz / İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Beyin tümörleri çocukluk çağında en sık görülen solid tümörlerdir. Çocuklarda kansere bağlı ölümlerin başlıca nedenlerinden biridir. Prognostik faktörler üzerinde yapılan çalışmalarda çeşitli faktörler belirlenmiştir. Bu çalışmada, beyin tümörü olan çocuklarda ameliyat, kemoterapi ve radyoterapi öncesi beyaz kan hücresi diferansiyel sayım oranını analiz etmeyi amaçladık.

Materyal ve Metod: Son beş yıl içinde pediatrik onkoloji kliniğinde tedavi gören, merkezi sinir sistemi (MSS) tümörü tanılı pediatrik hastalar çalışmaya dahil edildi. Ameliyat öncesi, kemoterapi öncesi ve radyoterapi öncesi tam kan sayımı (TKS) değerlendirildi. Yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş sağlıklı çocuklar kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya toplam 37 hasta dahil edildi. Ameliyat öncesi dönemde, çalışma grubunda eozinofil sayısı sağlıklı gruba kıyasla anlamlı olarak daha düşüktü (104 vs 235/mcL, $p < 0,001$). Nötrofil/lenfosit oranı (NLR) ve monosit/eozinofil oranı (MER) çalışma grubunda anlamlı olarak artmıştı (sırasıyla 2,9 vs 1,3, $p=0,05$; 7,1 vs 4,0, $p=0,03$). Lenfosit sayısı ve eozinofil değerleri, radyoterapi öncesi durumda sağlıklı gruba kıyasla çalışma grubunda önemli ölçüde azalmıştı (sırasıyla 2120 vs 3000/mcL, $p=0,004$; 112 vs 235/mcL, $p=0,004$). Monosit/eozinofil oranı (MER) kemoterapi öncesi durumda çalışma grubunda anlamlı olarak daha yüksekti (4,7 vs 4,0, $p=0,04$).

Sonuç: Eozinofil sayısındaki azalma, kanser tanısı alan çocuklarda tanı aracı olarak kullanılabilir. Tedavi ile birlikte monosit/eozinofil oranındaki (MER) artış, inflamasyonun bir belirtisi olabilir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk Çağı Kanserleri, Beyin Tümörü, Eozinofil, Tam Kan Sayımı

Anti-GD2 İmmünoterapiye Bağlı Nadir Bir Gastrointestinal Toksikite: Dinutuksimab İlişkili Kolit

Mehmet Cemal Dönmez¹, Uğur Regaip Akalın¹, Günsel Kutluk², Deniz Büşra İnci¹, Özlem Başoğlu Öner¹, Gonca Kacar¹, Saide Ertürk¹, Tuba Nur Tahtakesen¹, Özgü Hançerli¹, Duygu Yıldırım¹, Ayşe Karagenc¹, Esra Arslantaş¹, Sibel Tekgündüz¹, Ali Ayçiçek¹

¹Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Hematolojisi ve Onkoloji Bilim Dalı

²Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı

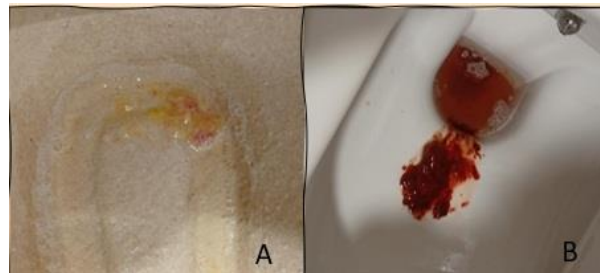
Mehmet Cemal Dönmez / Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Hematolojisi ve Onkoloji Bilim Dalı

Dinutuksimab, yüksek riskli ve nüks nöroblastom tedavisinde yaygın olarak kullanılan anti-GD2 monoklonal antikordur. Bilinen yan etkileri arasında ağır gastrointestinal inflamatuvar komplikasyonlar nadirdir. Bu bildiride, dinutuksimab tedavisi sırasında pankolit gelişen nüks nöroblastom olgusu sunulmuştur.

Altı yaşında kız hasta, iki buçuk yıl önce alt ekstremitelerde kemik ağrısıyla başvurdu. Görüntülemelerinde kemiklerde litik lezyonlar saptandı. Eşlik eden Nöron Spesifik Enolaz yüksekliği vardı. Nöroblastomla uyumlu bulundu. Bu bulgular doğrultusunda TPOG 2020 protokolü yüksek risk nöroblastom tedavisi başlandı. Üç kür tedavi sonrası erken cerrahiye uygun bulunarak ameliyat edildi. Sonrasında kemik iliğinde tutulum saptanmadı. İdame tedavisinde (21. ay) izlenirken, yaygın kemik/kemik iliği tutulumuyla nüks tanısı aldı.

Hastaya ICE (ifosfamid, karboplatin, etoposid) protokolü başlandı. Dört kür ICE tedavisi sonrasında kısmi metabolik yanıt, sol-tibiada yeni tutulum alanları saptandı. ICE protokolüyle yeni lezyonların ortaya çıkması üzerine, yedi günlük dinutuksimab infüzyonuyla VIT (Vinblastin İrinotekan Temozolamid) protokolüne geçildi. Dördüncü dinutuksimab kürünün son gününde ateş, ishal ve karın ağrısı gelişti. Ertesi günde beslenme intoleransı ve abdominal distansiyon oluştu. Sonrasında anüsten az miktarda kan içeren mukuslu (Resim 1), ardından yoğun kan/pıhtı içeren dışkılamalar izlendi. Yapılan tekrarlayan abdominal ultrasonografi ve tomografide, kolonda yaygın duvar kalınlaşması ve sıvama tarzında serbest sıvı izlendi. Bulguların üç hafta devam etmesi üzerine yapılan kolonoskopide, vasküler yapılarda silinmeyle birlikte belirgin hiperemi, ödem izlendi; bağırsak duvarında düzensiz mukoza altı yapılar ve mukozadan kabarık, kanamalı, ödemli, polipoid görümlü lezyonlar saptandı (Resim 2). Anti-GD2 immünoterapi ile ilişkili kolit olarak yorumlanıp sistemik steroid tedavisi başlandı. İlk başlangıcında günde 20 defayı bulan kanlı dışkılama miktarı azaldı, steroid başlandığında günde 8-10 defa olan kanlı gayta, 3 gün sonra günde iki defaya indi (halen).

Resim 1



İlk mukuslu, az kanlı dışkı (A), sonraki günlerde kan ve pıhtı şeklindeki dışkı (B).

Resim 2



Kolonoskopide görüntülenen kanamalı polipoid odaklar

Anti-GD2 immünoterapi, yüksek riskli ve nüks nöroblastom tedavisinde etkinliği kanıtlanmış bir yaklaşım olmakla birlikte, toksisite profili ağırlıklı olarak nöropatik ağrı ve vasküler yan etkiler olarak tanımlanmıştır. Gastrointestinal yan etkiler çoğunlukla hafif ve geçici olup, ağır inflamatuvar tablolar literatürde son derece nadir bildirilmiştir. Olguda, dinutuksimab tedavisi sırasında gelişen ve klinik, radyolojik ve endoskopik bulgularla doğrulanan kolit tablosu, anti-GD2 immünoterapiye bağlı nadir ancak ciddi bir komplikasyon olarak değerlendirilmiştir. Bu yönüyle olgu, anti-GD2 tedavisi alan hastalarda sebat eden kanlı gayta ayırıcı tanısında immün aracılı kolit olasılığının göz önünde bulundurulması gerektiğini vurgulaması nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, Dinutuksimab, Gastrointestinal, Komplikasyon

Kafa Tabanına Uzanım Gösteren Olfaktör Nöroblastom: Olgu Sunumu

Bekir Furkan Yalçın¹, Büşra Topuz Türkcan¹, Özge Vural¹, Arzu Okur¹, Faruk Güçlü Pınarlı¹, Alp Özgün Börcek², Muammer Melih Şahin³, Merve Yazol⁴

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı ,Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

³Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı

⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Bekir Furkan Yalçın / Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı ,Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı

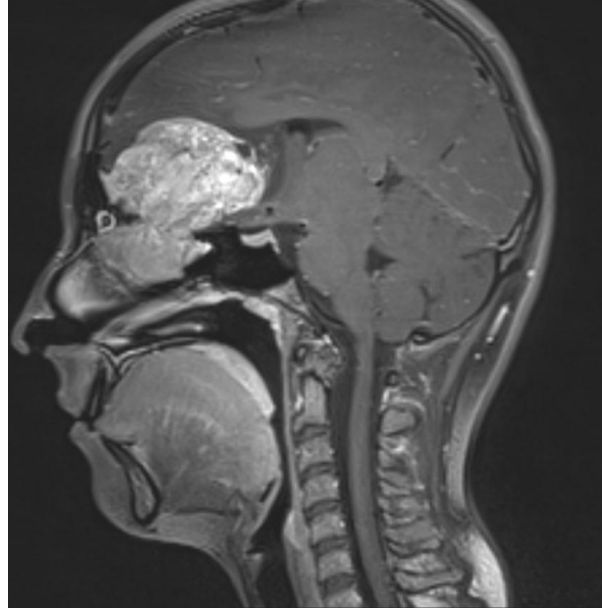
Olfaktör nöroblastom (esthesionöroblastom olarak da bilinir), olfaktör epitelin bazal tabakasından köken alan, üst nazal kavitede gelişen nadir bir nöroendokrin tümördür. Genellikle tek taraflı olarak anterior ve orta etmoid hava hücrelerini tutan yumuşak doku kitlesi şeklinde izlenir ve kribriiform plak aracılığıyla anterior kranial fossaya uzanım gösterebilir. Bimodal bir yaş dağılımı mevcuttur; birinci pik genç erişkin hastalarda (yaklaşık 2. dekat), ikinci pik ise 5.–6. dekatlarda görülmektedir. Cinsiyet dağılımı açısından belirgin bir fark bulunmamaktadır. Olfaktör nöroblastomun nadir görülmesi nedeniyle, bu hastalıkta optimal tedavi yaklaşımı net olarak tanımlanamamıştır. Şiddetli baş ağrısı ve kusma yakınmaları ile başvuran ve sonrasında olfaktör nöroblastom tanısı alan 15 yaşındaki kız hastayı sunmaktayız.

Şiddetli baş ağrısı ve kusma şikâyeti ile başvuran 15 yaşındaki kız hastanın manyetik rezonans (MR) görüntülemelerinde, sağ nazal kaviteyi dolduran 36 × 15 mm boyutlarında kitle saptandı. Kitlenin, sağ kribriiform alandaki kemik defekti boyunca kafa tabanını geçerek sağ frontobazal–parasagittal alana uzandığı ve 65 × 44 × 45 mm boyutlarına ulaştığı izlendi. Ön tanıda olfaktör nöroblastom düşünüldü. Kulak Burun Boğaz Kliniği tarafından nazal kaviteden parsiyel kitle eksizyonu yapıldı ve histopatolojik inceleme sonucu olfaktör nöroblastom tanısı doğrulandı. Ardından iki kür neoadjuvan kemoterapi protokolü (etoposid 75 mg/m²/gün, ifosfamid 1000 mg/m²/gün, mesna 1000 mg/m²/gün ve sisplatin 20 mg/m²/gün) başlandı. İki kür kemoterapi sonrası cerrahi rezeksiyon gerçekleştirildi. Rezidüel kitle saptanması üzerine adjuvan radyoterapi uygulandı ve hastada toplam altı kür kemoterapi tamamlandı. Tedavi bitiminde yapılan görüntülemelerde tam remisyon saptanan hasta, 21 aydır hastaliksız olarak izlenmektedir.

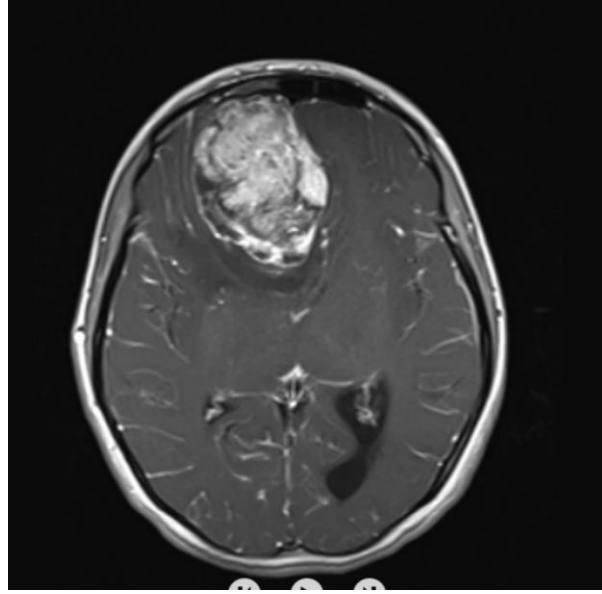
Lokal ileri evre olfaktör nöroblastomda neoadjuvan kemoterapinin etkinliği bildirilmiş olmakla birlikte, standart bir tedavi protokolü henüz tanımlanamamıştır. Hastalığın nadirliği nedeniyle mevcut veriler çoğunlukla tek merkezli çalışmalara dayanmaktadır. Literatürde, siklofosfamid, vinkristin, doksorubisin, dakarbazin, nitrojen mustard, etoposid, ifosfamid ve sisplatin gibi çeşitli kemoterapötik ajanların bu hastalıkta etkinlik gösterdiği bildirilmiştir. Çocukluk çağında nadiren görülen Olfaktör nöroblastom'da ,cerrahi ,kemoterapi ve radyoterapiden oluşan multimodal tedavi ile sekelsiz tam iyileşme sağlanmıştır.

Hong, S. D., Park, S. I., Kim, J. H., Heo, et all. (2024). Treatment Outcomes of Olfactory Neuroblastoma: A Multicenter Study by the Korean Sinonasal Tumor and Skull Base Surgery Study Group. Clinical and experimental otorhinolaryngology, 17(2), 137–146

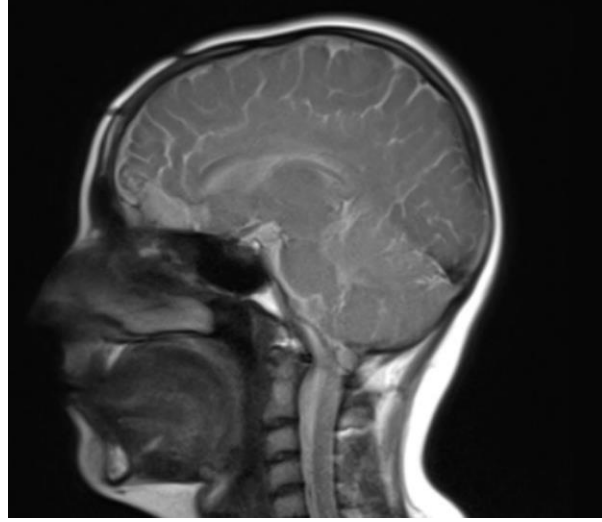
Pre-operasyon



Pre-operasyon

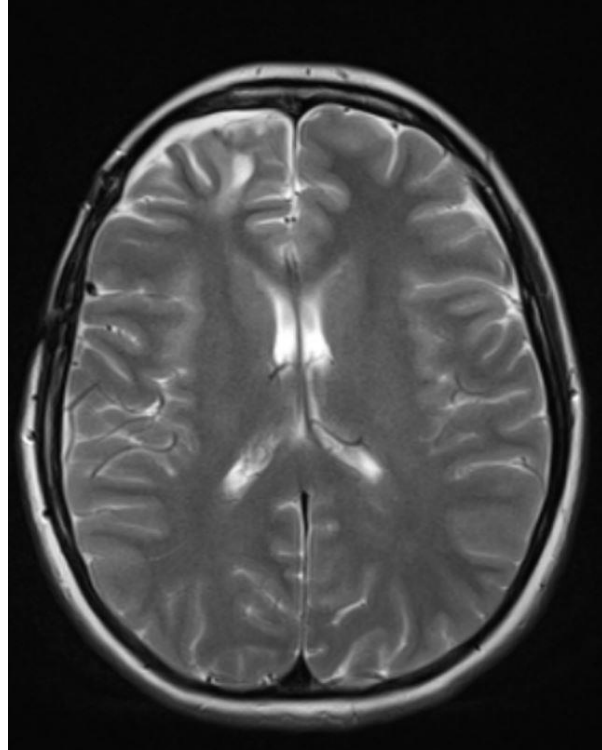


Tedavi sonrası



Neoadjuvan kemoterapi, kitle eksizyonu, adjuvan radyoterapi ve kemoterapi sonrası kontrol görüntüleri

Tedavi sonrası



Neoadjuvan kemoterapi, kitle eksizyonu, adjuvan radyoterapi ve kemoterapi sonrası kontrol görüntüleri

Anahtar Kelimeler: Olfaktör nöroblastom, Neoadjuvan tedavi, Prognoz, Tedavi sonucu

Çocuklarda Nöroblastik Tümörler İçin Yapılan Cerrahilerin IPSO Kılavuzuna Uygunluğu

Mehmet Furkan Yalabık¹, İdil Rana User Kılıç¹, Burak Ardıçlı¹, İbrahim Karnak¹, Arbay Özden Çiftçi¹, Saniye Ekinci¹

¹Hacettepe Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Mehmet Furkan Yalabık / Hacettepe Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Giriş ve Amaç: Nöroblastom, tüm çocukluk çağı kanserlerinin %8-10'unu oluşturan, çocukluk döneminin en sık görülen ekstrakraniyal solid tümörüdür. Bu çalışma, nöroblastom tanılı hastalarda cerrahi pratiklerin Uluslararası Pediatrik Cerrahi Onkoloji Derneği (IPSO) kılavuzlarına uyumunu değerlendirmeyi ve bu uyumun klinik sonuçlar üzerindeki etkisini incelemeyi amaçlamaktadır.

Yöntem: Bu retrospektif kesitsel çalışma, 2018-2024 yılları arasında büyük bir cerrahi onkoloji kliniğinde cerrahi tedavi uygulanan, nöroblastik tümör tanılı 78 vakayı içermektedir. Veriler hastane arşivlerinden derlenmiş ve istatistiksel analizler SPSS 23.0 yazılımı kullanılarak gerçekleştirilmiştir. Çalışma kapsamında demografik bulgular, tanı ve evreleme bilgileri, ameliyat öncesi değerlendirmeler, cerrahi raporlar ve ameliyat sonrası süreçler analiz edilmiştir.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 78 hastanın (%51,3'ü kız) tanı anındaki ortalama yaşı 19,8 aydır. En sık görülen tümör yerleşimleri adrenal (n=30, %38,5), periarteriyel (n=25, %32,1) ve paravertebral (n=18, %24,3) bölgelerdir. INRGSS evrelemesine göre hastaların %53,2'si metastatik (M) hastalığa sahiptir. Ameliyat öncesi dönemde abdominal görüntüleme vakaların %94,9'una, torasik görüntüleme ise %88,5'ine uygulanmıştır. Hastaların %23,1'inde nükleer tıp görüntüleme yöntemlerinin eksik olduğu saptanmıştır. Cerrahi raporların yalnızca %9'unun IPSO dokümantasyon standartlarına tam uyum sağladığı görülmüştür. Cerrahi notlarda en sık ihmal edilen unsurlar; rezeksiyon genişliği (%60), tümör boyutları (%59) ve lenf nodu örnekleme durumu (%45) olarak belirlenmiştir. Yetersiz preoperatif hazırlığın, beş günden uzun süren hastanede yatış süreleri ile anlamlı derecede ilişkili olduğu saptanmıştır (p=0,01).

Sonuç: Elde edilen bulgular, kliniğimizdeki uygulamaların genel olarak IPSO kılavuzları ile uyumlu olduğunu, ancak cerrahi raporların hazırlanmasında ve ameliyat öncesi değerlendirmelerde eksiklikler bulunduğunu ortaya koymuştur. Uygun preoperatif hazırlığın hastanede yatış süresini anlamlı ölçüde kısalttığı görülürken, cerrahi notların sistemsiz dokümantasyonu tedavi kalitesini etkileyen temel bir sorun olarak öne çıkmaktadır. Çalışma, IPSO prensiplerine uyumun nöroblastom tedavi sürecinde kritik bir rol oynadığı sonucuna varmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, cerrahi, cerrahi kayıt, IPSO kılavuzu

Nöroblastomda Oral Mukoza Metastazı: Nadir Bir Olgu Sunumu

Cezar Dan¹, Hatice Yelda Çığsar¹, Gülay Sezgin¹, Şeyda Erdoğan², Merve Avluklu Pektaş², Ayşe Özkan¹, Serhan Küpeli¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı
²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD

Hatice Yelda Çığsar / Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Nöroblastom çocukluk çağının en sık görülen solid tümörüdür. Beş yıllık genel sağkalım düşük risk grubunda %98'e ulaşırken, yüksek risk grubunda %63'e düşmektedir. En sık metastaz bölgeleri kemik, kemik iliği, karaciğer ve lenf nodlarıdır. Literatürde oral mukozaya metastaz bildirilmemiştir. Bu olguda, daha önce tanımlanmamış bir lokalizasyonda gelişen metastazı sunarak nüks şüphesinde dikkatli fizik muayenenin önemini vurgulamayı amaçladık.

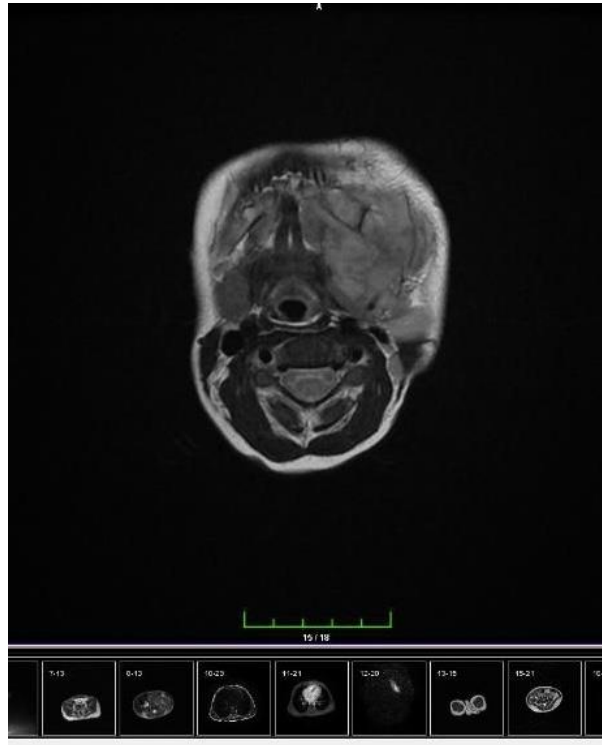
Olgu: 20 aylık erkek hasta, yaklaşık altı haftadır süren kusma şikayeti ile başvurduğu merkezde saptanan sürrenal kitle sonrası tarafımıza yönlendirildi. İleri incelemelerde VMA, NSE ve LDH düzeylerinin yüksek olduğu görüldü ve bu bulgular nöroblastom tanısını destekledi. Kısa süre sonra, radyolojik olarak INRG evre L1 nöroblastom (Uluslararası Nöroblastom Risk Grubu sınıflamasına göre, görüntüleme ile tanımlanmış risk faktörü bulunmayan) tanısı alan hasta, kitlenin eksizyonu amacıyla kliniğimize yatırıldı. Kitle total eksize edildi ve histopatolojik incelemede kötü diferansiye nöroblastom saptandı. Hasta; lokalize INRG evre L1 hastalık, 12 aydan büyük yaş, tam cerrahi rezeksiyon ve N-myc amplifikasyonunun negatif olması nedeniyle düşük riskli nöroblastom olarak sınıflandırıldı ve adjuvan tedavi gereksinimi olmadı. Tanıdan 14 ay sonra, rutin kontrollerde NSE ve VMA yüksekliği saptandı. Fizik muayenede sol maksillada şişlik mevcuttu. Maksillofasyal MR'da sol maksillada 57×44 mm boyutlarında, infratemporal bölge, bukkal mastikatör alan ve submandibular bölgeyi tutan, retromolar trigona uzanan kitle izlendi. Oral mukozal lezyondan alınan biyopsi metastatik nöroblastom ile uyumlu bulundu. Ayrıca sol sürrenalde ek metastaz odağı saptandı. Aile tedaviyi kabul etmedi ve hasta kısa süre sonra kaybedildi.

Figür 1



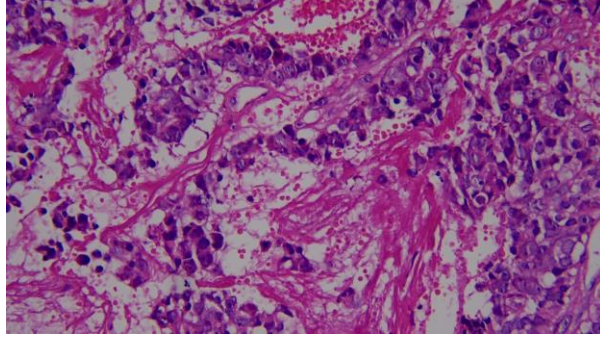
Metastatik lezyonun manyetik rezonans görüntüleme ile gösterilmesi

Figür 2



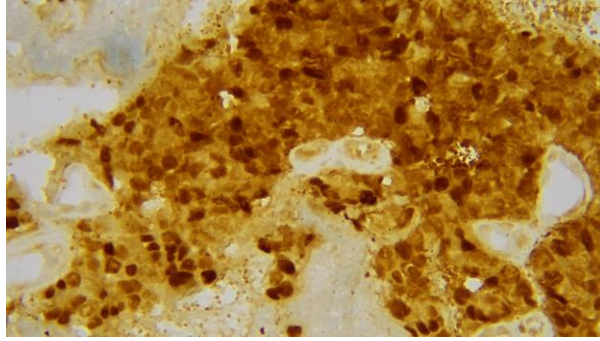
Metastatik lezyonun manyetik rezonans görüntüleme ile gösterilmesi

Figür 3



Ağız mukozasından alınan biyopsi materyalinde kan fibrin kitlesi içinde, küçük yuvarlak nükleuslu hücrelerden oluşan nöroblastomla uyumlu tümör dokusu izlenmiştir

Figür 4



İmmünohistokimya ile uygulanan NSE tümör hücrelerinde diffüz pozitifdir.

Tartışma: Nöroblastom nöral krest kökenli bir çocukluk çağı tümörü olup hastaların yarısından fazlasında tanı anında metastaz mevcuttur. Oral mukozaya en yakın bilinen metastaz bölgesi mandibula olmakla birlikte bu lokalizasyon dahi çok nadirdir. Hastamızdaki lezyon, radyolojik olarak mukozada merkezlenmesi ve histopatolojik incelemede kemik ya da periost içermemesi nedeniyle gerçek bir oral mukoza metastazıdır. En olası mekanizma hematojen yayılımdır. Zengin vasküler yapısı ve nöroektodermal kökenli hücresel bileşenleri nedeniyle oral mukozanın teorik olarak metastaza yatkın olabileceği düşünülmektedir.

Sonuç: Oral mukozada görülen her lezyon, tedaviye bağlı komplikasyon olarak değerlendirilmeden önce metastaz açısından ayırıcı tanıda ele alınmalıdır. Nüks şüphesinde ayrıntılı fizik muayene hayati önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı solid tümörleri, Nöroblastom, Hematojen yayılım, Oral mukoza metastaz

Tekrarlayan Nükslerle Giden Bir Nöroblastom Olgusunda Geç Dönemde Gelişen Anti-Hu İlişkili Paraneoplastik Limbik Ensefalit

Deniz Kızmazoğlu¹, Çağrı Berhan Kurdu¹, Tuba Yurdusev¹, Ceren Sarıoğlu², İpek Polat³, Ahmet Çelik⁴, Safiye Aktaş⁵, Serra Kamer⁶, Recep Bekiş⁷, Refik Emre Çeçen¹, Nur Olgun⁸

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁶Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir

⁷Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İzmir

⁸Dokuz Eylül Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir/Acıbadem Kent Hastanesi, İzmir

Çağrı Berhan Kurdu / Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş ve Amaç:Nöroblastom çok farklı klinik bulgularla tanı alabildiği gibi,paraneoplastik sendromlarla da ortaya çıkabilir.Bu olgu sunumunda,relaps nöroblastom tanılı,cerrahi sonrası nöbet ile bilinç değişikliği gelişen,Anti-Hu pozitif paraneoplastik limbik ensefalit tanısı alan bir hastayı sunarak tanısal yaklaşım ve tedavi sürecini tartışmayı amaçladık.

Olgu:Sekiz yaşında erkek hasta,beş yıl önce nöroblastom tanısı almış olup,tanı anındaki bulguları ile evre L2, orta risk grubu olarak değerlendirilmiş ve tedavisine başlanmıştı. Tekrarlayan primer relapslarla seyreden ve batındaki primere dört kez cerrahi uygulanan hastada, tekrar primer relaps gelişti ve beşinci kez opere edildi. Postoperatif üçüncü günde gözlerin sola kaydığı ve dudaklarda titremenin eşlik ettiği nöbet ile absans vasıflı ikinci nöbet gelişmesi üzerine antiepileptik tedavi başlanarak çocuk yoğun bakıma alındı. Beyin manyetik rezonans görüntüleme belirgin patolojik kontrastlanma saptanmazken, sol insular kortekste hafif T2-FLAIR sinyal artışı izlendi. EEG’de sol frontosantral bölgede belirgin yüksek amplitüdü yavaş dalga aktivitesi gözlemlendi. Santral sinir sistemi relapsı ve enfeksiyon ayırıcı tanıları açısından yapılan değerlendirmede BOS viral paneli ve kültür negatif bulundu. BOS incelemesinde paraneoplastik panelde Anti-Hu otoantikoru pozitif saptandı. Görüntüleme bulgularının metastatik tutulum ile uyumlu olmaması ve Anti-Hu pozitifliği üzerine tablo paraneoplastik limbik ensefalit olarak değerlendirildi. Hastaya öncelikle 2 g/kg intravenöz immünoglobulin (İVİG) ve pulse steroid tedavisi uygulandı. İzlemede nöbet aktivitesinin devam etmesi üzerine antiepileptik tedavi düzenlendi ve rituksimab uygulandı. Klinik progresyon nedeniyle plazmaferez planlanarak toplam yedi kür uygulandı ve her kür sonrası İVİG verildi (fermuar tedavisi). Takipte aylık olarak pulse steroid ve İVİG tedavilerine devam edildi. Multidisipliner konsey kararı ile altta yatan onkolojik hastalığa yönelik kemoterapi başlandı, almakta olduğu DFMO ve lorlatinib kesildi. İki kür TVC sonrası tekrar cerrahi planlanan hastada kitlede progresyon gelişmesi üzerine cerrahi yapılamadı. Kemoterapi protokolü değiştirilerek ICE kürleri verilmekte olan olguda kitlede regresyon sağlanması halinde recerrahi planlandı. Kemoterapi, pulse steroid ve İVİG tedavileri ile minimal gerileme izlenmekle beraber, hastanın paraneoplastik sendroma ait nörolojik bulguları devam etmektedir.

Sonuç ve Tartışma:Nöroblastom tanılı hastalarda yeni gelişen nöbet ve bilinç değişikliği durumunda SSS relapsı ilk planda düşünülmeyle birlikte,paraneoplastik nörolojik sendromlar ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.Anti-Hu pozitifliği,paraneoplastik limbik ensefalitte tanısal değere sahiptir.Bu olguda tanı döneminde olmayan,4. nüksü sonrası yapılan cerrahi sonrası gelişen bir paraneoplastik sendrom

gelişti.Nörolojik bulguların kalıcı ve ilerleyici olmasının,hastalığın kontrol olmamasıyla ilişkili olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Anti-Hu otoantikor, nöroblastom, paraneoplastik limbik ensefalit

Adolesan Wilms Tümörü Ve Aktinomisin D'ye Bağlı Sinuzoidal Obstrüksiyon Sendromu: Vaka Sunumu

Dilşad Koca¹, Begüm Şirin Koç¹, Gizem Zengin Ersoy¹, Suar Çakı Kılıç¹, Murat Elli¹

¹Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji/Onkoloji ve Pediatrik KİT Ünitesi

Begüm Şirin Koç / Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Hematoloji/Onkoloji ve Pediatrik KİT Ünitesi

GİRİŞ: Adolesan ve erişkin yaşta Wilms tümörü çok ender görülmektedir. 15-19 yaş arasında insidans %1'in altındadır. Doğuştan böbrek anomalileri ve genitoüriner sistemi etkileyen gelişimsel sendromların Wilms tümörü sıklığında artışla ilişkili olduğunu gösteren yayınlar mevcuttur. Aktinomisin-D kaynaklı Sinuzoidal Obstrüksiyon Sendromu (SOS), mükemmel bir prognoza sahip olan Wilms tümörü tedavisinde yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur. Tanı klinik olup, kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri ve karın ultrasonografisi gibi basit incelemelerle desteklenir. Tedavi ile çoğunlukla geri dönüşümlüdür. Burada adolesan yaşta tanı alan ve takibinde sinuzoidal obstrüksiyon sendromu gelişen vaka sunulmuştur.

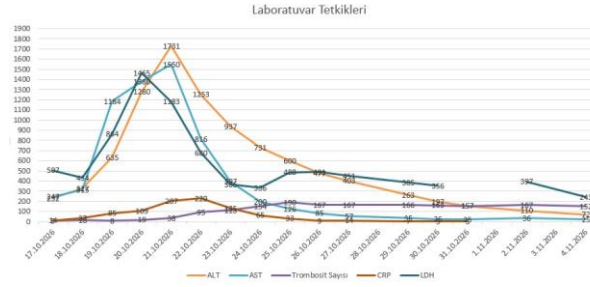
OLGU: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 17 yıl 11 aylık erkek hasta sol yan ağrısı şikayeti ile Çocuk Hastalıklarına başvurdu. Batın ultrasonografide at nalı böbrek anomalisi ve sol böbrekte alt polde 8x9x9 cm kitle görüldü. Yaşı ve tümörün radyolojik özellikleri ile Renal Hücreli Karsinom düşünülerek Ürolojiye yönlendirildi. Sol nefrektomi yapılan hastanın patolojisi Wilms Tümörü olarak geldi. Hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yok. Total eksizyon ve kötü histoloji nedeniyle Evre2 olarak değerlendirilen hastaya radyoterapi ve kemoterapi tedavisi başlandı. Patoloji tekrar incelenerek konfirme edildi. Solid tümör paneli negatif sonuçlandı. Hastanın Wilms Tümörü yatkınlık sendromları açısından araştırılması planlandı. Tedavi sırasında hasta ateş, göğüs ve karın ağrısı ile başvurdu. Batında asit, plevral efüzyon, ALT 67 ve AST 53 U/L, D-Dimer 4000 mg/L, Fibrinojen normal, Trombosit sayısı 14000/mm³ iken 12 saat sonra kontrol ALT 232, AST 247 U/L ve trombosit sayısı 18000/mm³ idi. Hızlı yükselen karaciğer enzim düzeyleri, refrakter trombositopeni, asit ve plevral efüzyonu gelişen hastada SOS düşünülerek destek tedavi ve Defibrotide başlandı. Defibrotide tedavisine 2 hafta devam edildi. Takipte klinik bulguları düzelen hastanın tedavisi revize edildi.

Tanı Batın Bilgisayarlı Tomografi



Sol böbrek alt polde 8x9x9 cm kitle

Laboratuvar Tetkikleri



Sinuzoidal Obstrüksiyon Sendromu sırasında ALT,AST,LDH, CRP ve Trombosit Sayısı

SONUÇ: Böbrek anomalisi olan hastalarda görülen böbrek kitlelerinde yaştan bağımsız olarak Wilms tümörü ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Radyoterapi ve kemoterapinin zamanında verilmesi açısından patoloji takibi ve gecikilmeden onkolojiye yönlendirilmesi çok önemlidir. Özellikle Aktinomisin D alan hastalarda karaciğer enzim yüksekliği, asit, trombosit transfüzyonuna rağmen düzelmeyen trombositopeni varlığında Sinuzoidal Obstrüksiyon Sendromu akla gelmelidir, yaşamı tehdit edebilen bu komplikasyonun erken tanı ve tedavisi mortalite ve morbidite açısından önemlidir. Genellikle geri dönüşlü olan bu komplikasyon sonrası Aktinomisin Dnin azaltılarak verilmesi veya başka ajanla tedavinin devamı düşünülebilir.

Anahtar Kelimeler: Adolesan Wilms Tümörü, Sinuzoidal Obstrüksiyon Sendromu, Aktinomisin D, Böbrek Tümörleri

Böbrekte Görülen Nadir Bir Tümör: Kistik Parsiyel Diferansiye Nefroblastom

Nurettin Okur¹, Süheyla Aytaç Arslan², Neriman Sarı²

¹Diyarbakır Çocuk Hastanesi
²Ankara Bilkent Şehir Hastanesi

Nurettin Okur / Diyarbakır Çocuk Hastanesi

Kistik parsiyel diferansiye nefroblastom (CPDN), Wilms tümörünün nadir, kistik ve düşük malign potansiyelli bir varyantıdır. Oldukça nadirdir. Genellikle asemptomatiktir. Çoğu vaka lokalizedir. Metastaz çok nadirdir. Tedavi cerrahidir ve nadir vakalarda kemoterapi gerekebilir. Kliniğimize yönlendirilen 6 aylık bir CPND tanısı konulmuş bir hastada cerrahi sonrası rekürens nedeniyle kemoterapi verilen ve takipte tekrar rekürens nedeni ile radyoterapi verilen ve remisyon elde edilen hastayı sunduk

Altı aylık kız çekilen USG’de sol böbrekte 4*3 cm kistik kitle tespit edilmesi üzerine hasta çocuk cerrahi tarafından opere edilmiş. Hastanın patoloji raporu Kistik parsiyel diferansiye nefroblastom gelmesi üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. Hastanın cerrahi sınır negatif olması ve yapılan taramalarda metastaz saptanmaması üzerine hasta tedavisiz takibe alındı. İkinci ayında yapılan kontrolde sol böbrek lojunda 6*4 cm multikistik alanlar içeren kitle saptanması üzerine hasta tekrar cerrahiye yönlendirildi. Cerrahi sonrası hastaya vinkristin, aktinomisin kemoterapisi başlandı. Tedavinin ikinci ayında yapılan değerlendirmede sol böbrek lojunda 8*5 cm multiloküle kistik kitle ve over komşuluğunda 2 cm peritoneal implant lehine kistik kitle tespit edildi. Hastaya ICE kemoterapi protokolü başlandı, hastanemizde radyoterapi bölümü olmadığından radyoterapi yapılan merkezler ile irtibata geçildi. Hastaya 2 kür tedavi sonrası yapılan değerlendirmede sol böbrekteki kitle 6*4 cm ve peritoneal implantın küçülmekle birlikte devam ettiği görüldü. Hasta radyasyon onkolojisinin hastayı kabul etmesi üzerine hasta ileri merkeze yönlendirildi. Hastaya tüm batına radyoterapi verildi ve daha sonra hasta tekrar merkezimize yönlendirildi. Hastanın kemoterapisi 6 küre tamamlandı. Altı kür sonrası yapılan değerlendirmede hastanın tam remisyonunda olduğu görüldü ve hasta 6 aydır remisyonunda izlenmektedir.

CPDN’de tedavide radikal nefrektomi en sık uygulanan yöntemdir. Çoğu hasta Evre I olarak tanımlanır ve tam rezeksiyon sonrası ek tedavi gerekmez. Evre II veya cerrahi sınır pozitifliğinde bazı protokollerde gibi kısa süreli vinkristin- aktinomisin adjuvan kemoterapi önerilebilir. Spillage / evre III durumları Kemoterapi düşünülür, ancak CPDN’de optimal rejim konusunda literatür sınırlıdır. Radyoterapi rutin olarak önerilmez. Literatürde 1990 lı yıllarda sınırlı sayıda vakada kullanılmıştır.

Bizim hasta cerrahi sonrası nüks etmesi nedeniyle önce vinristin- aktinomisin tedavine yanıt vermemesi nedeniyle hastaya ICE başlanmış, bu tedaviden yeterli yanıt alınmaması nedeniyle hastaya radyoterapi verilmiştir. Hasta radyoterapiden fayda görmüş ve remisyon elde edilmiştir. Relaps , refrakter Kistik parsiyel diferansiye nefroblastomlu hastalarda tedavide radyoterapi bir seçenek olabilir.

Anahtar Kelimeler: kistik nefroblastom, radyoterapi

Nadir Bir Olgu: Primer Renal Ewing Sarkom

Cihan Önder¹, Eda Ataseven¹, Aysha Gadashova¹, Tülay Öztürk², Hatice Esra Durukan¹, Arzu Çalışkan¹, Ali Tekin³,
Banu Yaman⁴, Mehmet Kantar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi ABD

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji ABD

Cihan Önder / Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji BD

Ewing sarkomu çoğunlukla kemik kökenli görülen, çocuk ve adölesan çağın agresif küçük yuvarlak hücreli tümörlerindedir. Ekstraskeletal yerleşimler nadir olup primer renal Ewing sarkomu literatürde sınırlı sayıda bildirilmiştir. Klinik ve radyolojik bulgular genellikle nonspesifiktir ve çoğu olgu başlangıçta Wilms tümörü veya diğer renal maligniteler ile karışmaktadır. Kesin tanı; immünohistokimyasal incelemeler ve özellikle EWSR1 gen füzyonunun gösterilmesi ile konur.

On yaşında erkek hasta makroskopik hematüri yakınması ile başvurdu. Ultrasonografide sol böbrek alt pol posteriorunda parankim incilmesi ile birlikte medulladan kortekse uzanan yaklaşık 35×22 mm boyutlarında kitle saptandı. Kontrastlı batın MRG’de sağ böbrek orta pol düzeyinde yaklaşık 28×25 mm boyutlarında, T2 ağırlıklı serilerde hipointens karakterde lezyon izlendi. Wilms tümörü ön tanısıyla merkezimize yönlendirilen hastaya yapılan torakoabdominal BT’de sağ böbrek orta-alt polde milimetrik kistik alanlar içeren heterojen yapıda kitle saptandı; akciğer metastazı izlenmedi. Klinik ve görüntüleme bulguları doğrultusunda Wilms tümörü düşünülerek radikal nefrektomi uygulandı. Postoperatif histopatolojik değerlendirme “küçük yuvarlak hücreli malign tümör; Tümör medüller yerleşimli olup renal pelvise ve hiler yağ dokuya girmiştir. İmmünohistokimyasal özellikler böbreğin primitif nöroektodermal tümör (PNET) ekstraskeletal Ewing sarkomu lehinedir. ” olarak raporlandı. İmmünohistokimyasal inceleme ve moleküler analizde EWSR1 füzyon pozitifliği gösterilmesi üzerine olgu primer renal ekstraskeletal Ewing sarkomu olarak kabul edildi. Evreleme amaçlı PET-BT ve kemik iliği değerlendirmelerinde metastatik tutulum saptanmadı. Hastaya Ewing sarkomu protokolüne uygun VDC/IE kemoterapisi başlandı. İzlemede 7. ayında olan hasta remisyondadır ve tedavisi devam etmektedir,

Resim 1:



Batın BT’de sağ böbrek orta-alt pol düzeyinde milimetrik kistik alanlar içeren heterojen iç yapıda kitle lezyonu

Primer renal Ewing sarkomu (EWS/PNET) son derece nadir ve agresif seyirli bir tümördür. Literatürde tipik olarak kontrast sonrası düşük derecede boyanan, septasyon benzeri yapılar içeren ve periferik hemorajik alanlar gösterebilen büyük renal kitle şeklinde tanımlanmaktadır. Özellikle adölesan ve genç

erişkinlerde büyük, heterojen renal kitle varlığında ve eşlik eden venöz tromboz ya da metastaz durumunda EWS/PNET ayırıcı tanıda düşünölmelidir. Tanı çoęu zaman Wilms tümörü ile karışmakta ve kesin ayırım cerrahi sonrası histopatolojik ve moleküler inceleme ile yapılmaktadır. EWSR1 füzyonunun gösterilmesi tanıda belirleyicidir. Literatürde metastatik başvuru oranı yüksek olup prognoz genellikle olumsuzdur. Sunulan olguda metastatik hastalık saptanmaması ve moleküler doğrulama sonrası uygun Ewing sarkomu protokolünün başlanabilmesi olumlu prognostik faktörlerdir. Bu vaka, çocukluk çağında renal kitlelerin değerlendirilmesinde Ewing sarkomunun da ayırıcı tanıda yer alması gerektiğini ve moleküler tanının tedavi planlamasındaki kritik rolünü vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: ekstraskeletal Ewing, Renal Ewing sarkoma, böbrek tümörleri

Malign Kemik Tümörlerinin Tanısında Yaşanan Gecikmenin Sağ kalım Üzerine Etkisi

Aytül Temuroğlu¹, Uğur Cem Mete¹, Numan Alperen Katmer¹, Gökalp Rüstem Aksoy¹, Mehtap Ertekin¹, Metin Demirkaya¹, Betül Berrin Sevinir¹

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji BD

Aytül Temuroğlu / Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji BD

Giriş ve AmaçÇocukluk çağında en sık görülen malign kemik tümörleri osteosarkom ve Ewing sarkomdur. Nadir görülen bu malignitelerin tanı süreci çok uzamaktadır. Bu durum hastaların metastatik evrede tanı almasına ve sağ kalımın azalmasına neden olabilir.Bu çalışmada, Ewing sarkom ve osteosarkom tanılı pediatrik hastalarda tanıya kadar geçen sürenin uzunluğunun ve tanısal gecikmenin klinik sonuçlar ve sağ kalım üzerindeki etkisinin incelenmesi amaçlanmıştır.Gereç ve YöntemBu retrospektif çalışmaya, merkezimizde 2007-2026 yılları arasında Ewing sarkom veya osteosarkom tanısı ile izlenen toplam 120 hasta dahil edildi. Hastalara ait demografik veriler (yaş, cinsiyet), tanı grupları, ilk başvuru semptomları ve kitle yerleşimleri, tanıya kadar geçen süre (gün), son durum (ölüm, sağkalım, takip kaybı) ve izlem süreleri hasta dosyalarından kaydedildi.

BulgularÇalışmaya dâhil edilen hastaların ortalama yaşı $11,94 \pm 4,19$ yıl (medyan: 13 yıl; minimum–maksimum: 2–18 yıl) idi. Hastaların %63,3'ü erkek, %36,7'si kız idi. Tanı gruplarına göre olguların %59,2'si (n=71) Ewing sarkom, %40,8'i (n=49) osteosarkomdu. Ewing sarkom ve osteosarkom tanılı hastalar karşılaştırıldığında osteosarkom %49 erkek .%51 (n=24) kızlarda görülürken ewing sarkom %73,2 (n=52) erkek, %26,8(n=19) kızlarda gözlemlendi. (p=0.00) osteosarkom ewing sarkoma göre daha büyük yaş grubunda gözlemlendi (13,65 vs 10,76) (p=0.00) İlk başvuruda en sık saptanan klinik bulgu ekstremitelerde ağrı ve şişlik olup olguların %69,2'sinde gözlemlendi. En sık tutulum%63,3 (n=79) olguda uzun kemiklerde gözlemlendi. İkinci sıklıkta vertebra tutulumu mevcuttu (n=13 %10,8). Tanıya kadar geçen sürenin ortalaması $95,47 \pm 86,66$ gün (medyan: 60 gün; minimum–maksimum: 3–548 gün) olarak saptandı. Ewing sarkom tanılı hastalarda tanı süresi ortalama $101,38(\pm 96,35)$ ve osteosarkom tanılı hastalarda $87,86(\pm 68,22)$ idi (p=0,30). 2021 yılı öncesinde ve sonrasında tanı alan hastalar gruplandırıldığında 2021 öncesinde ortalama $114,21(\pm 104)$ günde tanı alırken 2021 ve sonrasında $76,88(\pm 60)$ günde tanı almıştı.(p=0,016)Hastaların ortalama izlem süresi $59,35(\pm 55,47)$ aydı. Hastaların 5 yıllık survival %48,8'di. Çalışmaya alınan hastaların%50'si (n=60) kaybedildi. Vefat eden hastaların %83,3'ü(n=50) 2021 yılı öncesinde tanı alan hastalardı.

Tartışma:Çocukluk çağı malign kemik tümörleri büyüme ağrıları veya travma ile karışabildiği için geç tanı almaktadır. Çalışmamızda yıllar içerisinde sağlık sisteminde yaşanan gelişmelerle ve ailelerin eğitim düzeyinin artmasıyla ilgili olabilecek şekilde tanı süresi kısalmıştır. Pandemi dönemi de bu duruma katkıda bulunmuş olabilir. Tedavide yaşanan gelişmelerle sağ kalımın arttığı ve kaybedilen hasta sayısının belirgin azaldığı gözlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkom, osteosarkom, tanısal gecikme, pediatrik kemik tümörleri, sağkalım

Büyüme Geriliği ile Başvuran Olguda Beklenmeyen Tanı: Ewing Sarkom

Esra Yılmaz¹, Emel Çelik Aksoy², Yelda Çığışar², Mine Bağışlar², Ayşe Özkan², Gülay Sezgin², Serhan Küpeli²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Adana

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji BD ve Pediatrik KİT Ünitesi, Adana

Esra Yılmaz / Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Adana

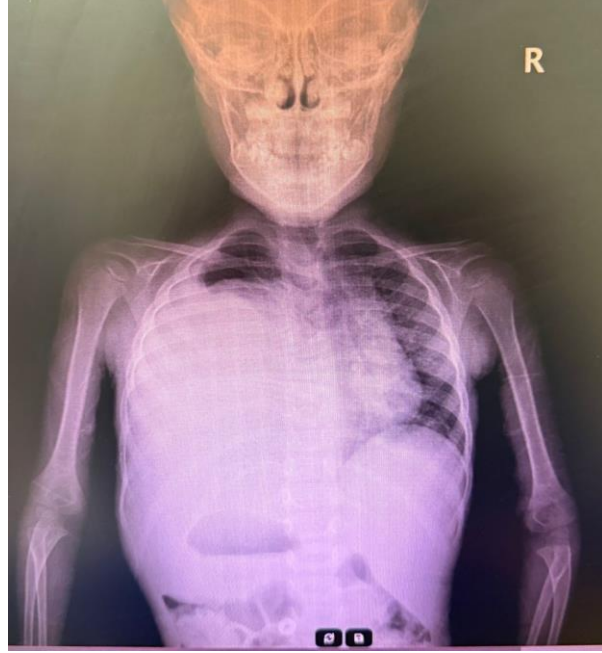
Amaç: Ewing sarkom, çocukluk çağında nadir görülen, agresif seyirli bir malignitedir; en sık pelvis, femur, tibia ve humerus gibi kemikleri tutmakla birlikte yumuşak dokudan da köken alabilir. Bu bildiride, büyüme geriliği ve kilo alamama yakınmalarıyla başvuran ve Ewing sarkom tanısı alan bir olguyu sunarak, atipik başvuru durumlarında klinik uyanıklığın önemini vurgulamayı amaçladık.

Olgu: 3 yaşındaki kız hasta kilo alamama, boy kısalığı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 10,5 kg (-2,37 SDS), boyu 89 cm (-1,6 SDS), baş çevresi 47 cm (-1,13 SDS) idi. Batında sol üst kadranda ele gelen sert kitle palpe edildi. Akciğer sesleri sol tarafta duyulamadı, kalp tepe atımı sağdan alındı. Akciğer grafisinde (Şekil 1) sol hemitoraksı tama yakın kapatan, kalbi sağa iten kitle görüldü. Kan sayımı, biyokimyasal tetkikleri ve tümör belirteçleri normal sınırlardaydı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde T3 vertebra düzeyinden L1 vertebra düzeyine dek kraniokaudal uzanan, sol subdiyafragmatik yerleşimli, sol akciğer alt lobu ve üst lob lingulayı kollabe eden, kalple ara planı net seçilemeyen, orta hattı geçen ve mediastende sağa doğru belirgin şifte neden olan, dalağı anteriora doğru iten çevre yağ planları net seçilemeyen 107x97x151mm boyutunda kistik/nekrotik alanlar içeren dev kitle saptandı (Şekil 2). Kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi normal olarak değerlendirildi. Başvuru anında kitle unrezektable olarak değerlendirildi. Mediastenden yapılan tru-cut biyopsi sonucu; malign küçük yuvarlak hücreli tümör, Ewing sarkom ile uyumlu, CD99(+), nöroblastom markeri (-) olarak rapor edildi. PET-BT’de sol üs kadranda T3-L2 vertebralarda düzeyide, orta hattan toraks ve abdomene uzanan artmış FDG tutulumu gösteren (SUVmax: 11,8) dev kitlesel lezyon saptandı. Metastaz lehine bulgu ve iskelet sisteminde tutulum gösteren odak saptanmadı. Evre IIB Ewing sarkom tanısı konulan olguya EURO E.W.I.N.G.99 temelli kemoterapi başlandı. 6 kür indüksiyon kemoterapisinden sonra opere edildi ve kitle total olarak çıkarıldı. Cerrahi sonrası rezidüsü olmayan, remisyonda izlenen olgunun idame kemoterapisi ve takipleri devam etmektedir.

SONUÇ: Ewing sarkom çoğunlukla lokal ağrı ve kemik tutulumuna bağlı bulgularla tanı almakla birlikte, özellikle küçük yaş grubunda sistemik ve nonspesifik yakınmalarla da başvurabilmektedir. Atipik ve nonspesifik başvurular, pediatrik solid tümörlerde tanı gecikmesine yol açabileceğinden, erken farkındalık yaşam kurtarıcıdır.

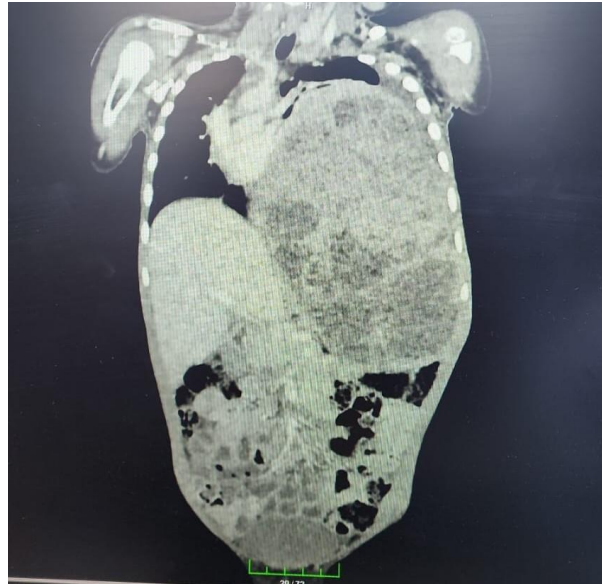
Anahtar kelimeler: Ewing sarkom, atipik ve nonspesifik başvurular, küçük yuvarlak hücreli tümör

Şekil-1



Şekil-1

Şekil-2



Şekil-2

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkom, atipik ve nonspesifik başvurular, küçük yuvarlak hücreli tümör

Ret Mutasyonu Zemininde Gelişen Osteosarkom Olgusu

Sebnem Apaydın¹, Aybike Koç¹, Dildar Bahar Genç¹, Ümran Çetinçelik², Bahadır Balkanlı³, Fevziye Kabukçuoğlu⁴, Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul, Türkiye

³Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Ortopedi Ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Şebnem Apaydın / Sbü Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ:Hücre proliferasyonu, diferansiyasyonu ve sağkalımında rol oynayan bir reseptör tirozin kinazı kodlayan RET proto-onkogenindeki mutasyonların, özellikle medüller tiroid kanseri ve feokromositom gibi endokrin tümörlerle ilişkisi bilinmektedir. Bununla birlikte, RET mutasyonlarının endokrin dışı solid tümörlerdeki rolü sınırlı olup, kemik maligniteleri ile ilişkisi literatürde tek bir çalışmada 5 olgu bildirimi şeklindedir. Osteosarkom, özellikle çocukluk ve ergenlik döneminde görülen agresif bir primer kemik tümörüdür ve multidisipliner tedavi yaklaşımına rağmen klinik seyri değişkendir. Burada, RET mutasyonu zemininde osteosarkom tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU:On dört yaşında erkek hasta dış merkezden distal femur kaynaklı kondroblastik tip osteosarkom tanısıyla kliniğimize yönlendirildi. Özgeçmişinde, anne tarafında tiroid cerrahisi ve annenin babaannesinde mide kanseri öyküsü vardı. Şiddetli ağrısı olan hastanın sağ uyluk distalinde masif kitle lezyonu, ısı artışı ve sağ dizde belirgin hareket kısıtlılığı saptandı. Diğer muayene bulguları, hemogram ve birinci basamak biyokimyasal tetkikleri normal sınırlardaydı. Evreleme tetkiklerinde sağ femur distalinde heterojen kontrastlanan 10 × 10 cm boyutlarında kitle gözlemlendi ancak metastaz saptanmadı. Hastaya morfin infüzyonuyla beraber EURAMOS-1 protokolü başlandı. Kemoterapi sonrası hastanın ağrıları belirgin şekilde azaldı, ancak kitlenin boyutlarında belirgin bir regresyon gözlemlenmedi. Dirençli seyir ve aile öyküsü nedeniyle herediter kanser predispozisyonu açısından hedefli egzom analizi gönderildi ve hasta cerrahiye yönlendirildi. Sağ dizüstü amputasyon yapılan hastanın patolojisi %80 nekrotik, kondroblastik osteosarkomla uyumluydu. Germline egzom ve tümör dokusu NGS analizlerinde RET geninde NM_020975.6: c.2410G > A:p.(Val804Met) missense heterozigot varyantı saptandı. Aile taramasında annede aynı varyant, varyanta yönelik taramalarda ise TIRADS4 tiroid nodülü tespit edildi ve biyopsi planlandı. Hastamızın ise tedavisi tamamlanmış olup, 4 aydır remisyonda izlenmektedir.

SONUÇ:Kovac ve arkadaşlarının 2021 yılındaki çalışması RET proto-onkogenindeki germline mutasyonların osteosarkom hastalarında TP53 mutasyonlarından sonra en sık saptanan kanser yatkınlık sendromu olduğunu ortaya koymuştur. RET reseptör tirozin kinazı üzerinden gerçekleşen sinyal iletiminin osteosarkom patogenezinde rol oynadığı ve bu yolların tirozin kinaz inhibitörleri (apatinib, sorafenib, lenvatinib, regorafenib ve cabozantinib gibi) ile hedeflenebildiği gösterilmiştir. Bu nedenle RET mutasyonlarının tanımlanması, yalnızca genetik danışmanlık ve kanser yatkınlığı değerlendirmesi için değil, aynı zamanda moleküler hedefe yönelik tedavi seçeneklerinin belirlenmesi açısından da kritik öneme sahiptir. Bu bağlamda, osteosarkomlu özellikle genç hastalarda genişletilmiş genetik analizlerin rutin klinik yaklaşımlara entegrasyonu, bireyselleştirilmiş tedavi stratejilerinin geliştirilmesine katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: Herediter Kanser, Osteosarkom, RET mutasyonu, Tiroid nodülü

Kemoterapiye Dirençli Pediatrik Alveolar Soft Part Sarkomda Pazopanib İle Etkin Tedavi: Olgu Sunumu

Gökalp Rüstem Aksoy¹, Aytül Temuroglu¹, Numan Alperen Katmer¹

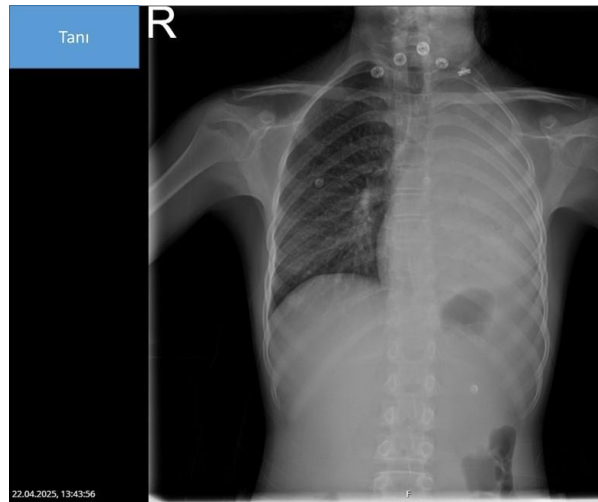
¹Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Gökalp Rüstem Aksoy / Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

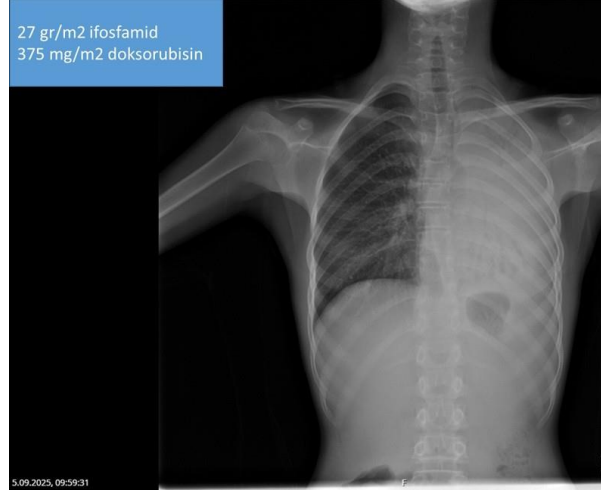
GİRİŞ:Alveolar soft part sarkom (ASPS), çocukluk çağında nadir görülen, yavaş seyirli ancak kemoterapiye dirençli bir yumuşak doku sarkomudur. Standart sitotoksik kemoterapilerin etkinliği sınırlıdır. Son yıllarda anti-anjiyojenik tirozin kinaz inhibitörleri erişkin olgularda umut verici sonuçlar göstermiştir. Pediatrik yaş grubunda veriler sınırlıdır. Bu posterde, sistemik kemoterapilere yanıtı sız pediatrik ASPS olgusunda pazopanib yanıtı sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU:12 yaşında Suriyeli kız hasta Nisan 2025 tarihinde balgamlı öksürük, sırtta ve göğüste ağrı, nefes darlığı şikâyetleri ile başvurduğu merkezden mediastinel kitle nedeniyle tarafımıza sevk edildi. 2 yönlü akciğer grafisinde: sol hemitoraksı dolduran, sol ana bronş proksimalinden itibaren seçilememesine yol açan kitle görüldü. Trakea, sağ ana bronş ve kemik yapılar normaldi. Yapılan tru-cut biyopsi ile ASPS (TFE3:Pozitif, Ki67:%7 pozitif) tanısı aldı. Evreleme amacıyla yapılan FDG PET/BT'de:Sol akciğer üst lob parankiminde mediasten ile sınırları ayırt edilemeyen, yaklaşık 73x69 mm boyutlu lezyonda hafifçe artmış FDG tutulumu(SUVmax:3.4) saptandı, vücudun diğer kesimlerinde metastaz saptanmadı. Kitlenin hayati organlara yakınlığı nedeniyle cerrahiye veya radyoterapiye uygun olmadığı görüldü. Hastaya sistemik kemoterapi başlandı, toplam 27 gr/m2 ifosfamid ve 375 mg/m2 doksorubisin alan hastanın değerlendirmelerinde radyolojik yanıt alınmadı. Sistemik kemoterapiye dirençli olduğu bilinen hastalık için hastaya tirozin kinaz (multikinaz) inhibitörü verilmesi planlandı, hastanın Suriyeli olması sebebiyle ilaç teminine kadar toplam 10,8 gr/m2 ifosfamid, 1120 mg/m2 karboplatin, 900 mg/m2 etoposid verildi. Bu sürede hastanın solunum sıkıntısı arttı, kitlenin kalbe basısı nedeniyle kalp yetmezliği bulguları gelişti, radyolojik yanıt alınmadı.

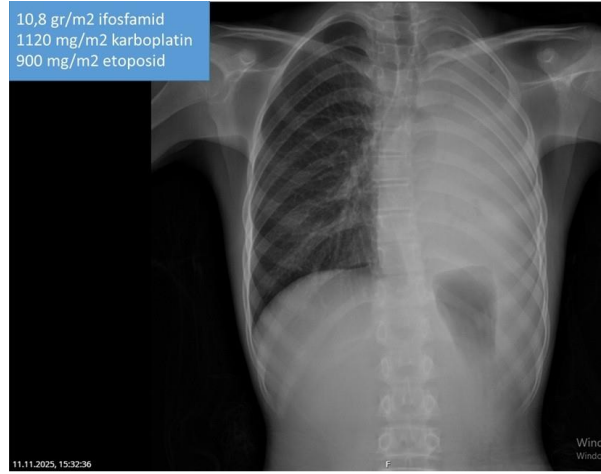
Tanı PAAC grafisi



27 gr/m2 ifosfamid ve 375 mg/m2 doksorubisin sonrası PAAC grafisi

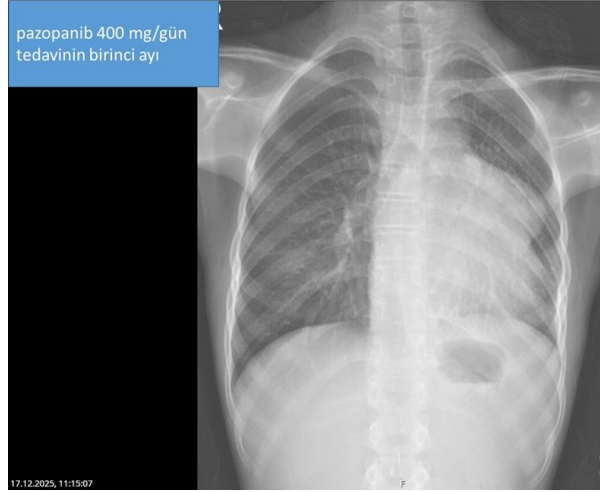


10,8 gr/m2 ifosfamid, 1120 mg/m2 karboplatin, 900 mg/m2 etoposid sonrası PAAC grafisi



Hastaya Kasım 2025’de pazopanib temin edildi ve 400 mg/gün başlandı. Pazopanib başlandıktan 3 hafta sonra hastanın akciğer grafisinde sol akciğer üst zonda havalanma görüldü. Ocak 2026 da çekilen toraks BT’de kitlenin küçüldüğü, akciğerde havalanma artışı görüldü. Hasta cerrahi tedavi için tekrardan değerlendirildi; klinik ve radyolojik olarak tedaviye yanıt alındığı görüldü, ilaca bağlı ciddi yanetki görülmemesi üzerine tedavinin devamı, cerrahi tedavi için tekrar değerlendirilmesine karar verildi.

Pazopanib tedavisinin birinci ayında PAAC grafisi



TARTIŞMA:ASPSCR1–TFE3 ilişkili anjiyojenik aktivasyon, pazopanib gibi tirozin kinaz inhibitörlerini önemli tedavi seçeneği yapar. Pazopanib, VEGFR ve PDGFR başta olmak üzere tirozin kinazları inhibe eden bir ajan olup, erişkin ASPS olgularında hastalık kontrolü sağladığı bildirilmiştir; ancak pediatrik veriler sınırlıdır. Sunulan olguda, sistemik kemoterapilere dirençli pediatrik ASPS’de pazopanib ile klinik, radyolojik iyileşme sağlanması, tedavinin iyi tolere edilmesi ilacın çocuk hastalarda etkili ve klinik olarak uygulanabilir olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: alveolar soft part sarkom, çocukluk çağı nadir kanserler, tirozin kinaz inhibitörleri, pazopanib

Orbital Selülit Tablosu Ile Göz Hekimine Başvuran Rabdomyosarkom Olgusu

Büşra Kaya Arslan¹, Uğur Demirsoy¹

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Büşra Kaya Arslan / Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Rabdomyosarkom (RMS), çocukluk çağında görülen en sık yumuşak doku sarkomudur. Baş-boyun bölgesi RMS'leri önemli bir alt grubu oluşturmakta olup, orbital yerleşim sıklıkla embriyonel histoloji ile ilişkilidir. Orbital RMS, erken dönemde enfeksiyöz orbital hastalıkları taklit eden klinik bulgularla ortaya çıkabilmekte ve bu durum tanısal gecikmeye yol açabilmektedir.

Olgu: On dört yaşında kız hasta, yirmi gün önce sol maksiller bölgede başlayarak sol göze yayılan şişlik yakınmasıyla göz hekimine başvurmuş, preseptal selülit tanısı alarak oral antibiyotik tedavisi kullanmış; bulguları gerilemeyince orbital selülit ön tanısıyla merkezimize göz hastalıklarına sevk edilmiş. Fizik muayenesinde sol maksiller ve periorbital bölgede şişlik, göz konjonktivasını kapatan ödem, göz hareketlerinde ağrı, kısıtlılık ve kemozis saptanmış. Orbita manyetik rezonans görüntülemesinde; sol preseptal alandan başlayarak malar bölgeye ve ekstrakoanal orbital yağlı dokuya uzanan yumuşak doku kalınlık artışı görülen ve orbital selülit ile uyumlu değerlendirilen hastaya sol etmoidektomi, sol maksiller antrostomi ve orbita dekompresyon yapılarak kulak burun boğaz hastalıkları (KBB) servisine yatırılmış. Operasyon sonrası klinik bulguların ilerleyince çekilen seri kontrastlı orbita manyetik rezonans görüntülemelerinde sol ekstrakoanal alandan malar bölgeye uzanan, T2 hiperintens T1 hipointens sinyal gösteren, heterojen kontrastlanan ve diffüzyon kısıtlılığı bulunan; orbitayı öne iten ve globa bası yapan yumuşak doku kitlesi ile sol lateral rektus kasında artmış kontrastlanma saptanması üzerine rabdomyosarkom ve lenfoma ön tanılarıyla kliniğimize yönlendirildi.

Tanı ve Tedavi Süreci: Hastaya KBB ve göz hastalıkları bölümünce premaksiller bölgeden gingivolabial insizyonel biyopsi yapıldı. Frozen histopatolojik incelemeleri embriyonel rabdomyosarkom olarak değerlendirilen olgunun genetik analizinde FOXO1 geninde %94 break-apart translokasyon saptandı. Hastaya 12 kür VAC (Vinkristin, Daktinomisin, Siklofosfamid) ve 7 kür VI (Vinkristin, İrinotekan) kemoterapi protokolleri uygulandı. Radyoterapi, göz fonksiyonlarının en iyi şekilde korunması hedeflenerek; prekemoterapi alanına 45 Gy/25 fraksiyon, postkemoterapi rezidüel alana ise 50,4 Gy/28 fraksiyon uygulandı.

Sonuç: Rabdomyosarkom başlangıçta maksiller, preseptal veya orbital selülit benzer klinik gösterebildiğinden, hastalar onkoloji bölümünden önce göz, kulak burun boğaz veya birinci basamak sağlık hizmetlerinde değerlendirilebilmektedir. Bu durum tanıda gecikmeye yol açarak prognozu olumsuz etkileyebilir. Antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen, hızlı progresyon gösteren lezyonlarda rabdomyosarkomun ayırıcı tanıda mutlaka yer alması gerektiği ve benzer olgularda onkolojiyi de içeren multidisipliner yaklaşımın erken dönemde devreye sokulmasının önemi vurgulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Orbital selülit, Orbital şişlik, Orbital Rabdomyosarkom, Orbital selülit, Embriyonel rabdomyosarkom

NTRK1 Füzyon Pozitif, Nüks İğsi Hücreli Mezenkimal Tümör Olgusunda Larotrectinib Tedavisi

Bilge Alkan¹, Gülcan Erbaş², Ahmet Salduz³, Mebrure Bilge Bilgiç⁴, Zuhal Bayramoğlu⁵, Hikmet Gülşah Tanyıldız⁶

¹İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi Anabilim Dalı

⁴İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

⁵İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁶İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü

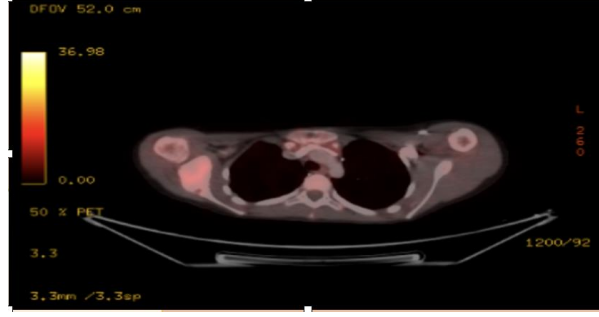
Bilge Alkan / İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

GİRİŞ Nörotrofik tropomiyozin reseptör kinaz (NTRK) genleri, sinir sistemi gelişimi ve hücre siklusünü düzenleyen tirozin kinaz reseptörlerini kodlayan gen ailesidir. Üç ana NTRK geni vardır: NTRK1, NTRK2, NTRK3. NTRK gen füzyonu oluştuğunda tirozin kiraz reseptörü sürekli aktive olacağı için kontrolsüz sinyallere bağlı artmış hücre çoğalması gelişir. Selektif tirozin kiraz reseptörü inhibitörü olan larotrectinib; kontrolsüz hücre çoğalmasını engelleyerek NTRK gen füzyonu pozitif olan solid tümörlerin tedavisinde önemli bir avantaj sağlar. Oral kullanılabilirliği nedeniyle çocuklarda tedavi uyumu yüksektir. Tümör agnostik etkisi olan bu ilacın NTRK füzyonu olan kanserlerde oldukça yüz güldürücü sonuçları literatürde bildirilmektedir. Bu olguda; sağ skapula kökenli iğsi hücreli mezenkimal tümör tanısı ile, cerrahi sonrası 3. ayında primer bölgesinde erken nüks nedeni ile basamak tedavide kullanılmasıyla elde edilmiş başarılı tedavi sonuçları paylaşılmıştır.

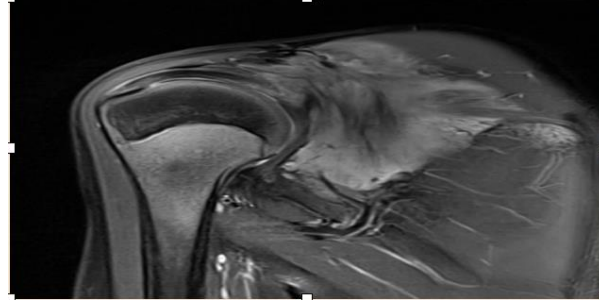
OLGU12 yaş erkek hasta, şubat 2024 tarihinde basketbol oynarken sağ omzunda tekrarlayan ağrı şikayetiyle dış merkeze başvurmuş. Omuz MR görüntülemesinde sağ skapulada 38x30x62 mm boyutlu korokoid proçes ve spina skapulaya uzanım gösteren kitle nedeniyle Ortopedi Anabilim Dalı'mıza yönlendirilmiş. Kitle eksizyonu yapılan hastanın biyopsi sonucu iğsi hücreli mezenkimal tümör olarak raporlanmıştır. Patoloji Anabilim Dalı tarafından değerlendirilen tümör preparatında TPM3::NTRK1 füzyonu saptanmıştır. Post-op 3. Ayda ağrı şikayetlerinin tekrarlaması sonucu tekrarlanan omuz MR görüntülemesinde primer bölgede 68x50x78 mm boyutunda, eski MR görüntülemesine kıyasla progresse kitle saptanmıştır. Görüntülemelerinde sağ supraklaviküler alan ve servikal zincirde 2 adet 4.5x5 mm boyutlu patolojik olduğu düşünülen lenf nodları görülmüştür. Erken nüks olarak değerlendirilen hastaya ikinci cerrahinin mutilan bir cerrahi olduğu düşünülerek mevcut NTRK1 füzyonu nedeniyle Larotrectinib tedavisi başlanmıştır. Hastanın tedavinin 2. Ayından itibaren mevcut lenfadenopatilerinde ve kitlede belirgin regresyon tespit edilmiştir. Cerrahiye ve sistemik kemoterapiye gerek kalmadan ağrı şikayetleri tamamen gerilemiş; ekstremitelerinde fonksiyonel kayıp olmadan hastanın hayat kalitesi düzelmiştir. Hasta; tedavinin 1. yılında tama yakın komplet remisyonda izlenilmektedir. Takip ve larotrectinib tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ Akıllı ilaç Larotrectinib tedavisi, post-operasyon nüks saptanan iğsi hücreli mezenkimal tümör tanılı hastamızda bize yüz güldürücü sonuçlar elde ettirmiş olup, NTRK füzyon pozitif olan birçok solid tümörde de kullanılabilirliği ile Pediatrik Onkoloji hastalarında umut vaatmektedir.

PET görüntülemesi



MR görüntülemesi



Anahtar Kelimeler: larotrectinib, iğsi hücreli mezenkimal tümör, NTRK gen füzyonu

Nadir Bir N-MYC vakası: Feingold Tip 1 ve Kanser İlişkisi

Cengizhan Elmas¹, Fatma Tuba Yıldırım¹, Firdevs Aydın¹, Burçak Kurucu¹, Gürses Şahin¹, Haktan Bağış Erdem¹, Şule Yeşil¹

¹Etlık Şehir Hastanesi Pediatrik Onkoloji ve Hematoloji Bölümü

Cengizhan Elmas / Etlık Şehir Hastanesi Pediatrik Onkoloji ve Hematoloji Bölümü

GİRİŞFeingold sendromu (FS) nadir görülen bir genetik anomalidir. Otozomal dominant katılım ile geçer. Mikrosefali, kısa boy, iskelet anomalileri ile bilişsel gelişim geriliği bulunmaktadır. İki tipi vardır. Günümüze kadar yaklaşık 120 Tip1 FS vakası bildirilmiştir. FS Tip1'e N-MYC (2p24.3) proto-onkogende oluşan mutasyon veya delesyon neden olur. FS Tip2 ise 13q31 kromozomunda MIR17HG genindeki delesyon sonucu olur. FS Tip1'de farklı olarak hastalarda gastrointestinal atrezi görülür ve moleküler düzeyde MYCN mutasyonu vardır.

OLGUKronik böbrek yetmezliği tanısı ile takipli 15 yaş erkek hasta, sağ ayak ile kasık bölgesinde şişlik ve ağrı nedeniyle başvurdu. Fizik incelemede ayak dorsumunda kitle, popliteal ve inguinal bölgede patolojik lenfadenopatiler saptandı. Ayrıca hastada mikrosefali ve ayak başparmaklarında kısıklık olduğu görüldü. Hafif mental retarde hastanın yenidoğan döneminde özefagus atrezisi nedeniyle opere edildiği öğrenildi. Soygeçmişinde babanın da mikrosefali ve hafif bilişsel kısıtlılığı olduğu öğrenildi.Yapılan görüntülemelerde; 2.ve 3. metatarsal alanlarda solid kitle(40 x 16 x 18 mm), popliteal ve inguinal lenfadenopati saptandı. Kitle biyopsisiyle; PAX3:FOXO1 füzyon pozitif Rabdomyosarkom tanısı koyuldu. Gözlenen fenotipik özellikleri sebebiyle genetik değerlendirme yapılan hastada N-MYC 3.ekzonda c.10454 > Tp.(Lys349*) heterozigot mutasyon saptanarak FS tip 1 tanısı koyuldu.

Hastanın kronik böbrek yetmezliği olması nedeniyle doz ayarlaması yapılarak kemoterapisi verildi. Total kitle rezeksiyonu sonrasında adjuvan radyoterapi ve kemoterapisi tamamlanan hastanın remisyonda tedavisi kesildi.

TARTIŞMA ve SONUÇN-MYC; MYCL ve MYC ile birlikte MYC protoonkogen ailesi üyesidir. MYC proteinleri birçok genin ekspresyonunu düzenleyen transkripsiyon faktörleridir. N-MYC amplifikasyonu nöroblastom vakalarında %20-30 oranında görülen, kötü prognostik bir belirteçtir. Çocuklarda Wilms tümöründe ve rabdomyosarkomda da N-MYC amplifikasyonu bulunduğu gösterilmiştir. MYC proteinleri gelişen beyin, uzuv, böbrek ve akciğer dokularında da eksprese edilmektedir. MYCN varyantlarında fonksiyon kaybı fetal gelişimi etkileyerek Feingold sendromuna neden olur. Hastamız Feingold tip 1 hastalarında raporlanan ilk kanser vakasıdır. Feingold Tip 1'de bulunan N-MYC mutasyonu protoonkogenin aktive olmasına değil, aksine fonksiyon kaybı nedeniyle ortaya çıktığından N-MYC tarafından indüklenen kanserlerin ortaya çıkması beklenmez. Hastamızda saptanan PAX3:FOXO1 füzyonunda t(2;13)(q35;q14) düzenlenmesi de MYCN gibi 2. kromozomda yer almaktadır. Hastamızın 2. kromozomunda; kısa koldaki fonksiyon kaybı mutasyonu ile uzun kolda meydana gelen füzyon sonucu olan amplifikasyonun bir arada görülmesi, literatüre ilgi çekici bir vaka olarak sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Feingold Sendromu, N-MYC, Rabdomyosarkom, Feingold ve kanser

Rabdomyosarkomda Klinik Gruplara Göre Sağlık Analizi: Tek Merkez Deneyimi

Hatice Esra Durukan¹, Eda Ataseven¹, Gülcihan Özek¹, Cihan Önder¹, Arzu Çalışkan¹, Tülay Öztürk², Banu Yaman³, Serra Kamer⁴, Hüseyin Kaya⁵, Ahmet Çelik⁶, Melis Palamar Onay⁷, Yavuz Anacak⁴, Serap Aksoylar¹, Mehmet Kantar¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

⁴Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi Anabilim Dalı

⁶Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

⁷Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı

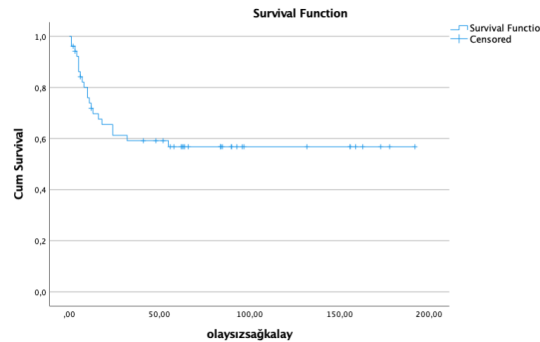
Hatice Esra Durukan / Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Rabdomyosarkom (RMS), çocukluk çağının en sık yumuşak doku sarkomu olup pediatrik malignitelerin yaklaşık %3'ünü oluşturur. Prognoz; histolojik alt tip, evre, klinik grup ve metastaz varlığına bağlı olarak değişmektedir. Bu çalışmada merkezimizin 30 yıllık deneyimi değerlendirilerek klinik gruplara göre sağlık sonuçlarının literatürle karşılaştırılması amaçlanmıştır.

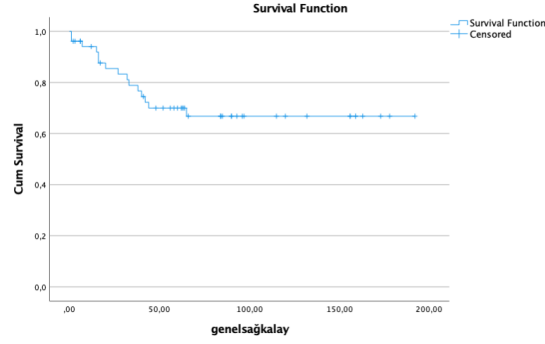
1996–2025 yılları arasında tedavi edilen 53 RMS hastası retrospektif olarak incelendi

Hastaların %60,4'ü erkek (n=32) olup median tanı yaşı 5 yıl (7 ay–17 yıl) idi. Olguların %67,9'u 10 yaş altındaydı. En sık primer yerleşim baş-boyun (%32,1), ardından batin-pelvis (%28,3) ve ekstremiteler (%24,5) idi. Histolojik dağılımda %54,7 embriyonel ve %28,3 alveoler alt tip saptandı. Tanı anında > 5 cm kitle %56,6 oranında, lenf nodu tutulumu %28,3 oranında izlendi. Hastaların %34'ü tanı anında metastatikti; en sık metastaz akciğerde (%17) görüldü. Evre IV ve Klinik Grup IV oranı her biri için %37,7 idi. Median izlem süresi 61 ay (1–192 ay) olarak bulundu. Hastalarımızın 5 yıllık olaysız sağkalımı (EFS) %56,8, genel sağkalımı (OS) %70 idi. Klinik gruplar arasında belirgin fark mevcuttu; en yüksek 5 yıllık OS Grup II'de (%100), en düşük Grup IV'te (%44,9) saptandı. Tanıda non-metastatik hastalarda 5 yıllık OS %83,9 iken metastatik hastalarda %40,7 idi. Cinsiyet (p=0,79) ve < 10 / ≥10 yaş grupları (p=0,3) arasında sağlık açısından anlamlı fark izlenmedi.

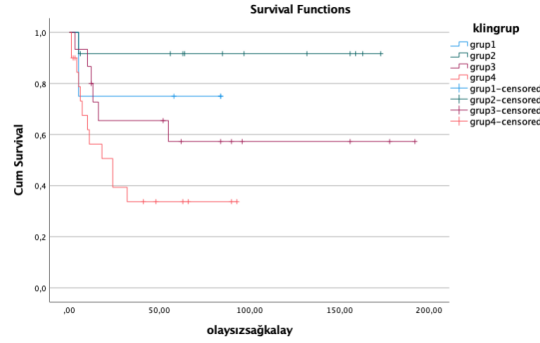
Olaysız Sağlık



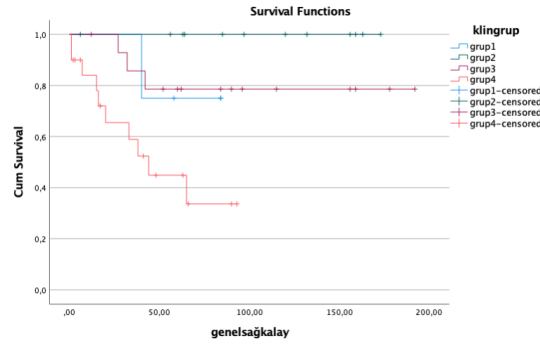
Genel Sağkalım



EFS Klinik Grup



OS Klinik Grup



Literatürde lokalize RMS'de 5 yıllık sağkalım %70–85, metastatik hastalıkta ise %20–40 arasında bildirilmektedir. Merkezimizin sonuçları, özellikle metastatik hastalarda uluslararası verilerle uyumlu bulunmuştur. Klinik Grup IV'te sağkalımın belirgin düşük olması, risk sınıflamasının prognostik değerini doğrulamaktadır. Cinsiyet ve yaşın istatistiksel olarak anlamlı etkisinin olmaması da güncel büyük serilerle paralellik göstermektedir. Sonuçlarımız, multimodal tedaviye rağmen metastatik ve ileri klinik gruptaki hastalarda prognozun halen sınırlı olduğunu ve bu alt grupta yenilikçi tedavi yaklaşımlarına ihtiyaç bulunduğunu ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Rabdomyosarkom, Evreleme, Sağkalım

Germ Hücreli Tümörler: Dokuz Eylül Üniversitesi Deneyimi

Deniz Kızmazoğlu¹, Refik Emre Çeçen¹, Çağrı Berhan Kurdu¹, Ceren Sarıoğlu², Oktay Ulusoy³, Safiye Aktaş⁴,
Ayşe Demiral⁵, Mustafa Olguner³, Handan Güleriyüz Uçar², Ercan Özer⁶, Dilek İnce¹, Nur Olgun⁷

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir

⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁷Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı/ Acıbadem Kent Hastanesi, İzmir

Çağrı Berhan Kurdu / Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş&Amaç:Germ hücreli tümörler (GHT),çocukluk çağında nadir görülen bir grup olup,malign alt tiplerin kemoterapi yanıtları iyidir.Bu çalışmada,merkezimizde GHT tanısı alan olguların demografik ve klinik özellikleri ile tedavi alanların tedavi yanıtları ve sağ kalım oranları değerlendirilmiştir.

Hastalar&Yöntem:1988-2025 yılları arasında GHT tanısıyla takip edilen ve tedavi alan hastaların dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar:Pediatrik kanser tanılı hastalarımızın %5,6'sı GHT iken,bilgilerine ulaşılan 137 hasta çalışmaya dahil edildi.Ortanca tanı yaşı 12y (0-17y), E/K oranı 0,4 idi.Primer tümör yerleşimi %68 (n:93) hastada gonadal,%23'ünde(n:32) ekstragonadal,%9'unda(n:12) intrakraniyal yerleşimliydi.Semptomdan tanıya dek geçen süre ortanca 4 hafta(0-52 hafta) idi.Risk faktörü olarak bir hastada gonadal disgenezi,iki hastada Klinefelter sendromu,3 hastada ailede kanser öyküsü vardı.Tümör belirteçlerinden AFP %43(n:59),b-hCG %23(n:31),her ikisi de %19(n:26) hastada yüksekti.Tümör histopatolojik tanılar:matür teratom(%42),immatür teratom(%12),germinom(%6),embriyonel karsinom(%4),yolk sak tümörü(%7),mikst germ hücreli tümör(%18),disgerminom(%4),endodermal sinüs tümörü(%2),seks kord stromal tümör(%5) olup,intrakranial GHT'li 3 çocukta histopatolojik tanı yoktu.COG evrelemesine göre gonadal GHT hastalarının %63'ü Evre 1,%9'u Evre 2,%18'i Evre 3,%10'u Evre 4;ekstragonadal GHT hastalarının %56'sı Evre 1,%6'sı Evre 2,%25'i Evre 3,%13'ü Evre 4 idi.Kemoterapi alan hastalara ortalama 4 kür sisplatin bazlı kemoterapi verildi.Radyoterapi intrakranial(n:9),anterior mediastinal(n:2) ve gonadal(n:4) GHT tanılı hastalara uygulandı.Gonadal GHT(n:93) tanılı 91 hastada primer cerrahi rezeksiyon yapıldı(total rezeksiyon:88, kısmi rezeksiyon:3),bir hastada geciktirilmiş cerrahi uygulandı.Matür teratom tanılı 40 hastada tam yanıt sağlandı ve ek tedavi verilmedi.İmmatür tanılı hastaların (n:11) beşine kemoterapi verildi.Geriye kalan 42 hastadan Evre 1 olan 10 hasta dışındakilere kemoterapi verildi,üç hastaya ek olarak radyoterapi uygulandı.Üç hasta progresif hastalıkla kaybedildi.Ekstragonadal GHT(n:32) tanılı 24 hastada sakrokoksigeal tümör vardı;ikisi metastatikti.Primer cerrahi 20 hastada tam rezeksiyonla sonuçlandı;9 hastada rezidü kaldı,iki hastadan ise sadece biyopsi alınırken bir hastada geciktirilmiş cerrahi uygulandı.On hasta kemoterapi alırken,4 hastaya RT de uygulandı.Dört hasta ilerleyici hastalıkla öldü.İntrakraniyal GHT(n:12) Yedi hastaya primer cerrahi uygulanmıştı(ikisi gross total rezeksiyon),8 hasta kemoterapi ve radyoterapi aldı.Ortanca izlem süresi 4 yıl(1ay – 29 yıl);tüm hastalar için 5 yıllık EFS %85,10 yıllık EFS %80;5 ve 10 yıllık OS %92 bulundu.

Yorum: Sağkalım oranları literatür ile benzerdi. Teratomların sayıca fazla olmasının sonuçlar üzerinde olumlu etki yarattığı düşünüldü. İleri evre ve relaps hastalıkta tedavi başarısızlığı daha sıkı.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik germ hücreli tümörler, sağkalım analizi, sisplatin bazlı kemoterapi

Apc Gen Mutasyonu Saptanan İki Hepatoblastom Olgusu

Fatma Tuba Yıldırım¹, Firdevs Aydın¹, Cengizhan Elmas¹, Burçak Kurucu¹, Gürses Şahin¹, Şule Yeşil¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Fatma Tuba Yıldırım / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Hepatoblastom çocukluk çağının en sık görülen primer karaciğer malignitesidir ve olguların büyük çoğunluğu sporadiktir. Herediter yatkınlık sendromları (özellikle APC/FAP) tüm hepatoblastomların küçük bir kısmını oluşturmakla birlikte, bu grupta risk belirgin artar ve tanı hastayla sınırlı kalmayıp aile taraması ile uzun dönem izlem stratejilerini gerektirir. Bu yazıda APC gen mutasyonu saptanan iki kuzenin yaklaşık bir ay arayla hepatoblastom tanısı alması üzerinden olası tetikleyici faktörler tartışılmaktadır.

Olgu 1 Üç yaşında erkek hasta, karında şişlik yakınması ile başvurmuş ve görüntüleme ile biyopsi sonrası hepatoblastom tanısı almıştır. Histopatolojik olarak epitelyal tip, fetal patern ile uyumlu bulunan tümör PRETEXT evre 1 ve standart risk grubunda değerlendirilmiştir. Hastaya kitle eksizyonu yapıldı. Cerrahi sınırlar negatif olarak raporlandı. Adjuvan sisplatin temelli kemoterapiyi tolere eden hastada ciddi kalıcı toksisite izlenmedi. Aile öyküsünde kolon kanseri ve polipozis koli bulunması ve kuzeninde hepatoblastom tanısı olması nedeniyle yapılan genetik incelemede APC geninde heterozigot mutasyonu saptandı. Olgu 2 Bir yaşında erkek hasta sağ üst kadranda ele gelen kitle ve ateş ile başvurdu. Yapılan görüntüleme ve biyopside PRETEXT evre III, yüksek riskli hepatoblastom tanısı aldı. Neoadjuvan sisplatin temelli kemoterapi sonrası kitlede kısmi gerileme izlendi. Total eksizyonu sonrası cerrahi sınırların negatif olduğu görüldü. Tedavi kesimi sonrası remisyonda izlenen hasta bu süreçte ağır enfeksiyon ve yoğun bakım gerektiren tablo gelişmesi nedeni ile kaybedildi. Aile öyküsü olması nedeniyle yapılan genetik incelemede bu hastada da APC geninde heterozigot mutasyon saptandı.

APC/FAP ilişkili hepatoblastom nadirdir; ancak bu olgularda risk genel popülasyona göre belirgin artar ve tanı, aile bireylerini kapsayan genetik danışmanlık ve uzun dönem tarama gereksinimi doğurur. Sunulan iki olguda, yaşları farklı iki kuzenin yaklaşık bir ay arayla tanı alması yalnızca genetik yatkınlıkla açıklanamayabilir. Bu durum, genetik zemin üzerinde hastalığın klinik olarak ortaya çıkışını hızlandırabilecek ortak çevresel maruziyetler veya geçirilmiş olası viral enfeksiyonlar gibi ikincil tetikleyici faktörler olabileceği hipotezini desteklemektedir. Pediatrik hepatoblastomda çevresel/enfeksiyöz faktörlerin doğrudan nedensel rolü net olmamakla birlikte, konstitüsyonel risk faktörleri ile çevresel etkilerin birlikte tümör gelişimine katkı sağlayabileceği bilinmektedir. Aile öyküsü saptanan olgularda ayrıntılı çevresel ve enfeksiyöz öykünün sistematik olarak sorgulanması ve genetik taramanın erken dönemde yapılması, hem erken tanı hem de aile bireylerinin korunması açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: APC, hepatoblastom, genetik

WAGR Sendromlu Hastada Soliter Karaciğer Metastazının Perkütan Radyofrekans Ablasyon Tedavisi: Olgu Sunumu

Gamzenur Yalçınkaya¹, İbrahim Kartal¹, Ayhan Dağdemir¹, Murat Danacı²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Girişimsel Radyoloji

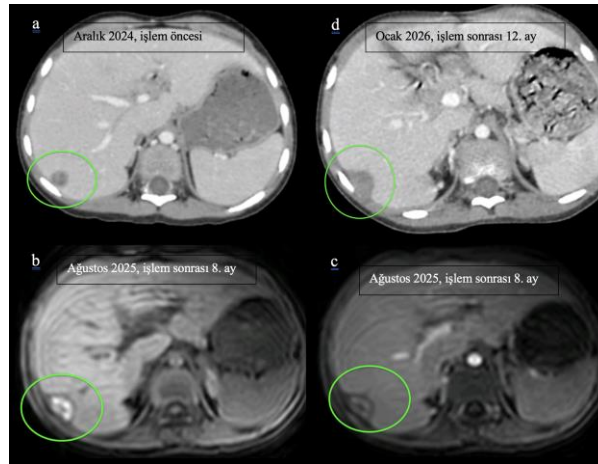
Gamzenur Yalçınkaya / Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi

Amaç: Wilms tümörü metastatik hastalık tedavisinde sistemik kemoterapi, cerrahi rezeksiyon ve radyoterapi temel tedavi yaklaşımlarını oluşturmaktadır. Relaps hastalıkta lokal kontrolün sağlanması prognoz açısından kritik öneme sahiptir. Bununla birlikte, pediatrik hastalarda karaciğer metastazlarının minimal invaziv yöntemlerle tedavisine ilişkin deneyim oldukça sınırlıdır. Bu olguda, Wilms tümörü karaciğer metastazında perkütan radyofrekans ablasyonunun (RFA) güvenli ve etkili bir lokal tedavi seçeneği olarak uygulanabilirliğinin gösterilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: Dört yaşında kız hasta, Eylül 2022 tarihinde abdominal kitle nedeniyle başvurdu. Klinik değerlendirmede iris kolobomu, üriner sistem anomalileri, yarı damak-dudak ve gelişimsel gecikme saptandı. Genetik ve klinik bulgular doğrultusunda hastaya WAGR sendromu tanısı konuldu. Histopatolojik inceleme sonucunda mikst tip Wilms tümörü (Evre III) tanısı doğrulandı. Hasta, Evre II–IV Unfavorable Histology tedavi protokolü başlandı. Kasım 2022 de parsiyel nefrektomi gerçekleştirildi. Post-op tedavisi tamamlandı ve son kemoterapi dozu Temmuz 2023'te verildi. Hasta düzenli klinik ve radyolojik izleme alındı. Aralık 2024'te karaciğer segment 7'de, subkapsüler, 12×11 mm boyutlarında nodüler lezyon saptandı. Ayrıca sağ akciğer orta lobda 7×3 mm pulmoner nodül izlendi. Her iki lezyondan yapılan biyopsi sonucunda Wilms tümörü metastazı doğrulandı. Multidisipliner tümör konseyinde karaciğerdeki metastatik lezyon için lokal tedavi planlandı.

Karaciğerde metastatik lezyona 30.01.2025 tarihinde Girişimsel Radyoloji tarafından RFA uygulandı. Takiben siklofosamid ve topotekan içeren sistemik kemoterapi başlandı ve beş kür sonrası Ağustos 2025'te tamamlandı. Akciğerdeki lezyon için Mayıs 2025'te radyoterapi verildi. Güncel takiplerinde rezidü veya rekürrens saptanmadı ve remisyonda izlenmektedir.

Resim 1



Karaciğer lezyonunun işlem öncesi ve sonrası takip görüntüleri. a: İşlem öncesi Karaciğer sağ lob posteriorunda soliter metastatik lezyon izleniyor. b,c: İşlem sonrası 8. ay yağ baskılı T1 sekans prekontrast faz ve portal faz sekanslarda ablasyon lojunda nüks/rezidü izlenmiyor. d: Benzer şekilde işlem sonrası 1. yıl portal faz BT görüntüde nüks/rezidü saptanmıyor.

Tartışma ve Sonuç: Relaps Wilms tümöründe standart tedavi sistemik kemoterapi, cerrahi rezeksiyon ve radyoterapiyi içermektedir. Children's Oncology Group (COG) ve International Society of PaediatricOncology (SIOP) perspektiflerini değerlendiren güncel bir derlemede, perkutan ablasyon yöntemlerinin relaps Wilms tümörü tedavi algoritmalarında yer almadığı görülmektedir. Buna karşın, erişkin hastalarda karaciğer metastazlarında radyofrekans ve diğer termal ablasyon teknikleri, minimal invaziv ve etkili lokal tedavi seçenekleri olarak yaygın şekilde kullanılmakta ve birçok malignitede standart lokal tedavi yöntemleri arasında kabul edilmektedir. Sunulan bu olgu relaps Wilms tümörüne ait izole karaciğer metastazında perkutan RFA'nın multidisipliner tedavi yaklaşımı içerisinde güvenli ve etkili bir lokal kontrol yöntemi olabileceğini göstermektedir. Bu olgu, pediatrik Wilms tümörü karaciğer metastazlarında perkutan ablasyonun potansiyel rolüne dikkat çekmekte ve bu yöntemin gelecekte tedavi algoritmalarında yerinin belirlenebilmesi için daha geniş hasta serileri ve prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğunu göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: Wilms Tümörü, Radyofrekans, Ablasyon, Lokal Tedavi, Nüks

Vasküler Malformasyonların Sirolimus ile Tedavisi: Tek Merkez Deneyimi

Firdevs Aydın¹, Fatma Tuba Yıldırım¹, Melda Berber Hamamcı², Burçak Kurucu¹, Cengizhan Elmas¹, Şule Yeşil¹, Gürses Şahin¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Firdevs Aydın / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Giriş ve Amaç: Lenfatik ve venolenfatik malformasyonlar (LM/VLM), embriyogenez sırasında lenfatik sistemin gelişim kusurlarına bağlı ortaya çıkan konjenital vasküler anomalilerdir. Klinik spektrum yüzeysel deri lezyonlarından baş-boyun yerleşimli, hava yolu, beslenme ve görmeyi tehdit eden infiltratif kitlelere kadar uzanır. Cerrahi rezeksiyon ve skleroterapi klasik tedavi seçenekleri olmakla birlikte, karma tip lezyonların infiltratif olabilmesi nedeniyle tam rezeksiyonu çoğu zaman mümkün değildir ve nüks oranları yüksektir. PI3K/AKT/mTOR yolaklarının patogenezdaki rolünden dolayı mTOR inhibitörü sirolimus, özellikle dirençli olgularda sistemik tedavi seçeneği olarak öne çıkmıştır. Bu çalışmanın amacı, merkezimizde LM/VLM tanısı ile sirolimus tedavisi uygulanan pediatrik hastalarda klinik ve radyolojik yanıtı, tedavi etkinliğini ve güvenlilik profilini değerlendirmektir.

Yöntem ve Bulgular: 2020–2026 yılları arasında LM/VLM tanısı ile sirolimus alan 28 pediatrik hasta retrospektif olarak incelendi. Tanı anındaki medyan yaş 91 (IQR: 32–165) ay (aralık: 0–218 ay) olup, hastaların %47’si kızdı. Lezyon yerleşimi en sık baş-boyun (n=8), alt ekstremitte (n=5) ve unilateral alt ve üst ekstremitteyi birlikte tutan hemikorporeal dağılım (n=4) şeklindeydi; dalak, mesane ve akciğer tutulumu üç ayrı hastada saptandı. Sirolimus kullanım süresi medyan 14 ay (IQR: 10–23) olup serum ilaç düzeyi medyan 8,1 ng/mL (IQR: 4,3–11,2) idi. On hastada stabil hastalık veya tam yanıt nedeniyle tedavi sonlandırıldı; rezidüel lezyonu olan iki hastaya cerrahi eksizyon uygulandı. Dört hastada skleroterapi ve/veya cerrahi ile kombine tedavi uygulandı. Üç hastada oral mukozit ve/veya hiperlipidemi gelişti; hiperlipidemi omega-3 yağ asidi desteği ile yönetildi. Dört hasta Klippel–Trénaunay sendromu, üç hasta Gorham–Stout sendromu tanıları ile izlendi.

Tartışma ve Sonuç: Bulgularımız, sirolimusun cerrahi ve skleroterapiye dirençli veya fonksiyon kaybı oluşturan LM/VLM olgularında etkili ve tolere edilebilir bir seçenek olduğunu desteklemektedir. Literatürle uyumlu olarak sirolimusun başlangıç dozu genellikle 0,8 mg/m²/doz günde iki kez olup, hedef ilaç düzeyi 5–15 ng/mL olacak şekilde titre edilmektedir. En sık bildirilen yan etkiler hiperlipidemi ve oral mukozit olup, çoğu olguda doz ayarlaması ile yönetilebilir düzeydedir. Seçilmiş komplike olgularda skleroterapi ve/veya cerrahi ile kombinasyon daha hızlı hacim küçülmesi ve fonksiyonel kazanım sağlayabilir; ancak tedavinin kesilmesini takiben rebound progresyon riski göz önünde bulundurulmalıdır. Optimal tedavi süresi ve uzun dönem nüks oranlarının belirlenmesi için prospektif, kontrollü çalışmalarla ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: vasküler, malformasyon, sirolimus, venolenfatik

Nörofibromatozis Tip 1 ile İlişkili Pleksiform Nörofibrom Tedavisinde Selumetinibin Dermatolojik Etkileri: Klinik Zorluklar ve Terapötik Yönetim

Gülcan Erbaş¹, Yasin Yılmaz¹, Osman Kuleli¹, Ayşegül Ünüvar¹, Zeynep Karakaş¹, Serap Karaman¹, Can Baykal², Deniz Tuğcu¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı
²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı

Gülcan Erbaş / İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Pleksiform nörofibrom (PN), periferik sinir kılıfı tümörleri grubunda yer alan, genellikle Nörofibromatozis Tip 1 (NF1) ile ilişkili, sinir boyunca yayılan, diffüz ve infiltratif büyüme gösteren benign tümörlerdir. Mitogen-activated protein kinase (MAPK) yolunun inhibitörü olan selumetinib, çocuklarda inoperabl PN tedavisinde FDA onayı almış ilk hedefe yönelik tedavidir. Bununla birlikte tedavi sırasında dermatolojik yan etkiler en sık görülen toksisiteler arasında yer almakta ve tedavi uyumu açısından önemli klinik sorunlar yaratmaktadır.

Olgu: 15 yaşında kız hasta bir yıldır giderek şiddetlenen sağ kulakta ağrı, yüzün sağ yüz felci ve sağ yanakta artan şişlik yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Kranial-Temporal MR'da sağ temporal bölgeden parafaringeal alana uzanan, sağ parotis bezinin posterior kısmını ve temporal bölgeyi infiltre eden sternomastoid kanala uzanım gösteren, sinir kılıfı boyunca diffüz yayılım gösteren, heterojen sinyal özelliklerine sahip infiltratif yumuşak doku kitlesi saptandı. Lezyonun fasiyal sinir hattı boyunca uzanım gösterdiği ve çevre kas planlarını infiltratif şekilde tuttuğu izlendi. KBB tarafından lezyonun infiltratif yerleşimi ve fasiyal sinir tutulumu nedeniyle cerrahi rezeksiyonun yüksek morbidite riski taşıdığı öngörüldü.

MEK inhibitörü (selumetinib) günde iki kez 25mg/m²/doz tedavisi başlandı. İki hafta sonra; yüz ve gövdenin üst kısmında foliküler bir düzene sahip eritematoz papular ve pustular lezyonlarla karakterize edilen geniş bir akneiform döküntü geliştirdi. Fusidik asit ve streoid krem başlandı cilt lezyonlarında minimal gerileme oldu. Yorgunluk hissi, gastrointestinal yakınmalar (mide bulantısı) ve özellikle cilt döküntülerine bağlı kozmetik endişeler nedeni ile şehir dışında yaşayan ailenin tedavinin ikinci ayında ailenin ilacı kestiği öğrenildi. Şiddetli kulak ağrısı ve sağ kolda ağrı şikâyeti ve yüzde azalarak devam eden akneiform döküntü ile tekrar başvurdu. Fasiyal sinir tutulumunda gerileme. Selumetinib azaltılmış dozdan tekrar başlandı, dermatolojinin de önerisi ile topikal steroid ve doksisisiklin 15 gün boyunca 100 mg/gün) başlandı. Şu anda, hastamız başka akneiform döküntüleri olmadan azaltılmış dozda selumetinib tedavisi altında ağırlı semptomlarında belirgin azalma ve PN'lerin boyutundaki minimal gerileme ile izlemine devam etmektedir.

Sonuç,Selumetinib, MEK1/2 kinazlarını inhibe ederek ERK aktivasyonunu baskılar ve tümör hücre proliferasyonunu azaltırken epidermal hücre proliferasyonu ve diferansiyasyonunu da etkiler. Selumetinib tedavisinde dermatolojik yan etkiler sık, öngörülebilir ve yönetilebilir toksisiteler olup tedavi başarısında kritik rol oynar. Proaktif dermatolojik bakım ve erken müdahale, tedavi uyumunu artırarak hastaların yaşam kalitesini ve klinik sonuçlarını iyileştirmektedir.

Anahtar Kelimeler: pleksiform nörofibrom, selumetinib, akneiform döküntü

Pedriatrik Yaş Grubunda Agresif Benign Kemik Lezyonlarında Denosumab Deneyimi: İki Olgu Sunumu

Firdevs Aydın¹, Fatma Tuba Yıldırım¹, Melda Berber Hamamcı², Muhammed Erkan Emrahoğlu³, Seyhan Karaaslan⁴, Gürses Şahin¹, Şule Yeşil¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Kliniği

³Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği

⁴Ankara Şehir Hastanesi, Ağız ve Diş Sağlığı Kliniği

Firdevs Aydın / Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

Amaç: Pedriatrik yaş grubunda görülen osteoklast aracılı benign kemik lezyonları, lokal agresif seyir gösterebilmekte ve cerrahi sonrası rezidü veya nüks riski taşıyabilmektedir. Cerrahi temel tedavi olmakla birlikte rezidü, nüks veya kozmetik/morbidite riski bulunan olgularda Denosumab alternatif bir seçenek olarak gündeme gelmektedir. Denosumab, RANKL'yi (Receptor Activator of Nuclear Factor-κB Ligand) bağlayarak osteoklast oluşumunu, aktivasyonunu ve kemik rezorpsiyonunu inhibe eden monoklonal bir antikordur. Osteoklast aracılı kemik yıkımının ön planda olduğu lezyonlarda (örneğin anevrizmal kemik kisti ve dev hücreli granülom) lezyon hacminde küçülme veya stabilizasyon sağlayabilir. En sık görülen yan etkileri hipokalsemi, geçici kas-iskelet ağrıları ve halsizliktir. Daha nadir ancak klinik olarak önemli yan etkiler arasında çene osteonekrozu, enfeksiyon riski artışı ve tedavi kesilmesi sonrası rebound hiperkalsemi (özellikle pedriatrik hastalarda) yer alır. Bu nedenle tedavi süresince kalsiyum-D vitamini desteği ve düzenli biyokimyasal izlem önerilmektedir. Bu olgu sunumunda, Anevrizmal kemik kisti ve dev hücreli granülom tanılı iki adölesan hastada Denosumab tedavi deneyimi sunulmuştur.

Olgu Sunumu: İlk olgu, 12 yaşında kız hasta, üç aydır devam eden bel ve sol bacak ağrısı şikâyeti ile başvurmuştur. Görüntülemelerde L1–L2 vertebra düzeyinde yaklaşık 9×8×7 cm boyutlarında, ekspansil, litik ve spinal kanalı daraltan kitle saptanmıştır. Nörolojik defisit izlenmemiştir. Hasta opere edilerek L1–L2 total rezeksiyon, kifektomi ve T11–L4 posterior stabilizasyon uygulanmıştır. Postoperatif görüntülemelerde L2 korpus posteriorunda rezidü şüphesi üzerine 120 mg subkutan denosumab tedavisi başlanmıştır. Dokuz ay tedavi uygulanmış olup klinik ve radyolojik stabilizasyon sağlanmış, hipokalsemi veya ciddi yan etki gözlenmemiştir. Tedavi halen devam etmektedir.

İkinci olgu, 15 yaşında erkek hasta mandibulada şişlik nedeniyle başvurmuştur. Görüntülemelerde mandibula korpusunda 50×29×47 mm boyutlu ekspansil lezyon saptanmıştır. Laboratuvar değerlendirmede kalsiyum ve PTH düzeyleri normal bulunarak brown tümör dışlanmıştır. Histopatolojik inceleme dev hücreli granülom ile uyumlu bulunmuştur. Multidisipliner değerlendirme sonrası hastaya 120 mg subkutan denosumab tedavisi başlanmış ve 17 ay süreyle uygulanmıştır. İzlem süresince klinik stabilizasyon sağlanmış, radyolojik progresyon izlenmemiş ve ciddi yan etki gözlenmemiştir.

Tartışma: Sonuç olarak, pedriatrik yaş grubunda agresif benign kemik lezyonlarında denosumab, seçilmiş olgularda cerrahiye adjuvan veya alternatif bir tedavi seçeneği olarak etkili ve tolere edilebilir görünmektedir. Ancak uzun dönem güvenilirlik ve optimal tedavi süresine ilişkin daha geniş serilere ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: denosumab, dev hücreli granülom, anevrizmal kemik kisti, pedriatrik

Nazofarengeal Karsinom Tanısı ile İzlenen Pediatrik Hastada Vertebra Metastazı ile Relaps: Olgu Sunumu

Nuriye Burçin Turan¹, Ali Aykan Özgüven¹

¹Celal Bayar Üniversitesi

Nuriye Burçin Turan / Celal Bayar Üniversitesi

Nazofarengeal Karsinom Tanısı ile İzlenen Pediatrik Hastada Vertebra Metastazı ile Relaps: Olgu Sunumu Nazofarengeal karsinom (NPC), çocukluk çağı malignitelerinin < %1'ini oluşturan, sıklıkla Epstein–Barr virüsü (EBV) ile ilişkili nadir bir tümördür. Pediatrik olgularda genellikle ileri evrede tanı almakla birlikte, uzak metastaz tanı anında nadirdir. Ancak tedavi sonrası gelişen kemik metastazları kötü prognoz ile ilişkilidir.

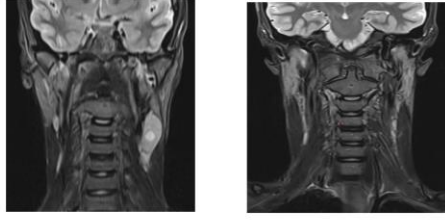
Bu sunumda, başlangıç tedavisine iyi yanıt alınmasına rağmen vertebra metastazı ile relaps gelişen pediatrik bir nazofarengeal karsinom olgusu sunulmaktadır. On beş yaşında erkek hasta, boyunda şişlik ve yutkunma güçlüğü şikâyeti ile başvurmuştur. Fizik muayenede sol servikal bölgede sert ve fikse lenfadenopati saptanmıştır. Görüntülemelerde nazofarenkste primer kitle, kafa tabanı invazyonu, perinöral yayılım ve bilateral servikal lenf nodu tutulumu izlenmiştir. Servikal lenf nodu biyopsisinde EBER-ISH pozitifliği ile EBV ilişkili nazofarengeal karsinom tanısı konulmuştur.

Lab

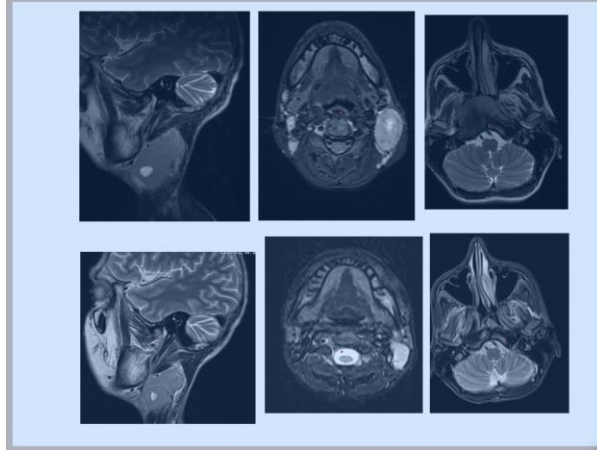
Parametre	Değer
WBC	14.750 /mm ³
MNS	2560 /mm ³
Hb	13,1 g/dl
Plt	319.000 /mm ³
AST	39 U/L
ALT	36 U/L
Na	138 mmol/L
SEDİM	52 mm/h
CRP	20 mg/dL
LDH	188 U/l
Ü. Asit	3,8 mg/dl

Hastaya NPC-2003-GPOH protokolü doğrultusunda indüksiyon kemoterapisi ve eş zamanlı kemoradyoterapi uygulanmıştır. Tedavi sonrası yapılan değerlendirmelerde primer lezyonda metabolik tama yakın yanıt izlenmiştir. Ancak izlem sırasında hastada sırt ağrısı gelişmesi üzerine yapılan incelemelerde T4 vertebra metastatik tutulum saptanmış ve hasta vertebra metastazı ile relaps olarak değerlendirilmiştir. Vertebral alana radyoterapi uygulanmasının ardından gemcitabin, sisplatin ve bevacizumab içeren ikinci basamak kemoterapi tedavisi başlanmıştır.

Görüntüleme



Tedavi yanıt



Bu olgu, pediatrik nazofarengeal karsinomda başlangıç tedavisine yanıt alınsa dahi erken dönemde kemik metastazı gelişebileceğini göstermesi açısından dikkat çekicidir. Relaps olgularda yakın izlem ve multidisipliner tedavi yaklaşımları büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nazofarengeal karsinom, Vertebra metastazı, Relaps, çocukluk çağı

Orbita Yerleşimli Malign Rhabdoid Tümör Olgusu

Özge Albayrak¹, Hilal Susam Şen¹, İrem Koç², Hayyam Kıratlı², Elif Bulut³, İzzetcan Ulusoy⁴, Figen Söylemezoğlu⁴, Ali Varan¹

¹Hacettepe Üniversitesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı
²Hacettepe Üniversitesi Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı
³Hacettepe Üniversitesi Radyoloji Ana Bilim Dalı
⁴Hacettepe Üniversitesi Patoloji Ana Bilim Dalı

Özge Albayrak / Hacettepe Üniversitesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Malign Rhabdoid Tümörler (MRT), genellikle böbrek ve santral sinir sisteminde (SSS) (Atipik Teratoid Rhabdoid Tümör - ATRT) görülen SMARCB1 (INI1) gen inaktivasyonu ile karakterize, yüksek dereceli ve kötü seyirli neoplazmlardır. MRT'ler böbrek ve SSS dışında (ekstra renal rhabdoid tümör) nadir görülür. Bu çalışmada, yoğun çok ajanlı kemoterapi ve radikal cerrahiye rağmen erken nüks ve fatal seyir gösteren nadir bir orbita kaynaklı MRT olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: Üç aylık kız hasta, sağ gözde doğumdan itibaren fark edilen ve son haftalarda hızla artan proptozis şikayetiyle bölümümüze getirildi. Fizik muayenede belirgin proptozis saptandı. Radyolojik görüntülemelerde sağ retroorbital alandan başlayıp optik kanalı genişleterek intrakraniyal alana uzanan kitle saptandı. Biyopsi ve immünohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde nükleer INI1 (SMARCB1) kaybı gösterilerek MRT tanısı kondu. Hastaya başlangıçta karboplatin ve etoposid içeren kemoterapi protokolü verildi. Ancak tedavi altında progresyon gözlenmesi üzerine tedavi, vinkristin, doksorubisin, siklofosfamid, ifosfamid ve etoposidden oluşan yoğun kemoterapi ile değiştirildi. İkinci basamak tedaviye de yanıt alınamaması üzerine Göz Hastalıkları ve Beyin ve Sinir Cerrahisi Bölümleri tarafından sağ orbital ekzenterasyon ve pterional kraniotomi ile tümör eksizyonu yapıldı. Cerrahiden sadece 4 hafta sonra operasyon lojunu dolduran masif nüks saptandı. Radyoterapi planı yapıldı ancak hasta, hastalık progresyonu ve hava yolu obstrüksiyonu nedeniyle kaybedildi.

Tanı anı



Tartışma ve Sonuç: Orbita yerleşimli MRT, yaşamın ilk aylarında fulminan gidişat gösterebilen ve tedaviye dirençli, literatürde nadir bildirilen bir tümördür. Olgumuzda, klasik alkileyici ve antrasiklin tabanlı kemoteraplara rağmen tümörün hızla progrese olması ve radikal cerrahi sonrası erken nüks ile hastanın kaybedilmesi, hastalığın malign biyolojik davranışını ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı, malign rhabdoid tümör, orbita

Çocukluk Çağında Nadir Bir Kanser: Malign Melanom

İdil Kalkan¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi

İdil Kalkan / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Malign melanom, çocukluk ve ergenlik döneminde oldukça nadir görülen bir malignitedir. Pediatrik yaş grubundaki düşük insidans, hastalığın epidemiyolojik özelliklerinin net biçimde ortaya konulmasını güçleştirmektedir. Bu nedenle mevcut bilgiler, sınırlı vaka serileri ve çoğunlukla erişkin melanom verilerinin çocuk hastalara uyarlanması ile şekillenmektedir. Çocukluk çağı melanomunun nadir görülmesi, geniş ölçekli prospektif çalışmaların yapılmasını zorlaştırmakta; dolayısıyla epidemiyolojik veriler heterojen ve sınırlı kalmaktadır. Bu durum, yaşa özgü insidans oranlarının, risk faktörlerinin ve prognoz belirleyicilerinin kesin olarak tanımlanmasını engellemektedir.

6 yaş 5 aylık kız hasta, vertekste konjenital nevüs üzerinde kanama, tomurcuklanma fark etmelerinin üzerine dermatolojiye başvurdu. Yapılan biyopsi konjenital nevus zemininde malign melanom olarak sonuçlandı. Lezyonun uzun ekseninde boyutu 2 cm ölçüldü. Nodul dermal lokalize değerlendirildi ve fokal odaklarda subkutan dokuya invaze görüldü (Clark V). Dermal tümörün invazyon derinliği 7 mm ölçüldü. Tümörün her iki yan cerrahi sınırdaki devam ettiği ve taban cerrahi sınıra 3 mm mesafede görüldü. Tümör mitotik aktivitesi yüksektir saptandı (20/ 1 mm²). Hücre tipi epitelioid morfolojide görüldü. Fokal alanda ülserasyon izlendi. Lenfatik ve perinöral invazyon izlenmedi. Tümör infiltrat lenfositler belirgin değil olarak değerlendirildi. Eşzamanlı olarak eksizyonel biyopsi ve derin boyun diseksiyonu yapılan hastanın lenf nodlarının patolojisi normal olarak değerlendirildi. Yapılan PET ve kranial MR görüntülemelerde metastaz lehine bulgu saptanmadı. Dokudan yapılan genetik incelemesinde NRAS Q61X mutasyonu saptanmış oluğ BRAF negatif görülmüştür.

Melanom şüphesinde tanısal yaklaşımın temeli eksizyonel biyopsidir. Doğru prognoz ve tedavi planı için histolojide Breslow kalınlığı, Clark düzeyi, mitoz, ülserasyon ve regresyon gibi parametreler belirtilmelidir. Şüpheli olgularda FISH ve diğer moleküler teknikler ayırıcı tanıya katkı sağlar. İleri hastalıkta BRAF, NRAS ve c-KIT mutasyonlarının belirlenmesi sistemik tedaviyi yönlendirir. Bölgesel lenf nodu değerlendirmesi ve uygun endikasyonda sentinel lenf nodu biyopsisi evrelemede kritik önemdedir. Görüntüleme, hastalığın evresine göre uyarlanmalıdır. Çocuklarda bazı alt tiplerde minimal izlem yeterli olabilir. AJCC-TNM sistemi prognozu belirlemede temel çerçeveyi sunar.

Malign melanom, çocukluk ve ergenlik döneminde nadir görülen ancak biyolojik davranışı ve prognozu açısından klinik önemi yüksek bir malignitedir. Pediatrik yaş grubunda düşük insidans nedeniyle epidemiyolojik veriler sınırlıdır ve mevcut bilgiler çoğunlukla küçük vaka serilerine veya erişkin melanom verilerinin uyarlanmasına dayanmaktadır. Tanısal güçlükler ve histopatolojik farklılıklar, gerçek insidansın belirlenmesini zorlaştırmakta ve literatürde heterojen sonuçlara yol açmaktadır. Bu nedenle pediatrik melanomun epidemiyolojik özelliklerinin netleştirilmesi için çok merkezli çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: malign melanom, nadir tümörler

Operabl Olmayan İnfantil Myofibromatoziste TFG–ROS1 Mutasyonunda Ceritinib Cevabı

Fatma Betül Çakır¹, Rumeysa Tuna Deveci¹, Özlem Kalaycık Şengül², Asude Şule Arkan², Çiğdem Ulukaya Durakbaşı³, Sebahat Çam²

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bölümü

³İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Bölümü

Fatma Betül Çakır / İstanbul Medeniyet Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

Amaç: İnfantil myofibromatozis (IM), mezenkimal deri, kas veya kemik dokudan kaynaklanan fibroz proliferasyon gösteren iyi huylu olduğu düşünülen nadir bir hastalıktır. Deride saptandığında iyi gidişli olduğu bilinen hastalık, visceral yapılarda saptandığında kötü gidişli olabilmektedir. Burada, özafagus mide bileşkesinde tıkanıklık yaparak yutma disfonksiyonuna yol açan ve morbid bir cerrahi girişim gerektiren ve TFG-ROS1 mutasyonuna karşılık kullanılan Ceritinib tedavisine yüzdürücü cevap alınan bir olgu sunulmuştur.

Metod: Daha önce sağlıklı olan 13 aylık erkek bebekte, katı gıdaları yutmada giderek artan beslenme problem başgösterdi. Baryumlu özofagogramda, distal özofagusta spazm ve özofagogastrik bileşke proksimalinde anlamlı derecede reflü saptandı. Üst gastrointestinal endoskopide, alt özofagus sfinkter proksimalinde, mukozada lumen içinde nodular bir kitlesel oluşum saptandı. Alınan mukozal biopsiler sonuçsuz kaldı. Kontrastlı çekilen torasik manyetik rezonans görüntüleme, distal özofagus–kardia bileşkesinde fundusa doğru uzanan ve küçük kurvaturda 2 cm kalınlığa neden olan 55 × 28 mm boyutlarında kitle saptandı. Tru-kut biopsi sonucunda, myofibroblastik diferensiyasyon gösteren iyi huylu tümör tanısı aldı.

Sonuç: Kitlenin cerrahi açıdan müdahalesi, geri dönülmez peristaltik komplikasyonlara yol açacağından, kemoterapi kararı alındı. Ancak 2 ay devam edilen haftalık vinblastine ve oral metotreksat tedavisine rağmen hastanın şikayetleri devam etti. Tümör dokusundan çalışılan yeni nesil dizileme çalışmasında, TFG–ROS1 mutasyonu tespit edildi. Ceritinib tedavisi başlanan hastanın ilk aydan itibaren kusmaları kontrol altına alındı ve hasta kilo almaya başladı. Yapılan ultrasonografide kitlenin küçülmüş olduğu saptandı.

Tartışma: Genetik mutasyonların ortaya çıkarılması ve bu mutasyonlara karşılık gelen inhibitör tedavilerin keşfedilmesi, cerrahi tedavinin mümkün olmadığı nadir hastalıklarda, yüz güldürücü cevaplar alınmasına aracılık yapmakta ve hastaların bulgularının giderilmesinde ve hayat kalitesinin düzelmesinde önemli katkı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: infantil myofibromatozis, TFG-ROS1 mutasyonu, Ceritinib

Yenidoğanda Servikal Kaposiform Hemanjiendotelyomada Erken Cerrahi Eksizyon: Olgu Sunumu

Mustafa Bilici¹, Muzaffer Sağlam², Didem Cemile Yeşilirmak³, Yakup Sancar Barış⁴, Ferit Bernay⁵

¹VM Samsun Medical Park Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

²VM Samsun Medical Park Hastanesi, Radyoloji Bölümü

³VM Samsun Medical Park Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Bölümü

⁴Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

⁵VM Samsun Medical Park Hastanesi, Çocuk Cerrahi Bölümü

Mustafa Bilici / VM Samsun Medical Park Hastanesi, Çocuk Hematoloji Onkoloji Bölümü

Giriş: Kaposiform hemanjiendotelyoma (KHE), yenidoğan ve infant döneminde görülebilen, lokal agresif seyir gösterebilen nadir bir vasküler tümördür. Servikal yerleşim, hava yolu, trakea ve büyük damar komşuluğu nedeniyle potansiyel olarak hayatı tehdit edici olabilir. Tedavide sıklıkla medikal ajanlar tercih edilmekle birlikte, yenidoğan döneminde cerrahi yaklaşım olgu bazında tartışmalıdır. Bu bildiride, servikal yerleşimli KHE tanısı alan bir yenidoğanda erken cerrahi eksizyon endikasyonu ve izlemi sunulmaktadır.

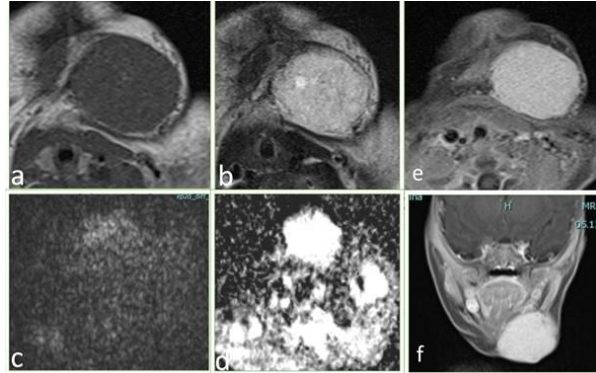
Olgu Sunumu: Doğumda boyun sol tarafında 4x4 cm çapında kitle saptanan hasta konsulte edildi. Kitle, dış görünüm olarak kırmızı-mor renkte alanlar içeren fizik muayene ile orta sert natürde solid bir kitle idi. (Resim 1) Ultrasonografi ve kontrastlı MR incelemelerinde, sol anterior servikal üçgende submandibuler bez inferiorundan tiroid seviyesine uzanan, yaklaşık 35×20×32 mm boyutlu, düzgün sınırlı, lobüle konturlu, belirgin vaskülarizasyon ve homojen kontrast tutulumu gösteren; çevre dokulara infiltrasyon ve hayati yapılara bası bulgusu saptanmayan solid kitle izlendi. Kitle sternokleidomastoid kası posteroinferiora deplase etmekte idi. Karotid kılıf, mandibula ve submandibuler bez ile arasında normal yağ planları korunmuştu. Ayırıcı tanıda, benign vasküler tümörler, hemanjiendotelyoma düşünüldü, sarkom ekarte edilemedi. (Resim 2)Lezyonun sol submandibular–anterior servikal üçgen yerleşimi nedeniyle, trakea-özofageal ve çevre vasküler yapılara bası yoluyla hayati komplikasyonlar geliştirme riski mevcuttu. Görüntülemelerde bu yapılara belirgin bası veya infiltrasyon yoktu ve cerrahi olarak eksize edilebilir özellikle olduğu değerlendirildi. Tanı için biyopsi yapılması durumunda kanama riskinin olması, takip durumunda kitlenin progresyonu ve olası hayati komplikasyonlar gelişebileceği ve operabl pencerenin kaçırılma ihtimali nedeniyle erken cerrahi eksizyon kararı alındı. Hasta 10 günlük iken opere edildi. Kitle tam olarak komplikasyonsuz bir şekilde çıkarıldı. Histopatolojik incelemede dermisten çizgili kas dokusuna uzanan, fibröz stroma içinde kapiller ve kavernöz dilate vasküler yapılar ile iğsi hücre proliferasyonu izlendi. Düşük mitotik aktivite dışında belirgin atipi, anaplazi ve nekroz saptanmadı. İmmünohistokimyasal olarak CD31 ve CD34 pozitifliği, SMA ile perisit boyanması ve GLUT-1 negatifliği saptandı. Bulgular kaposiform hemanjiendotelyoma ile uyumlu bulundu. Hastada Kasabach-Merritt fenomenine ait trombositopeni veya koagülopati izlenmedi. Bir yıllık izlemde rekürrens saptanmadı, klinik ve kozmetik sonuçlar iyi olarak değerlendirildi. Birinci yıl USG değerlendirmede insizyon skarı komşuluğunda rezidü izlenmedi.

Resim 1



Resim 1 a) Doğumda saptanan boyunda şişlik, b) Bir yıl sonra operasyon bölgesi

Resim 2



Resim 2 a) Aksial T1A imaj, düzgün sınırlı homojen hipointens lezyon, b) Aksial T2A imaj, hafif heterojen hiperintens lezyon, c,d) DWI sekans, difüzyonda hafif hiperintens ancak ADC haritasında da hiperintens görünümde, benign difüzyon özelliklerine sahip lezyon, e-f) Aksial, koronal post-kontrast T1A imajlar, difüz homojen kontrast tutulumu gösteren düzgün sınırlı lezyon.

Sonuç: Yenidoğan döneminde servikal yerleşimli kaposiform hemanjioendotelyomada, uygun seçilmiş olgularda erken cerrahi eksizyon güvenli ve küratif bir tedavi seçeneği olabilir.

Anahtar Kelimeler: Kaposiform hemanjioendotelyoma, Yenidoğan, Erken cerrahi eksizyon

Çocukluk Çağında Nadir Bir Tümör: Gastrik Adenokarsinom

Nursu Çağla Coşkun¹, Işık Odaman AI², Murat Elli², Yöntem Yaman², Sina Ghanbari², Tara İmanian², Aslı Çakır⁵,
Gökhan Baysoy³, Mehmet Sait Doğan⁴, Dilek Ünal⁶, Didem Atay²

¹İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları
²İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji
³İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji
⁴İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Çocuk Radyoloji
⁵İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Patoloji
⁶İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi

Işık Odaman AI / İstanbul Medipol Mega Üniversite Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji

Çocukluk çağında gastrik adenokarsinom oldukça nadir görülür. İnsidansı %0.05'ten düşüktür. Bu sunumda, metastatik evrede saptanan özofagogastrik bileşke kaynaklı adenokarsinomu olan bir çocuk olgu sunmak istiyoruz.

On iki yaşında kız hasta, karın ağrısı ve kilo kaybı şikayetleriyle başvurdu. Fizik muayenede hepatosplenomegali mevcuttu. Batın ultrasonografisinde mide lokalizasyonunda kitle lezyon, karaciğerde multiple solid lezyonlar saptandı. Batın MR incelemesinde mevcut bulgular doğrulandı. Üst gastrointestinal sistem endoskopik incelemesinde özofagogastrik bileşkede lümeni %75 oranında daraltan kitle saptandı ve biyopsi alındı. Histopatolojik inceleme sonucu "az diferansiye gastrik adenokarsinom" olarak sonuçlandı. Kanda tümör belirteçleri olan Ca-19-9, Ca 125, CEA, AFP bakıldı ve yüksek saptandı. Olası tümör yatkınlık sendromları açısından bakılan tüm ekzom analizi normal saptandı. Tanı anında metastatik hastalık olması nedeni ile primer tümöre cerrahi uygulanamadı. Tümör dokusundan moleküler belirteçler (HER2, MSI, PD-L1) çalışıldı. Klasik kemoterapiye ek olarak hedefe yönelik ilaçlar olan trastuzumab ve PD-L1 inhibitörü başlandı. Birinci basamak kemoterapi altında tümör progresyonu görülmesi üzerine ikinci basamak tedavi seçeneği olan ramisirumab ve paklitaksel başlandı. İzlemde hasatalık progresyonu devam eden hastaya üçüncü basamak medikal tedavi olarak trastuzumab deruxtecian, kemik metastazlarına palyatif radyoterapi başlandı. Yutma güçlüğü şikayeti gelişmesi üzerine ÖMD (özofagus, mide, duodenum) grafisi çekildi. Lümeninde ileri derecede darlık saptanması üzerine endoskopik olarak o bölgeye stent konuldu. Hastanın yutma güçlüğü şikayeti geriledi. Hastanın tedavisi halen sürmektedir.

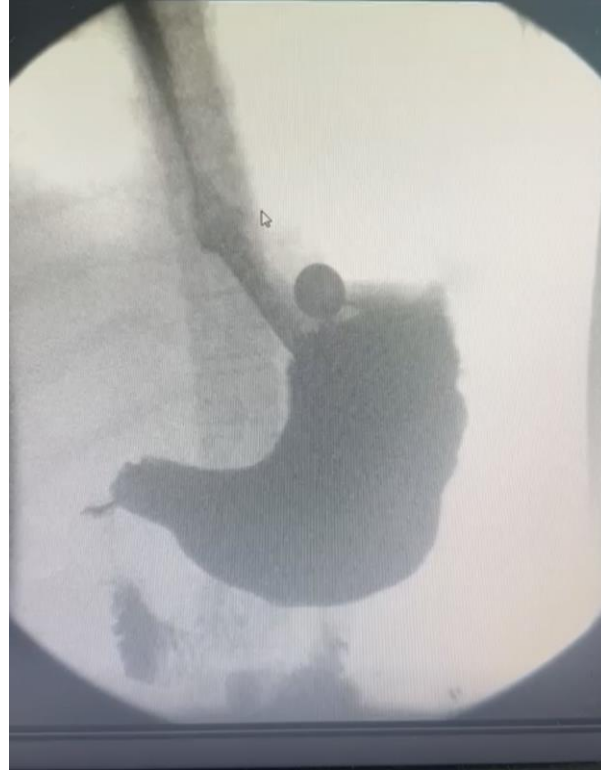
Özofagus distaline stent yerleştirilme işlemi



Tanıdan sonra ilk baryumlu özefagografi



Güncel baryumlu özefagografi



Pediatric gastric cancers often present with non-specific symptoms, leading to delayed diagnosis. In advanced stages, the lack of surgical resectability significantly impacts prognosis. While novel targeted therapies offer hope, early diagnosis and surgical intervention remain the most critical factors for better outcomes.

Anahtar Kelimeler: gastrik adenokarsinom, Pembrolizumab, Ramucirumab, Pediatri

Adölesan Hastada Nadir Bir Olgu: PD-L1 %100 Pozitif EBV İlişkili Metastatik Timik Karsinomda Pembrolizumab Yanıtı

Sanaz Niknam¹, Şeyma Özbudak¹, Hikmet Gülşah Tanyıldız², Ülkü Miray Yıldırım², Ayça İribaş Çelik³, Gülçin Yegen⁴, Rejin Kebudi²

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Onkoloji Enstitüsü

³İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi A.B.D.

⁴İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji A.B.D.

Şeyma Özbudak / İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Timik karsinomlar, çocukluk ve adölesan döneminde nadir görülen agresif intratorasik tümörlerdir. Pediatrik vakaların önemli kısmı EBV ilişkilidir. Tanı anında genellikle evre IV olan bu tümörlerde standart kemoterapi rejimlerine yanıt kısıtlı olabilir. Bu bildiride, kemoterapiye dirençli ve metastatik ancak PD-L1 ekspresyonu sayesinde immünoterapi (Pembrolizumab) ile dramatik yanıt alınan bir vaka sunulmuştur.

Başvuru: 15 yaşında erkek hasta diş ağrısı, halsizlik, gece terlemesi ve kilo kaybıyla başvurdu. Muayenesinde sağ bacağına basamama ve çenede şişlik saptandı. Tanı: Toraks BT'de ön mediastende ana damarları komprese eden 124x98x87 mm dev kitle izlendi. PET-CT'de akciğer, karaciğer ve kemik metastazları saptandı. Patoloji: Mediastinal kitle biyopsisi: EBV ilişkili Timik Karsinom; CD117(+), CD5(+), PanCK(+), p40 (+) Biyobelirteç: PD-L1 %100 pozitif

İLK TANI TORAKS BT

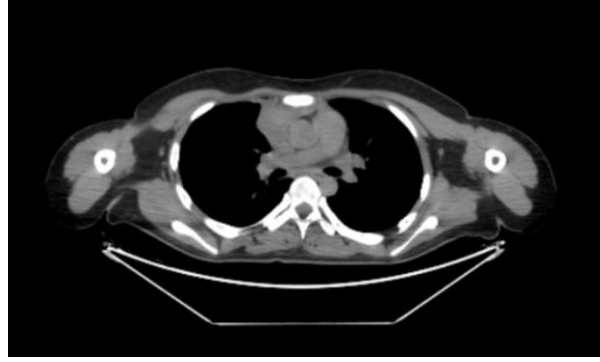


İLK TANI TORAKS BT

Kemoterapi: İlk basamakta Taxol+Carboplatin başlandı ancak alerjik reaksiyonlar nedeniyle tedavi sürdürülemedi. CAP rejimi uygulandı. **Progresyon:** Tedavi altında servikal vertebra (C6-7, D1) ve kranial metastazlara bağlı şiddetli ağrı ve progresyon gelişti, ilgili branşlarla görüşülerek RT uygulama kararı verildi. **immünoterapi:** Endikasyon dışı onay ile Pembrolizumab başlandı. 2.kür sonrası çene ve kranial şişlikler tama yakın küçüldü, opioid gerektiren ağrılar dindi. **Güncel Durum:** 15.kür sonunda PET'de

mediastinal kitlenin 39x29 mm'ye gerilediği, kemik ve akciğer metastazlarında tama yakın metabolik regresyon sağlandığı izlendi.

15 KÜR PEMBROLİZUMAB SONRASI PET-CT



15 KÜR PEMBROLİZUMAB SONRASI PET-CT

Vaka, pediatrik metastatik timik karsinomlarda PD-L1 ekspresyonunun taranmasının ve immünoterapinin önemini vurgulamaktadır. Standart tedavilere dirençli hastalarda yüksek PD-L1 ekspresyonu varlığında Pembrolizumab, minimal toksisite ile hayat kurtarıcı ve radyolojik yanıt sağlayıcı bir seçenektir.

patoloji sonuç tablosu

ANTİKOR	BLOK	BULGU	YORUM
KROMOGRANIN A	A2	NEGATİF	
P63	A2	POZİTİF	DİFFÜZ
AFP	A5	NEGATİF	
CD117	A5	POZİTİF	DİFFÜZ
CD30	A5	NEGATİF	
CD45RO	A5	NEGATİF	
CD5	A5	POZİTİF	YAMASAL
CD99	A5	NEGATİF	
DESMİN	A5	NEGATİF	
EBER ISH	A5	POZİTİF	
GLİPIKAN-3 (1G12)	A5	NEGATİF	

NUT (C52B1)	A5	NEGATİF	
PAN-CK (AE1/AE3)	A5	POZİTİF	DİFFÜZ
SALL4 (6E3)	A5	NEGATİF	

tedavi öncesi patoloji sonuç tablosu

Anahtar Kelimeler: timik karsinom, pembrolizumab, ebv

İnfant ve Erken Çocukluk Çağında Rabdoid Tümör Spektrumu: Farklı Klinik Sunumlarla Üç Olgu

Fatma Tuba Yıldırım¹, Firdevs Aydın¹, Cengizhan Elmas¹, Onur Mert Çelik¹, Gürses Şahin¹, Şule Yeşil¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Fatma Tuba Yıldırım / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Rabdoid tümörler infant ve erken çocukluk çağında böbrek, santral sinir sistemi (ATRT) ve ekstrarenal yerleşimlerde görülebilen, hızlı progresyon ve yüksek mortalite ile seyreden nadir malignitelere dir. Tanıda mümkün olan en geniş cerrahi rezeksiyon, SMARCB1/INI1 kaybının doğrulanması ve sonrasında multimodal tedavi (yoğun indüksiyon kemoterapisi, seçilmiş olgularda intraventriküler/intratekal kemoterapi, radyoterapi ve uygun hastalarda yüksek doz kemoterapi + otolog kök hücre nakli) önerilmektedir. Bu sunumda, farklı klinik prezentasyonlarla başvuran ve rabdoid tümör tanısı alan üç olgu deneyimi paylaşılmaktadır.

Olgu 1: Dokuz aylık erkek hastada baş çevresinde artış ve boynunu tutamama nedeni ile yapılan kranial görüntülemelerde posterior fossada hidrosefaliye yol açan kitle ve eş zamanlı abdominal görüntülemelerde sağ böbrek alt polde büyük heterojen solid kitle saptandı. Posterior fossa kitlesine yönelik gross total eksizyon, ardından sağ total nefrektomi yapıldı ve ATRT ile uyumlu intrakraniyal tümör ile renal rabdoid tümör tanısı doğrulandı. Yoğun indüksiyon kemoterapisi başlandı ancak tedavi sırasında intraabdominal metastazlarında progresyon gelişti ve hasta kaybedildi. Olgu 2: İki aylık kız hasta umbilikal şişlik ile başvurdu; başlangıçta herni düşünülerek opere edilen hastada intraoperatif herni saptanmayarak urakal kist düşünülüp kitle eksize edildi. Patolojik değerlendirmede malign rabdoid tümör tanısı alan hastanın ayrıntılı görüntülemelerinde, sürrenal ve pelvik solid kitleler, karaciğer metastazları kranial tomografide posterior fossada kitle saptandı. Hastaya Ommaya rezervuarı yerleştirildi, intratekal metotreksat ve çoklu ajan kemoterapi başlandı. Olgu 3: Üç yaş erkek hasta sol servikal bölgede hızlı büyüyen kitle ve solunum sıkıntısı ile başvurdu; görüntülemelerde kitlenin mediastene uzandığı, trakeal deviasyon yaptığı, masif plevral efüzyon ve sol akciğerde kollapsa yol açtığı saptandı. Alınan biyopside metastatik ekstrarenal malign rabdoid tümör tanısı konuldu. Hava yolu güvenliği ve plevral drenaj sağlandı, sistemik kemoterapi başlandı; ancak kemoterapi sonrası invaziv fungal enfeksiyon gelişmesi üzerine kliniği hızla kötüleşen hasta tedavi sırasında kaybedildi.

Bu seri, rabdoid tümör spektrumunun heterojen başlangıçlarına karşın ortak olarak erken yaş, hızlı progresyon ve tedavi ilişkili komplikasyonların klinik seyri belirlediğini göstermektedir. Tanı anında kranial ve torakoabdominal görüntülemeler birlikte yapılmalı ve mümkün olan en geniş rezeksiyonun ardından multimodal yaklaşımlar uygulanmalıdır. Hastalığın agresif biyolojisi nedeniyle uygulanan yoğun tedaviler, enfeksiyon ve hematolojik toksisiteler gibi ikincil komplikasyon riskini artırmaktadır. Senkron renal/ekstrarenal ve kranial tutulum varlığında rabdoid tümör predispozisyonu açısından genetik danışmanlık düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: rabdoid, ATRT, infant, malign

Primer Renal Ewing Sarkom: Pediatrik Yaş Grubunda Nadir Bir Lokalizasyon

Çağrı Berhan Kurdu¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Defne Ekınsu Yüksel Kısa², Tuba Yurdusev¹, Oktay Ulusoy³, Cenk Umay⁴, Ceren Sarıoğlu⁵, Safiye Aktaş⁶, Refik Emre Çeçen¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir

⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

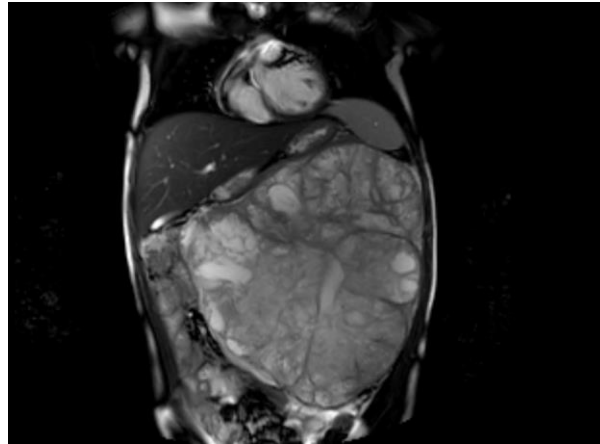
⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Defne Ekınsu Yüksel Kısa / Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Giriş ve Amaç:Ewing sarkom,çocukluk ve adölesan dönemde görülen,kemik ve yumuşak doku kaynaklı malign tümörlerden biridir.Sıklıkla pelvis ve alt ekstremitelerde yerleşir.Böbrek yerleşimli en sık malign tümör Wilms tümörü iken primer renal kökenli Ewing sarkom oldukça nadir olup böbrek tümörlerinin sadece %1'ini oluşturur.Bu olgu sunumunda, tarafımıza Wilms tümörü ön tanısı ile yönlendirilen,fakat primer renal Ewing sarkom tanısı alan pediatrik bir hastada tanısal süreci,ayırıcı tanı yaklaşımını ve klinik seyiri sunmayı amaçladık.

Olgu:On yaşında, hirsütizm nedeniyle çocuk endokrinolojisi tarafından izlenen kız hasta;yaklaşık bir yıldır aralıklı abdominal şişkinlik ve son iki aydır fark edilen karında ele gelen sertlik şikayetleri ile ikinci basamak bir merkeze başvurmuş.Abdominal ultrasonografide kitlesel lezyon saptanan,BT'de sol böbrekten köken aldığı düşünülen kitle ve eşlik eden akciğer metastazları saptanan hasta merkezimize başvurdu.Fizik incelemede sol hipokondriumdan orta hatta uzanan,sert kıvamlı abdominal kitle saptandı.Laboratuvar incelemede tam kan sayımı normal,LDH 378 U/L,ürik asit 5,53 mg/dL,AFP,β-hCG ve NSE normal sınırlardaydı.Abdominal MRG'de,sol böbrek lojunda 15 × 23 × 24 cm boyutlarında,heterojen kontrastlanan ve santral kistik alanlar içeren kitle izlendi (Resim 1).PET-BT'de kitlede ve her iki akciğerde metastatik nodüler tutulum saptandı.Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde malign infiltrasyon izlenmedi.

Resim 1.



Sol böbrekten köken alan kitlesel lezyon.

Böbrek kökenli olan kitle nedeniyle Wilms tümörü ön tanısı ile yönlendirilen hastanın yaşı ve hastalığın metastatik olması da düşünülerek öncelikle biyopsi planlandı. Girişimsel radyoloji tarafından yapılan biyopsi sonucunda küçük yuvarlak hücreli malign tümör saptandı. Patolojik örneklerde EWSR1 gen yeniden düzenlenmesi de pozitif bulunarak hastaya Ewing sarkom tanısı konuldu. Sonrasında hastaya kemoterapi (COG AEWS0031 protokolü) başlandı. İndüksiyon sonrası primer ve metastatik lezyonlarda belirgin boyutsal ve metabolik regresyon izlendi. Ardından geç cerrahi ile kitle tamamen eksize edildi. Rezeksiyon materyalinde canlı tümör oranı %1 olarak raporlandı. Primer bölgeye ve akciğer metastazlarına radyoterapi uygulandı. Protokole uygun kemoterapisine devam edilen hastanın güncel takip görüntülemelerinde abdominal rezidüel kitle izlenmezken, akciğerde birkaç adet rezidü mm'lik nodül stabil olarak değerlendirildi.

Sonuç ve Tartışma: Primer renal Ewing sarkom, son derece nadir görülen ve oldukça agresif bir malignitedir. Spesifik olmayan klinik ve radyolojik bulguları nedeniyle yanlış tanı konulabilir; Wilms tümörü, nöroblastom ve diğer küçük yuvarlak hücreli tümörlerle karışabilir. Doğru tanıya ulaşmak için histopatolojik değerlendirme ile birlikte EWSR1 gen yeniden düzenlenmesinin moleküler yöntemlerle gösterilmesi kritik öneme sahiptir. Erken tanı, multidisipliner takip ve tedavi prognoz açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Ewing sarkom, kemoterapi, radyoterapi, renal kitle

Sdh Eksikliği Olan Pediatrik Mide Gastrointestinal Stromal Tümör: Carney–Stratakis Sendromunu Düşündüren Bir Olgu

Ayşe Gonca Kaçar¹, Tubeur Tahtakesen Güçer¹, Saide Ertürk¹, Duygu Özkorucu Yıldırınan¹, Özgü Hançerli¹,
Deniz Büşra İnci¹, Esra Arslantaş¹, Sibel Akpınar Tekgündüz¹, Ali Ayçiçek¹

¹Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi

Tubeur Tahtakesen Güçer / Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi

Gastrointestinal stromal tümörler (GİST), gastrointestinal motilitenin düzenlenmesinde rol alan Cajal'ın interstisyel hücrelerinden köken alan mezankimal neoplazmlardır. Çocukluk çağında nadir görülmekle birlikte, klinik, histopatolojik ve moleküler özellikleri erişkin GİST'lerden belirgin biçimde farklıdır. Pediatrik ve KIT/PDGFR wild-type GİST'ler sıklıkla mide yerleşimli, multifokal ve süksinat dehidrogenaz (SDH) kompleksinde fonksiyon kaybı ile ilişkili olup "SDH-deficient GİST" olarak tanımlanır. SDH kompleksinin herhangi bir alt birimindeki (SDHA, SDHB, SDHC veya SDHD) inaktivasyon, immünohistokimyasal olarak SDHB ekspresyon kaybına yol açar ve bu durum SDH-deficient tümörler için karakteristik bir bulgudur. Bu tümörler Carney triadı veya Carney–Stratakis sendromu ile ilişkili olabilir. Carney–Stratakis sendromu, GİST ve paragangliomanın birlikte görüldüğü, SDH genlerindeki germline mutasyonlarla ilişkili herediter bir sendromdur. Pediatrik ve SDH-deficient GİST olgularında bu sendrom açısından değerlendirme önerilmektedir.

On iki yaşında erkek hasta melena ve anemi nedeniyle başvurdu. Aile öyküsünde benzer hastalık veya malignite bulunmamaktaydı. Üst gastrointestinal endoskopide mide korpus ve antrumda farklı boyutlarda, en büyüğü yaklaşık 5 cm olan çok sayıda polipoid lezyon saptandı. Eksizyonel biyopsi sonrası histopatolojik incelemede işsi ve epitelioid hücrelerden oluşan gastrointestinal stromal tümör izlendi. Tümör seroza, subseroza, muskularis propria ve submukozaya invazyon göstermekteydi. Nekroz ve ülserasyon saptanmadı. İmmünohistokimyasal incelemede CD117 (c-KIT), DOG-1, CD34, SMA, desmin ve S100 negatif bulundu. SDHB boyamasında ekspresyon kaybı izlendi ve bulgular SDH-deficient GİST ile uyumlu olarak değerlendirildi. Moleküler analizde tümör mutasyon yükü düşük (3,33 mutasyon/Mb) olup SDHA geninde heterozigot c.1741G > A (p.G581R) varyantı (VAF %42) saptandı. SDHB ekspresyon kaybı ile birlikte değerlendirildiğinde bu bulgular SDH kompleks disfonksiyonunu desteklemekteydi. Klinik tablo, multifokal mide yerleşimi ve SDH eksikliği göz önüne alındığında Carney–Stratakis sendromu açısından ileri radyolojik değerlendirme yapıldı. Paraganglioma lehine patolojik bulgu saptanmadı. Hasta cerrahi olarak inoperabl kabul edildi. SDH-deficient GİST'lerin tirozin kinaz inhibitörlerine sınırlı yanıt gösterebileceği bilinmekle birlikte, hastalık stabilitesini değerlendirmek amacıyla imatinib tedavisi başlandı. Üçüncü ay görüntülemesinde stabil hastalık saptandı ve hasta yakın izleme alındı.

Mide Kaynaklı Pediatrik Gastrointestinal Stromal Tümör



Pediatrik hastalarda multifokal mide yerleşimli GİST saptandığında SDHB immünohistokimyası tanı ve yönetimde kritik bir basamaktır. SDH-deficient GİST'ler klasik KIT-mutant GİST'lerden farklı biyolojik davranış gösterir ve herediter sendromlarla ilişkili olabilir. Bu nedenle hastaların genetik danışmanlık ve uzun dönem izlem açısından değerlendirilmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik GİST, SDHB eksikliği, Carney Starakis Sendromu

Pediatric Nadir Bir Tanı: Foliküler Lenfoma

Tuba Yurdusev¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Ece Nur Uslu², Çağrı Berhan Kurdu¹, Ceren Sarioğlu³, Recep Bekiş⁴, Safiye Aktaş⁵, Refik Emre Çeçen¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İzmir

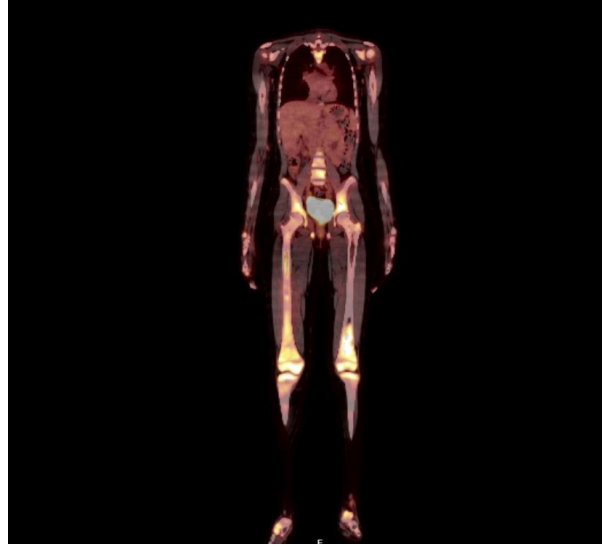
⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Tuba Yurdusev / Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş ve Amaç: Foliküler lenfoma (FL), çocukluk çağında nadir görülen bir Hodgkin dışı lenfoma alt tipidir ve erişkin yaş grubunda izlenen klinik özelliklerden farklı bir seyir gösterebilir. Burada, kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (CRMO) tanısı ile izlenen fakat ilerleyen dönemde FL tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

Olgu: On bir yaşında kız hasta, yaklaşık bir yıldır devam eden sağ kalça ve ayak bileği ağrısı nedeniyle Çocuk Romatolojisi tarafından izlenmekte olup CRMO tanısı ile sülfasalazin ve kolşisin tedavisi almaktaymış. Takibinde bilateral ayak bileklerinde ağrı ve şişlik nedeniyle yapılan MRG)'de sağ eksternal iliak zincir boyunca uzanan lenfadenopatiler saptanmış, bunun üzerine biyopsi yapılmış ve patoloji FL açısından kuşkulu bulunmuş. Konsültasyon sonrası rebiyopsi önerilen hasta tanı ve tedavi amacıyla merkezimize başvurmuştu. PET-BT'de servikal, aksiller ve pelvik bölgede çoklu lenf nodu tutulumu ile birlikte iskelet sisteminde diffüz intramedüller artmış tutulum ve kemik iliği saptandı (Resim 1). Patoloji blokları ile tanıya gidilemeyen hastaya rebiyopsi (sol submandibular lenf nodu eksizyonu) yapıldı ve immünohistokimyasal incelemede CD20, CD10, PAX5, BCL-6 ve BCL-2 pozitifliği ile uyumlu bulgular saptanarak klasik tip FL tanısı konuldu. Bilateral kemik iliği biyopsisinde B hücreli lenfoid infiltrasyon izlendi, FL ile uyumlu değerlendirildi. Mevcut klinik, görüntüleme ve patoloji bulguları doğrultusunda hasta Evre IV, risk grup 3 olarak değerlendirildi. NHL-BFM 2012 protokolüne uygun kemoterapiye rituksimab eklenerek başlandı. Üç kür sonrası yapılan ara değerlendirmede lenf nodlarında tam metabolik yanıt, kemik iliğinde kısmi regresyon izlendi. Altı kür kemoterapi sonrası PET-BT'de tam metabolik yanıt saptandı ve tedavi sonlandırıldı. Takiplerinde kemik iliği biyopsisinde ve görüntülemelerde hastalık lehine bulgu saptanmamış olan hasta güncel olarak hastaliksız olarak izlenmektedir.

Resim 1.



PET-BT görüntüleme de yaygın diffüz iskelet sistemi tutulumları.

Sonuç ve Tartışma: Pediatrik yaş grubunda FL nadir görülmekte olup, yavaş seyri nedeniyle reaktif lenfoid proliferasyonlar ve kronik inflamatuvar hastalıklarla klinik ve histopatolojik olarak karışabilmesi tanısal gecikmelere yol açabilmektedir. Özellikle CRMO gibi kronik inflamasyonla seyreden hastalıklarda gelişen lenfadenopatiler, alta yatan malignitenin gözden kaçmasına neden olabilmektedir. Olguların klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgularıyla bütüncül olarak değerlendirilmesi önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Kemik iliği tutulumu, kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (CRMO), pediatrik foliküler lenfoma

Pedriatrik Pulmoner Mukoepidermoid Karsinom: İki Olgu Sunumu

Özge Albayrak¹, Nilgün Kurucu¹, Umay Kavgacı², Nagehan Emiralioğlu², Berna Oğuz³, Diclehan Orhan⁴, Zeynep İlkşen Hocoğlu⁵, Ali Varan¹

¹Hacettepe Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı
²Hacettepe Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
³Hacettepe Radyoloji Ana Bilim Dalı
⁴Hacettepe Pediatrik Patoloji Ana Bilim Dalı
⁵Erzurum Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları

Özge Albayrak / Hacettepe Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Akciğerin primer malign tümörleri tüm çocukluk çağı kanserleri içerisinde %1'den daha az oranda görülürken, bu grup içinde en yaygın görülen tip trakeobronşiyal ağacın submukozal bezlerinden köken alan pulmoner mukoepidermoid karsinomdur (PMEK). Klinik semptomların özgün olmaması ve enfeksiyonları taklit etmesi tanısal gecikmelere neden olabilmektedir. Bu çalışmada, sol ana bronş yerleşimli PMEK tanısı alan iki olgu, moleküler patoloji ve immünogenetik özellikleriyle tartışılmıştır.

Olgu Sunumu: Olgu 1: On bir yaşında kız olgu beş yıldır olan, yatar pozisyonda ve eforla artan hırıltı ve yeni gelişen hemoptizi ile başvurdu. Toraks BT incelemesinde sol ana bronşu tıkayan kalsifik kitle saptandı. Olgu 2: On dört yaşında erkek olgu dokuz aydır tekrarlayan pnömoni atakları nedeniyle izlenirken bronkoskopide sol ana bronşu tıkayan kitle saptandı. Hastada eşlik eden STAT1 gen varyantı (c.1394C > T) ve dış merkez patolojisindeki fungal hifa bulguları nedeniyle başlangıçta immün yetmezlik ve enfeksiyondan şüphelenildi. Her iki olgunun hastanemizde yapılan patoloji incelemeleri “düşük dereceli mukoepidermoid karsinom” ile uyumlu saptandı. Moleküler incelemede her iki olguda da RT-PCR’da CRTC1-MAML2 gen füzyonu tespit edildi. Olgu 2’de yapılan STAT1 fonksiyonel analizi normal sınırlarda saptanarak immün yetmezlik dışlandı. PET-BT’de her iki olguda da endobronşiyal kitlede artmış FDG tutulumu saptandı, mediastinel lenfadenopati ya da uzak metastaz izlenmedi. Her iki olguya da kitlelerin santral yerleşimi ve parankimal hasar oluşturmaları nedeniyle sol radikal pnömonektomi ve mediastinal lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Patolojik incelemelerde cerrahi sınırlar intakt saptandı ve lenf nodu metastazı görülmedi. Hastaların izlemine nüksüz şekilde devam edilmektedir.

Tartışma ve Sonuç: Pulmoner mukoepidermoid karsinom pediatrik yaş grubunda nadir görülen bir malignitedir. PMEK’te cerrahi rezeksiyon temel tedavi yöntemidir. Pediatrik pnömonektomi vakalarında, kalan akciğerin kompanzuar büyüme kapasitesi sayesinde fonksiyonel kapasite korunabilmektedir. CRTC1-MAML2 füzyon analizi tanıyı kesinleştirmede ve prognozu öngörmeye altın standarttır. Pediatrik düşük dereceli PMEK vakalarında 5 yıllık sağkalım hızı %95’in üzerindedir. Dirençli hırıltı, nefes darlığı veya tekrarlayan pnömoni öyküsü olan çocuklarda endobronşiyal tümörler ve özellikle PMEK ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Ahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, pnömonektomi, pulmoner mukoepidermoid karsinom.

Pedriatrik Onkoloji Hastalarında Yeni Nesil Dizileme (NGS) Sonuçlarının Klinik Karar Süreçlerine Etkisi: Tek Merkez Erken Dönem Deneyimi

Mehtap Ertekin², Zuhal Önder Siviş², Gülen Gül Uz³, Neryal Tahta², Burçak Tatlı Güneş², Esin Özcan², Salih Gözmen²

¹İzmir Şehir Hastanesi

²İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi

³İzmir Şehir Hastanesi Tıbbi Patoloji

Mehtap Ertekin / İzmir Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi

Giriş ve Amaç: Yeni nesil dizileme (NGS), pediatrik onkolojide tümörlerin moleküler profilini ayrıntılı olarak ortaya koyarak hastalık biyolojisinin anlaşılmasına, prognostik risk sınıflamasına ve hedefe yönelik tedavi seçeneklerinin tanımlanmasına katkı sunmaktadır. Ancak, bu teknolojinin günlük klinik pratiğe entegrasyonu ve gerçek yaşam verilerine dair merkez bazlı deneyimler halen sınırlıdır. Bu çalışmada, merkezimizde son bir buçuk yıl içinde gerçekleştirilen NGS uygulamalarının tanısal süreçlere, prognostik değerlendirmeye ve tedavi kararlarına olan klinik etkisinin analiz edilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmaya, merkezimizde NGS analizi yapılan 29 pediatrik onkoloji hastası retrospektif olarak dahil edildi. Hastaların klinik özellikleri, tanı grupları ve saptanan moleküler değişiklikler; tanısal katkı, prognostik değer ve tedavi planındaki değişiklikler açısından tanımlayıcı olarak analiz edildi.

Bulgular: Hastaların ortalama tanı yaşı 7.77 yıl olup, en sık izlenen tanı grubu santral sinir sistemi tümörleridir (%68.9). NGS analizleri sonucunda hastaların %51.7'sinde (n=15) en az bir klinik anlamlı genetik alterasyon saptanmıştır. En sık görülen değişiklikler BRAF ilişkili mutasyon ve füzyonlar (%20.7) iken; TP53 mutasyonu (%6.9), NTRK3 füzyonları (%6.9) ve EWSR1 pozitifliği gibi kritik bulgular tespit edilmiştir. Klinik yansımalar açısından, üç hastada (%10.3) NGS bulgularına dayanarak BRAF ve MEK inhibitörü kombinasyon tedavisine geçilmiş ve ikisinde belirgin klinik yanıt gözlenmiştir. Buna karşın, NTRK füzyonu saptanan olgularda hedefe yönelik ajanlara erişim kısıtlılığı nedeniyle moleküler bulgular tedaviye yansıtılmamıştır. Ayrıca, kaybedilen hastaların bir kısmında saptanan TP53 mutasyonu gibi agresif biyolojik belirteçler, moleküler verilerin güçlü prognostik değerini desteklemiştir.

Sonuç: Merkezimizin erken dönem deneyimi, NGS'nin pediatrik onkolojide tanısal sınıflamanın ötesine geçerek, seçilmiş vakalarda tedavi kararlarını değiştirebilen ve prognostik öngörü sunan hayati bir araç olduğunu göstermektedir. Özellikle hedefe yönelik tedavilerle elde edilen klinik fayda, bireyselleştirilmiş tedavi stratejilerinin önemini vurgulamaktadır. Ancak, hedefli ajanlara erişimdeki kısıtlılıklar, bu teknolojinin klinik pratiğe tam entegrasyonu önünde temel bir engeldir. Takip süresi ve hasta sayısı arttıkça, moleküler verilerin sağkalım ve klinik sonuçlarla ilişkisinin daha net ortaya konulacağı öngörülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Yeni Nesil Dizileme (NGS), Moleküler Profilleme, Pediatrik Onkoloji

Çocuk Onkoloji Hastalarında Böbrek Yetmezliği: Tek Merkez Deneyimi

Uğur Cem Mete¹, Aytül Temuroğlu¹, Gökalp Rüstem Aksoy¹, Bilal Yıldız², Osman Dönmez²

¹Bursa Uludağ Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD

²Bursa Uludağ Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji BD

Uğur Cem Mete / Bursa Uludağ Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD

GİRİŞÇocukluk çağı kanserlerinde nefrotoksik kemoterapi ajanları, radyoterapi ve tümör lizis sendromu böbrek yetmezliğine yol açabilmektedir. Akut böbrek yetmezliği (ABY) tedavinin erken dönemlerinde görülürken, kronik böbrek hastalığı (KBH) uzun dönem yaşam kalitesini etkiler. Bu çalışmada pediatrik onkoloji hastalarında ABY ve KBH sıklığını, risk faktörlerini ve klinik sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık.

METODAğustos 2011-Şubat 2025 tarihleri arasında takip edilen 0-17 yaş arası kanser tanılı 63 hasta retrospektif olarak incelendi. ABY tanısı KDIGO kriterlerine, KBH tanısı 3 aydan uzun süren eGFR < 60 mL/dk/1.73m² veya böbrek hasarı bulgularına göre konuldu. Demografik veriler, kemoterapi protokolleri, nefrotoksik ajan maruziyeti ve böbrek fonksiyon testleri kaydedildi. **BULGULAR**Hastaların %54.0'ü erkek, ortalama yaş 8.9±5.4 yıl idi. En sık kanserler nöroblastom (%11.1), Ewing sarkom (%11.1) ve Burkitt lenfoma (%7.9) idi. ABY insidansı %84.1 (n=53), KBH insidansı %15.9 (n=10) bulundu. ABY evre dağılımı: Evre 1 %18.9, Evre 2 %47.2, Evre 3 %34.0. Nefrotoksik ajan kullanımı: sisplatin %30.2, ifosfamid %28.6, karboplatin %14.3. Sisplatin, ifosfamid ve yüksek doz metotreksat ABY için bağımsız risk faktörleri olarak belirlendi. Ortalama serum kreatinin 2.33±0.72 mg/dL, eGFR 55.58±12.97 mL/dk/1.73m² idi. ABY hastalarının %37.7'sinde tam renal iyileşme, %62.3'ünde parsiyel iyileşme gözlemlendi. Diyaliz ihtiyacı ABY grubunda %26.4, KBH grubunda %10.0 idi. Mortalite oranları ABY'de %77.4, KBH'de %30.0 olarak saptandı.

TARTIŞMAÇalışmamızda ABY insidansı literatürle uyumlu olarak yüksek bulundu. Platin bazlı kemoterapilerin nefrotoksisite riski iyi bilinmektedir ve çalışmamızda da sisplatin ve ifosfamid bağımsız risk faktörleri olarak öne çıkmıştır. Yüksek mortalite oranları, böbrek yetmezliğinin sadece lokal bir komplikasyon olmadığını, sistemik hastalık sürecinin şiddetini yansıttığını göstermektedir. KBH gelişimi tedavi sonrası yaşam kalitesi açısından önemli bir sorundur ve uzun dönem nefroloji takibi gerektirmektedir. Erken tanı, profilaktik tedbirler ve yakın monitörizasyon bu komplikasyonların önlenmesinde kritik öneme sahiptir.

SONUÇPediatrik onkoloji hastalarında böbrek yetmezliği önemli bir morbidite nedenidir. Nefrotoksik ajanların dikkatli kullanımı, risk faktörlerinin belirlenmesi ve erken dönem takip bu komplikasyonların önlenmesinde esastır. Uzun dönem sağkalım oranlarının artmasıyla KBH'nın erken tanı ve yönetimi yaşam kalitesi açısından öncelikli olmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı kanserleri, akut böbrek yetmezliği, kronik böbrek hastalığı, nefrotoksisite, kemoterapi

Osteosarkom Tedavisinde Yüksek Doz Metotreksat İlişkili Miyozit Olgusu

Şifa Şahin¹, Feyat Tunç³, Nurettin Okur², Ahsen Başaran¹, İbrahim Eker¹

¹Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

²Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

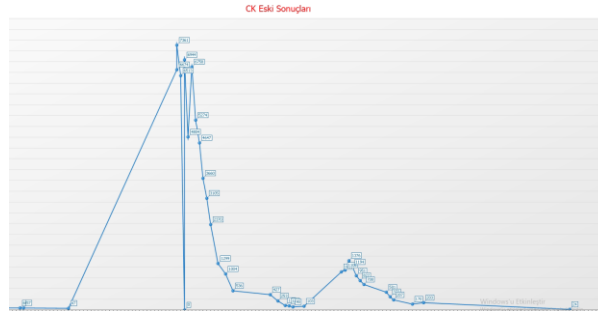
³Batman Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Şifa Şahin / Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Bilim Dalı

Pediyatrik osteosarkom, çocuk ve ergenlerde en sık görülen primer malign kemik tümörüdür, standart tedavi yüksek doz metotreksat (HD-MTX), doksorubisin ve sisplatin içermektedir. HD-MTX sağkalımı artırmakla birlikte akut böbrek hasarı, mukozit, hepatotoksisite ve gecikmiş klirens bağı sistemik toksisite riski taşır; bu nedenle serum metotreksat düzeyi izlemi ve erken leucovorin kurtarma tedavisi kritik önem taşır. Ancak kreatinin kinaz yüksekliği ve miyozit bu tedavide bildirilmiş yan etkiler arasında değildir. HD-MTX tedavisi sonrası bu miyozit olgusu literatürde bildirilen ilk vakadır.

Onüç yaşında kız çocuk sol dizde şişlik nedeni ile ortopedi kliniğine başvurmuş. Hastanın bakılan direkt grafisinde yer kaplayan oluşum tespit edilerek biyopsi yapılmış. Patoloji sonucunda konvansiyonel osteosarkom tanısı konularak neoadjuvan tedavi için kliniğimize yönlendirildi. Görüntülemelerde sol tibia proksimalinden kaynaklı yaklaşık 3 cm'lik kitlesel lezyon tespit edildi. Radyolojik görüntülemesinde başka yerde metastazı yoktu. EURAMOS-1 protokolü dahilinde neoadjuvan tedavisi doksorubisin, cisplatin ve HD-MTX tedavisi başlandı. Dördüncü hafta MTX düzeyleri 54-66-72. saatlerde 0,4 umol/L olarak sabit seyretti, kalsiyum folinate tedavisine devam edildi. Tedavinin beşinci gününde idrar çıkışı, böbrek fonksiyon değerlerinde patoloji saptanmayan hastanın şiddetli kas ağrıları oldu. Bilateral üst ekstremitelerde kontraktür gelişti. Resim.1 Kreatinin kinaz(CK) değeri 7361 u/L düzeylerine kadar yükseldi. Resim.2 Alkali hidrasyon ve zorlu diürez ile CK değerleri normal değerlere ulaştı. Tabloyu açıklayacak nörolojik sebepler ve enfeksiyon etkenleri dışlandı. Beşinci hafta HD-MTX tedavisinde verilen hastada CK düzeyi tekrar 1376 u/L düzeyine yükseldi. Kas ağrıları ve halsizlik kliniği de tekrar eden hastada semptomatik tedaviler ile yanıt elde edildi. MTX tedavisine devam edilemeyeceği için hastanın tedavisi epirubicin, cisplatin ve ifosfamid olarak düzenlendi. Cerrahi sonrasında çıkarılan tümör dokusunda %98 nekroz saptanarak tedavisine mifamurtid eklendi. Hasta remisyonda takip edilmektedir.

Resim.2



HD-MTX sonrası hastanın CK düzeylerindeki yükseliş grafiği.

Resim.1



Dirsek eklemlerinde oluşan kontraktür.

HD-MTX tedavisine sekonder çoklu yan etki profili bilinmesine karşın, miyozit atağı ve eklem kontraktürü karşılaşılan sorunlardan değildir. Bu nadir yan etki gibi tedaviye bağlı bazı durumlarda farklı tedavi modeline geçmek gerekebilmektedir. Çocukluk çağı osteosarkomlarında epirubicin, cisplatin ve ifosfamide içeren protokolünün değerlendirildiği çalışmalarda, bu kombinasyonun lokalize ekstremitte osteosarkomunda etkin ve tolere edilebilir bir seçenek olduğu bildirilmiştir . HD-MT içermediğinden, MTX'e bağlı nefrotoksisite, mukozit ve gecikmiş klirens gibi toksisitelerden kaçınma fırsatı tanır. Bu olguda da daha önce tanımlanmamış yan etki bildirimini ile alternatif tedavi ile sağkalım konusuna dikkat çekilmesi hedeflenmiştir.

Anahtar Kelimeler: osteosarkom, miyozit, yüksek doz metotreksat

Çocukluk Çağı Kanserinden Sağ Kalan Olgularda Fonksiyonel Gastrointestinal Hastalıkların Sıklığının Ve Etki Eden Faktörlerin Değerlendirilmesi

Aybike Ayturan Üçgül¹, Dildar Bahar Genç², Zeynep Yıldız Yıldırım², Şebnem Apaydın², Aybike Koç², Ayşe Merve Usta³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, (güncel) Aksaray Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Dildar Bahar Genç / Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği

Giriş: Kanser, tüm dünyada morbidite, mortalite ve tedavi maliyeti açısından önemli bir sağlık sorunu olup, çocukluk çağında artan sağkalım oranları nedeniyle yaşam kalitesinin korunması ve geç etkilerin azaltılması için büyük önem taşımaktadır. Kanserden sağ kalan çocuklarda tedavilere bağlı geç dönemde gastrointestinal sistem etkilenmeleri görülebilmekte; ancak literatürde fonksiyonel gastrointestinal hastalıkların (FGİH) sıklığına ilişkin çalışmalar bulunmamaktadır. Çalışmamız, çocukluk çağı kanserinden sağ kalanlarda FGİH sıklığını ve etki eden faktörleri değerlendirmeyi amaçlamaktadır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma 20.12.2023-31.12.2024 tarihleri arasında ve 10-43 yaş aralığındaki 346 olguda gerçekleştirildi. Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniğinde tedavisini en az 1 yıl önce tamamlamış ve kontrollere gelen bireylere karşılık, bu olguların varsa kardeşleri ve eş yaşta ve cinsiyette sağlıklı gönüllü bireyler kontrol grubu olarak dahil edildi. Demografik bilgiler ve hasta grup için onkolojik tanı, tedavi ve uzun vadeli diğer yan etkiler hakkındaki bilgiler hasta dosyalarından toplandı. FGİH için ROME IV kriterleri kullanıldı. Depresyon ve kaygı durumu Çocuklarda Anksiyete ve Depresyon Ölçeği-Yenilenmiş (ÇADÖ-Y), STAI ölçekleri ile değerlendirildi. Frekans ve değişkenler arasındaki ilişkiler IBM SPSS 22 Paket İstatistik Programıyla değerlendirildi. (Etik kurul onamı: 4210/2023)

Sonuçlar: Çalışmaya 173 kanserden sağ kalan çocuk ve ergen ile 173 kontrol bireyi (110'u kardeş) dahil edildi. Hasta grubu tedavi sonrası ortalama 9.04±5.8 yıl sonra değerlendirildi. En sık görülen tanılar lösemi (%53,2), ardından lenfoma (%22) ve kemik/yumuşak doku tümörleri (%8,7) şeklindeydi. FGİH, hasta grubunda %30,6 oranında görülürken kontrol grubunda bu oran %21,4 bulundu (p < 0.05). FGİH ile kronik hastalık öyküsü, düzenli ilaç kullanımı ve obezite arasında anlamlı ilişkiler saptanırken hasta grubunda FGİH ile geçmişte aldıkları tedaviye özgü faktörlerle anlamlı ilişki saptanmadı. Anksiyete düzeyi açısından değerlendirildiğinde, hasta grubunda STAI-II ve ÇADÖ-Y puanı FGİH olanlarda daha yüksek bulunurken; kontrol grubunda ise STAI-I puanı FGİH olanlarda anlamlı düzeyde yüksek saptandı.

Tartışma: Bu çalışma, çocukluk çağı kanserinden sağ kalan bireylerde FGİH insidansının yüksek olduğunu gösteren ilk çalışmadır. FGİH sıklığı ve kaygı düzeyleri hasta grubunda anlamlı düzeyde yüksek saptanmıştır ve FGİH sıklığı yüksek VKİ, kronik hastalık öyküsü, düzenli ilaç kullanımı ve yüksek kaygı düzeyi ile ilişkili bulunmuştur. Bulgular doğrultusunda; sağ kalan bireylerin uzun dönem izlemlerinde FGİH, kaygı düzeyi ve obezite yönünden düzenli değerlendirilmesi önerilmekte, multidisipliner yaklaşımla yaşam kalitesinin korunması hedeflenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Fonksiyonel gastrointestinal hastalık, Rome-IV, kanser, sağkalan, uzun vadeli yan etkiler

Platin Grubu Kemoterapi Alan Kanserli Çocuklarda Ototoksositeye İlişkin Retrospektif Çalışma

Zeynep Gizem Çanakkale¹, Deniz Kızmazoğlu², Emre Çeçen², Yüksel Olgun³, Günay Kırkım³, Nur Olgun⁴

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı/ Acıbadem Kent Hastanesi, İzmir

Zeynep Gizem Çanakkale / Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Kemoterapi protokollerinin gelişmesi ve multidisipliner yaklaşımların yaygınlaşması ile çocukluk çağı kanserlerinde sağ kalım oranları artmıştır. Sağkalımdaki kazanımlar tedaviye bağlı geç etkilerin sayısını da artırmıştır. Platinler kanser tedavisinde önemli bir yere sahip olmakla birlikte ototoksik etkileri ciddi morbidite nedenidir. Bu çalışmada merkezimizde son 10 yılda platin alan hastaların ototoksosite açısından değerlendirilmesi amaçlandı.

Hastalar ve Yöntem: Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı'nda 2015-2024 yılları arasında takip edilen ve platin tedavisi alan 18 yaşından küçük hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastalar ototoksosite gelişimi açısından geriye dönük incelendi.

Bulgular: Hastaların ortalama yaşı 71 ay (0-210 ay) olarak saptandı. Hastaların 127'si (%53) erkek, 111'i (%47) kızdı. Hastaların 99'u (%42) yalnızca sisplatin, 67'si (%28) yalnızca karboplatin, 72'si (%30) ise sisplatin ve karboplatin tedavilerinin ikisini de almıştı. Hastalar ototoksositeyle ilişkili risk faktörleri açısından değerlendirildiğinde radyoterapi (RT) alan 124 (%52), aminoglikozit kullanan 66 (%28), furosemid kullanan 116 (%49) hasta olduğu görüldü. Hastaların 57'sinde (%24) ototoksosite gelişimi mevcuttu. Ototoksosite gelişen hastaların 20'si (%35) grade 1, 19'u (%34) grade 2, 8'i (%14) grade 3, 3'ü (%5) grade 4 idi ve 7'sinde (%12) evre belirtilmemişti. Ototoksosite gelişen hastaların kız/erkek oranı 0,62 idi. Hastalar tanılarına göre incelendiğinde hepatoblastom (%56), medulloblastom (%50) ve osteosarkom (%44) en yüksek ototoksosite gelişen gruplar olarak bulundu. Baş- boyun bölgesine RT alan hastalarda ototoksosite daha yüksek saptandı ($p < 0,001$). Aminoglikozit ve furosemid kullanımının ototoksosite ile ilişkili olduğu saptandı ($p=0,015$ ve $p=0,028$). Sisplatin tek doz uygulanması bölünmüş doza göre daha yüksek ototoksosite gelişimi ile ilişkili bulundu ($p=0,010$). Kümülatif platin eşdeğer dozu ile ilişkili anlamlı istatistiksel fark bulunamadı ($p=0,263$).

Sonuç: Çalışmamız tanı anında küçük yaşta olan çocukların, RT alanların ve hepatoblastom, osteosarkom, medulloblastom tanılarının ototoksosite açısından yüksek riskli olduğunu göstermektedir. Bu hastalarda sisplatin bölünmüş dozlarda uygulamak, aminoglikozit ve furosemid kullanımından olabildiğince kaçınmak, sıkı radyolojik izlem yapmak, işitme kaybı saptanan hastalarda erken dönemde rehabilitasyon süreçlerini başlatmak kritik öneme sahiptir.

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı kanserleri, Platin, Ototoksosite

D Vitamini Çocukluk Çağı Kanserlerinde Prognozla İlişkili midir? Tek Merkez Deneyimi

Yasin Yılmaz¹, Büşranur Tırtır¹, Yare Sezgin¹, Aslı Üçok¹, Gülcan Erbaş¹, Osman Kuleli¹, Vildan Koçali¹, Can Ilgın², Ayça İribaş Çelik², Gülşah Tanyıldız¹, Serap Karaman¹, Ayşegül Ünüvar¹, Zeynep Karakaş¹, Deniz Tuğcu¹

¹İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji Bilim Dalı

²İstanbul Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Radyasyon Onkolojisi Bilim Dalı

Yasin Yılmaz / İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji ve Hematoloji Bilim Dalı

Amaç: Kanser tanılı çocuk hastalar, tedavi veya uzun dönem takip sırasında hastalığın nüksetmesi ile karşı karşıya kalabilirler. Son zamanlarda yayınlanan literatürde, D vitamini düzeyinin hastalığın nüksetmesi ve hayatta kalma ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada, tedavi gören ve uzun dönem takipte olan kanser tanılı çocuk hastaların tedavi öncesi D vitamini düzeylerinin, relaps ve hayatta kalma ile olan ilişkisini araştırıldı.

Materyal ve Metod: Lenfoma ve solid tümör tanılı toplam 95 çocuk (38'i tedavi altında, 57'si uzun dönem takipte) çalışmaya dahil edildi. Tedavi öncesi ve son ölçülen vitamin D düzeyleri retrospektif olarak tarandı.

Bulgular: Tanı anında vitamin D eksikliği oranı %23,2 idi. On yedi hastada (%17,9) hastalık nüksü saptandı. Tedavi öncesi ve son ölçülen vitamin D seviyesi, nükseden hastalar ile nüksetmeyen hastalar arasında farklılık göstermedi (sırasıyla p=0,48, p=0,99). Ayrıca, düşük vitamin D düzeyi genel sağkalım üzerinde önemli bir etkiye sahip değildir (p=0,69).

Sonuç: Tedavi öncesi serum vitamin D düzeyi ile nükseden hastalık ve sağkalım arasında herhangi bir ilişki saptanmadı. Geniş katılımlı ve prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: Kanser, Çocuk, D vitamini, Relaps hastalık, Sağ kalım

Relaps/Refrakter Nöroblastom Tanılı Hastalarda Naxitamab Uygulama Deneyimi

Deniz Kızmazoğlu¹, Çağrı Berhan Kurdu¹, Tuba Yurdusev¹, Murat Cömert¹, Emre Çeçen¹

¹dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

Deniz Kızmazoğlu / Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç:Naxitamab,yüksek risk veya relaps/refrakter nöroblastom tedavisinde kullanılan güncel bir ajandır.Burada, naxitamab uygulama deneyimimizi ve bu süreçte karşılaştığımız sorunları,hastalarda gelişen yan etkileri paylaşmayı amaçladık.

Olgu 1:Tanıda 34 aylık,evre M erkek hasta yüksek risk kolunda kemoterapi alırken SSS nüksü gelişmesi üzerine relaps/refrakter hastalık olarak kabul edilerek tedavisine kemoterapiyle birlikte dinutuksimab beta(DB) ile devam edildi.Kemoterapi değişikliklerine rağmen hastalık progresyonu devam eden hastanın tedavisi naxitamab(HITS kürü) olarak değiştirildi.İki kür sonrası stabil hastalık sağlandı.İlk kürde döküntü, taşikardi, alerjik reaksiyon, hipotansiyon görüldü.İkinci kürde ağrı ve hipotansiyon öne çıktı.Dört kür sonrasında progresyonu olan hasta izlemde kaybedildi.**Olgu 2:**Tanıda 29 aylık erkek, sol sürrenal kitle,yaygın kemik metastazı,mycn(+) olan hasta kemoterapiyle remisyona girdikten sonra idame DB tedavisi alırken relaps gelişmiş ve kemoimmünoterapiyle devam edilmişti.İzleminde tam remisyon sağlanan hastada toplam beş kez nüks olması üzerine immünoterapi ajanı değiştirilerek naxitamab uygulandı.İnfüzyon sırasında hipertansiyon,taşikardi,ağrı gelişti.Özellikle ağrı kontrolünde zorluk yaşanan hastada ketamin de uygulandı.Üç kür sonrası yapılan değerlendirmede kısmi yanıt elde edildi.

Olgu 3:Tanıda 10 yaş erkek, sağ sürrenal kitle, kemik ve kemik iliği tutulumu olan yüksek riskli hasta D1 değerlendirmede refrakter hastalık kabul edilerek kemoimmünoterapi ile devam edildi.Tam remisyon sağlanamayan hastada immünoterapi ajanı değiştirilerek HITS rejimiyle devam edildi.Şu ana dek beş kür tedavi alan hastada döküntü ve taşikardi görüldü.Hastanın değerlendirmesinde kısmi yanıt sağlandı.**Olgu 4:**Tanıda 10 yaş erkek,sağ sürrenal kitle,karaciğer metastazı olan hasta yüksek risk kolunda tedavi alırken cerrahi sonrası refrakter hastalık kabul edilerek kemoimmünoterapi ile devam edildi.Hastalık kontrolü sağlanan hastada idameye geçildikten sonra relaps gelişmesi üzerine naxitamaba(HITS) geçildi.İnfüzyon sırasında döküntü, taşikardi, hipertansiyon, plevral effüzyon,alerjik reaksiyon,hipotansiyon,göğüs ağrısı,miyokardit gelişti.En dikkat çekici yan etki ağrıydı.İlk değerlendirmede hastalık kontrolü sağlanan hasta 3. kür sonrası hızlı gelişen progresif hastalık nedeniyle kaybedildi.**Olgu 5:**Tanıda 42 aylık kız,sol sürrenal kitle,kemik,kemik iliği,uzak LN metastazı olan hasta,6 kür sonrasında refrakter hastalık kabul edildi.DB+kemoterapi ile tedavsine devam edilen hastada hastalık progresyonu olması üzerine HITS rejimiyle naxitamab uygulandı.Toplam 10 kür alan hastada infüzyonlar sırasında döküntü,hipotansiyon,taşikardi gelişti.Son değerlendirmede kısmi yanıtlıydı.

Sonuç:Ağrı,döküntü,ateş,hipertansiyon ve taşikardi en sık görülen yan etkilerdi.Plevral effüzyon,miyokardit ve hipotansiyon gibi ciddi yan etkiler de görüldü Hiçbir hastada tedavi ayaktan uygulanamadı,önerilen uygulama şekli dışında step-up protokolü ile tolere edilebildi. DB uygulamasında görmediğimiz şiddetli ağrı yakınması dikkat çekiciydi.Hastanın tedavi sürecinde yakın klinik izlemi büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Relaps/refrakter nöroblastom, naxitamab, uygulama, yan etkiler

Pedriatrik Kanser Hastalarında Klorheksidinli Örtü İçeren Bakım Paketinin Santral Venöz Kateterle İlişkili Kan Dolaşımı Enfeksiyonlarına Etkisi: Randomize Kontrollü Çalışma

Nazmi Kanad¹, Gülçin ÖZALP GERÇEKER², İbrahim EKER¹

¹Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi
²İzmir Dokuz Eylül Üniversitesi

Nazmi Kanad / Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi

Amaç: Santral venöz kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonları (SVKİ-KDE), en önemli ve en yaygın hastane kaynaklı enfeksiyonlar arasındadır. Bu araştırma pediatrik kanser hastalarında klorheksidinli örtü içeren bakım paketi yaklaşımının santral venöz kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonlarına etkisini incelemek amacıyla randomize kontrollü olarak yürütülmüştür.

Yöntem: Türkiye’de bir Üniversite hastanesinde santral venöz kateter takılı 21’i çalışma grubunda, 21’i kontrol grubunda olmak üzere 42 kanser tanısı almış çocuk bu çalışmaya dahil edildi. Araştırmaya başlamadan önce Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniğinde ve KİT Ünitesinde görev yapan hemşirelere SVKİ-KDE’lerin önlenmesine yönelik bakım paketi ve oluşturulan kontrol listeleri hakkında eğitim verildi. Kontrol grubu hastalarına standart bakım paketi (şeffaf kateter örtüsü (3M™ Tegaderm™ I.V.), iğnesiz girişim aparatı, alkol swab mendil (3M™), BD PosiFlush™ SP tek kullanımlık hazır doldurulmuş enjektörler, klorheksidinli antiseptik sıvı sabun ve kateter kontrol listeleri) uygulanırken, çalışma grubu hastalarına, kontrol grubundan farklı olarak klorheksidinli şeffaf kateter örtüsü (CHG şeffaf kateter örtüsü (3M™ Tegaderm™ I.V.) kullanılmıştır. İki grup arasındaki tek farklılık klorheksidinli transparan kateter örtüsünün kullanılmasıydı.

Bulgular: Çalışma ve kontrol gruplarının yaş, cinsiyet, tanı, ünite, kateter tipi, relaps durumu, hastanede kalış süresi ve çalışma öncesi SVKİ-KDE gelişme durumu açısından homojen olduğu görüldü. Çalışma grubu hastaları toplam 1389 kateter günü, kontrol grubu hastaları ise 1321 kateter günü takip edildi. Çalışma grubunda 3 hastada 5 SVKİ-KDE epizodu görülmüşken, kontrol grubunda 7 hastada 7 SVKİ-KDE epizodu görüldü. 1000 kateter günü için SVKİ-KDE oranı çalışma grubunda 5 epizoda göre 3.59 iken kontrol grubunda 5.29 olarak saptandı. Çalışma grubundaki hastaların %14’ünde, kontrol grubundaki hastaların %33’ünde kateter enfeksiyonu gelişti.

Sonuç: Klorheksidinli şeffaf kateter örtüsünü içeren bakım paketi yaklaşımı, standart bakım paketine kıyasla SVKİ-KDE oranlarını azaltmada daha etkili bulunmuştur. Bu araştırma pediatrik kanser hastalarında bakım paketi uygulanmasının SVKİ-KDE’nin önlenmesine önemli katkı sağlayabileceğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: bakım paketi, santral venöz kateter ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonu, pediatri, kanser, klorheksidinli şeffaf kateter örtüsü

Profesyonel Yaşam Kalitesi, Merhamet Doymu ile Tükenmişlik ve İkincil Travmatik Stresin İlişkisi: Üçüncü Basamak Pediatrik Kliniklerde Kesitsel Bir Çalışma

Mehtap Ertekin¹

¹İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Anabilim Dalı

Mehtap Ertekin / İzmir Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Anabilim Dalı

Amaç: Bu çalışmada, üçüncü basamak pediatrik kliniklerde görev yapan sağlık çalışanlarında mesleki yaşam kalitesi ile merhamet doymu, tükenmişlik ve ikincil travmatik stres arasındaki ilişkiyi değerlendirmek ve iş yükü göstergelerinin bu psikososyal değişkenler üzerindeki etkisini incelemek amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Çalışma, üçüncü basamak bir pediatri merkezinde farklı klinik birimlerde görev yapan sağlık çalışanları arasında çevrim içi anket yöntemiyle yürütülen kesitsel bir araştırmadır. Sosyodemografik veriler ile merhamet doymu, tükenmişlik ve ikincil travmatik stres düzeyleri ProQOL-5 (Professional Quality of Life Scale–Version 5) kullanılarak değerlendirildi. Haftalık çalışma süresi, aylık nöbet saati ve çalışılan klinik birim iş yükü göstergeleri olarak ele alındı. Burnout skoru Model 1’de bağımlı değişken, ikincil travmatik stres skoru ise Model 2’de bağımlı değişken olarak kullanıldı. Bağımsız değişkenler arasında çalışılan klinik birim (yüksek yoğunluklu birimler: pediatrik hematoloji-onkoloji ve pediatrik yoğun bakım; düşük yoğunluklu birimler: poliklinikler, servisler, acil ve pediatrik cerrahi), haftalık çalışma süresi, aylık nöbet saati, mesleki rol ve yaş yer aldı. İlişkiler çok değişkenli doğrusal regresyon analizi ile değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 140 sağlık çalışanı (%80,7 kadın; ortalama yaş 33,4±6,9) çalışmaya dahil edildi. Merhamet doymu ve tükenmişlik düzeyleri genel olarak orta seviyede saptandı. Yüksek yoğunluklu kliniklerde çalışanlarda tükenmişlik ve ikincil travmatik stres skorları daha yüksek olmakla birlikte, bu farklar istatistiksel olarak anlamlı değildi. Haftalık çalışma süresi artışı tükenmişlik ile, aylık nöbet saati artışı ise ikincil travmatik stres ile bağımsız olarak ilişkili bulundu.

Sonuç: Pediatrik sağlık çalışanlarında tükenmişlik daha çok toplam iş yükü ile ilişkiliyken, ikincil travmatik stres özellikle nöbet yükü ve yüksek yoğunluklu klinik maruziyetle bağlantılıdır. Bulgular, pediatrik onkoloji ve yoğun bakım gibi kliniklerde birime özgü iş yükü düzenlemeleri ve psikososyal destek stratejilerinin gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Anahtar Kelimeler: Merhamet doymu; Tükenmişlik; İkincil travmatik stres; Mesleki yaşam kalitesi; Pediatrik sağlık çalışanları

2025 Yılı Türkiye’inde Sağlık Müesseselerine Ulaşmak Kolaylaştı Ancak Tanı Ve Tedavide Durum Farklı Olabiliyor

Ali Ayçiçek¹, Ali Yücesan², Duygu Yıldırğan¹, Ayşe Özkan Karagenç¹, Tuba Nur Tahtakesen¹, Ayşe Gonca Kaçar¹, Özgü Hançerli¹, Saide Ertürk¹, Özlem Başoğlu¹, Mehmet Cemal Dönmez¹, Deniz Büşra İnci¹

¹Çam Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

²Çam Sakura Şehir Hastanesi Ortopedi Kliniği

Ali Ayçiçek / Çam Sakura Şehir Hastanesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

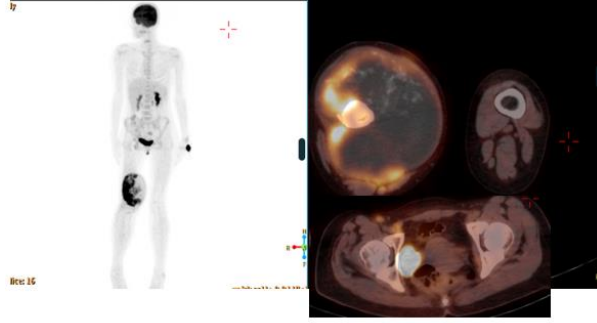
Malign tümörlerde tanı ve tedavideki gecikmeler imkanları en iyi memleketlerde bile gözlenen bir durumdur.

Vaka1.Diyabakır merkezde yaşayan 15.5 yaşında kız hasta Şubat 2025 de sağ bacak diz üstünde ağrı başlamış, mükerrer hastane müracaatı olmuş, ilerleyen haftalarda şişlik de başlamış, biyopsi yapılmış, nekrozdan dolayı tanı konamamış, biyopsi tekrarlanmış, ancak yine patolojik tanı konamamış, alınan numuneler başka patoloğlara gönderilmiş ancak tanı netleştirilememiş, ağrı gittikçe şiddetlenmiş geceleri uyutmaz hale gelmiş, tümör ileri derecede büyümüş (Resim 1). Tavsiye ile kliniğimize getirildi. Kemoterapinin 11. haftası uzuv koruyucu cerrahi yapıldı, sonra cilt nekrozu nedeniyle plastik cerrahide açıklığı kapatma işlemi yapıldı. Halen kemoterapinin 19 haftasında.

. İlk şikayetten 6 ay sonra kemoterapi başlamadan önce kitlenin resmi

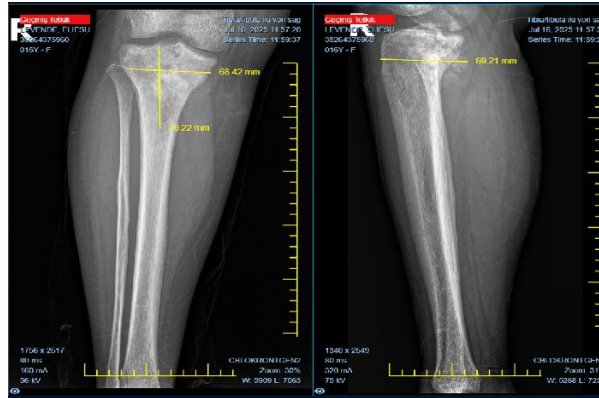


Vaka 1'in tedavi öncesi PET-BT'si.



Vaka 2. İstanbul Beylikdüzü’de oturan 16 y kız hastada Temmuz 2025 ayında sağ bacak diz altına ağrı başlamış, öncesinde düşme çarpma olmuş, ağrı zaman içinde daha fazlalaşmış, Ağustos 2025 de sağ tibia bölgesinde şişlik başlayan hastanın dış merkez kamu hastanesinde çekilen Mr da kitle saptanmış (Resim 2) 10 Kasım 2025 de alınan biopsi konvansiyonel tip osteosarkom ile uyumlu bulunmuş. Biyopsiden sonra tümördeki büyüme hızlanmış. Aralık 2025 ortasında kliniğimize yönlendirilen hastanın sağ bacağının diğer bacağın iki katından daha kalın hale geldiği görüldü, çekilen PET CT de sağ tibia proksimalinde 159X 124X 91 mm çaplı düzensiz sınırlı kitle ile (suv max 16,8) her iki akciğerde FDG tutulumu olan çok sayıda metastatik lezyon tespit edildi, kemoterapi başlandı, halen kemoterapi 5 haftasında.

Dış merkezde yedinci ayda yapılan görüntülemesinde kitle görünümü, tedavi 12. ayda başlandı.



Kemoterapi başlagıcında bacağın resmi.



Tartışma: İlk semptom veya belirtilerin ortaya çıkmasından kesin tanı konulmasına ve tedaviye başlanmasına kadar geçen süre semptom aralığı (SA) olarak tanımlanır. SA'nin iki bileşeni olan hasta gecikmesi ve profesyonel gecikmedir. Profesyonel gecikme ise bu ilk konsültasyondan kesin tanı konulmasına ve tedavinin başlatılmasına kadar geçen süredir. Çin'de SI'nin medyan değeri 2 ay (0,2 ile 13,2 ay) bulunmuştur. Hasta gecikmesinin medyan değeri 1,05 ay (0 ile 12,5 ay) ve profesyonel gecikmenin medyan değeri 0,45 ay olarak belirlenmiştir. Başka bir çocuk kemik tümörleride SI süresi 3,8 ay (aralık 1-46 ay). Sonuç: Hastaların yaşadıkları yerden bağımsız olarak her ikisinin de ortak yönü tanı ve tedavide gecikme olmuştur. Büyük ve her yönüyle tam teşekküllü hastanelere sahip olmamız şimdilik semptom aralığımızı (tedaviye başlama süremizi) çok iyi noktalara getirememiştir. MHRS'i değil de tedaviyi önceleyen yeni sağlık uygulamalarına ihtiyaç olduğunu düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Kanser, Tedavi başlama süresi

Relaps/Refrakter Solid Tümörlü Çocuklarda Vit (Vinkristin-Irinotekan-Temozolamid) Tedavisi Sonuçlarımız Tek Merkez Deneyimi

Serife Şebnem Önen Göktepe¹, Hayrullah Türkmen¹, Hamiyet Hekimci Özdemir¹, Begümhan Demir Gündoğan¹,
Tuba Hilkey Karapınar¹, Serra Kamer², Yeşim Oymak¹, Bengü Demirağ¹

¹SBÜ İTF Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk hematolojisi onkolojisi BD

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Radyasyon onkolojisi AD

Serife Şebnem Önen Göktepe / SBÜ İTF Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk hematolojisi onkolojisi BD

Relaps/refrakter solid tümörlü pediatrik hastalarda tedavi seçenekleri sınırlı olup yönetimi güçtür. Önceki tedavilere bağlı kümülatif doz aşımı nedeniyle alternatif tedavilere ihtiyaç duyulmaktadır. Bu çalışmada, VIT kombinasyonunun gerçek yaşam verileri ışığında etkinlik ve güvenilirliğinin değerlendirilmesi amaçlandı.

2014–2025 yılları arasında merkezimizde VIT tedavisi alan 15 relaps/refrakter solid tümörlü çocuk hasta retrospektif olarak incelendi. Toksisiteler CTCAE v5.0'a göre derecelendirildi.

Hastaların 11'i erkek, 4'ü kız idi. Medyan yaş 7,5 yıl (12 ay-13,5 yıl) olarak saptandı. Primer tanılar %47 (n=7) Ewing sarkomu, %33 (n=5) nöroblastom, %7 (n=1) indiferansiye sarkom, %7 (n=1) malign periferik sinir kılıfı tümörü ve %7 (n=1) alveolar rabdomyosarkomdan oluşmaktaydı. Hastaların %67'si tanı anında dördüncü, %33'ü üçüncü hastalık evresindeydi. Olgulara medyan 4 kür (1–7) VIT tedavisi uygulandı. Olguların 12'sinde VIT tedavisi sonlandırıldı. Tedavi kesilme nedenleri; %14 (n=2) olguda tam yanıt elde edilmesi, %20 (n=3)'sinde toksisite ve %46 (n=7)'sında hastalık progresyonu idi. Tedavi yanıtı değerlendirildiğinde, olguların %54'ünde (n=8) yanıt alınamazken, %20'sinde (n=3) kısmi yanıt ve %26'sında (n=4) tam yanıt elde edildi. Objektif yanıt oranı %46 olarak bulundu. Medyan yanıt süresi 4 kür (minimum–maksimum: 3–6) olarak saptanırken, medyan progresyon süresi 2 kür (min–maks: 1–5) idi. VIT protokolü ile eş zamanlı hastaların %47'si (n=7) radyoterapi aldı. En sık görülen tedaviye bağlı hematolojik toksisite trombositopeni, gastrointestinal toksisite ise diare idi. CTCAE v5.0'a göre grade ≥ 3 toksisite üç hastada (n=2 trombositopeni, n=1 diare) izlendi. Olguların %34'ü (n=5) yaşıyorken, %64'ü, (n=10) eksitus oldu. 1 yıllık OS % 28.4, 2 yıllık OS %14.2 olarak saptandı. Refrakter hastalarda genel sağkalım relaps hastalara kıyasla anlamlı derecede daha düşüktü (HR: 16.739; %95 GA: 1.808–155.010; p=0.013). Primer hastalığın nüks süresinin genel sağkalıma etkisi incelendiğinde, nüksün daha geç ortaya çıkması daha iyi sağkalım ile ilişkiliydi (HR: 0.855; %95 GA: 0.734–0.995; p=0.043).

Relaps/refrakter solid tümörlü pediatrik hastalarda VIT kombinasyonu %46 objektif yanıt oranı ve kabul edilebilir toksisite profili ile uygulanabilir bir tedavi seçeneği olarak değerlendirildi. Refrakter hastalarda genel sağkalım relapslara göre anlamlı derecede daha düşük bulunurken, nüks süresinin uzaması daha iyi sağkalım ile ilişkiliydi. Yüksek progresyon oranına rağmen bazı hastalarda klinik fayda sağlanması, VIT'in seçilmiş olgularda palyatif veya köprü tedavisi olarak rolü olabileceğini düşündürmektedir. Ancak küçük örneklem ve retrospektif tasarım nedeniyle sonuçlar dikkatli yorumlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: relaps/refrakter solid tümör, VIT tedavisi

Çocukluk Çağı Constitutional Mismatch Repair Deficiency Sendromu Olgularımızın Değerlendirilmesi: Klinik Bulgular Ve Sağkalım

Dildar Bahar Genç¹, Şebnem Apaydın¹, Aybike Koç¹, Ümran Çetinçelik², Zeynep Yıldız Yıldırım¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Bölümü

Dildar Bahar Genç / Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ: Constitutional mismatch repair deficiency (CMMRD) çocuklarda yüksek penetranslı nadir bir herediter kanser predispozisyon sendromudur. En sık santral sinir sistemi tümörleri, hematolojik maligniteler ve gastrointestinal sistem kanserleri görülür. Klinik olarak café-au-lait lekeleri ve nörofibromatozis tip 1 (NF1) benzeri fenotip tanıyı güçleştirebilir. Erken tanı, uygun tarama programlarının başlatılması ve immünoterapi gibi yaklaşımların uygulanabilmesi açısından kritik öneme sahiptir. Burada merkezimizde izlenen CMMRD tanılı olguların klinik, genetik ve onkolojik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Merkezimizde 2013–2024 yılları arasında CMMRD tanısı alan hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, fenotipik ve genotipik bulguları, tümör tipleri, uygulanan tedaviler ve sağkalım verileri kaydedildi.

BULGULAR:Çalışmaya ortanca tanı yaşı 13 yıl (9–14 yıl) olan 2'si erkek, 3'ü kız olgu dahil edildi. Dört hastada birinci derece kuzen evliliği mevcuttu. İki hastada ailede erken başlangıçlı kolorektal kanser öyküsü saptandı. Tüm hastalarda café-au-lait lekeleri ve NF1-benzeri pigmentasyon bulguları gözlemlendi. Üç hasta NF-1 tanısı ile takipteydi. İki hastada yüksek dereceli gliom, bir hastada ardışık akut lenfoblastik lösemi ve Non-Hodgkin lenfoma, bir hastada kolorektal karsinom ve bir hastada ise ardışık beyin tümörü ve kolorektal karsinom gelişmişti. Olguların üçünde PMS2 varyantına bağlı CMMRD saptandı. Üç olguda immünoglobulin G eksikliği vardı. Tedavide cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi uygulanırken, iki hastada immünoterapi kullanıldı. Bir olgu tanıda, diğer olgu ikincil kanser tanısı sonrasında tedaviyi terk etti. Medyan genel sağkalım 15 ay (3–22 ay) olarak hesaplandı. Dört hasta hastalığa bağlı kaybedildi, bir hasta halen hastalıklı olarak izlenmektedir.

Tartışma:Çalışmamız, CMMRD sendromunun çocukluk çağında agresif seyirli ve birden fazla primer tümörle prezente olabildiğini göstermektedir. Olgularımızda akraba evliliği oranının yüksekliği, otozomal resesif kalıtım paternini desteklemektedir. NF1'i taklit eden bulgular tanıda gecikmeye yol açabilmektedir. Literatürle uyumlu olarak en sık santral sinir sistemi tümörleri ve gastrointestinal sistem maligniteleri izlenmiştir. İmmünoterapi umut vadeden bir tedavi yöntemi olmakla birlikte prognoz halen kötüdür, bu nedenle tarama programları ile erken tanı konulması hayati öneme sahiptir. Herediter kanser tanısı aileler üzerinde önemli bir psikososyal yük oluşturmaktadır. Aileler aynı anda hem kanser hem de genetik bir sendrom tanısıyla karşı karşıya kalmakta; özellikle akraba evliliği olan ailelerde suçluluk duyguları ve tedavi reddi olabilmektedir. Bu nedenle, genetik test sürecinde psikososyal etkilerin gözetilmesi ve bütüncül yaklaşım benimsenmesi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Mismatch repair deficiency, Akraba evliliği, Herediter kanser predispozisyonu

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Kliniğinde İzlenen Hastalarda Tanısal Gecikmeyi Etkileyen Faktörlerin Değerlendirilmesi

Gamze Canel ÇAKIR¹, Nurdan TAÇYILDIZ¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Gamze Canel ÇAKIR / Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocukluk çağı kanserlerinde erken tanı, sağkalım ve tedavi başarısını belirleyen en önemli faktörlerdendir. Ancak tanısal gecikme (TG), özellikle gelişmekte olan ülkelerde önemli bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmekte ve hastalığın ileri evrelerde teşhis edilmesine yol açabilmektedir. Bu çalışma; Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Kliniğine sevk edilen hastalarda TG'yi etkileyen hasta, hekim ve sağlık sistemi kaynaklı faktörleri değerlendirmeyi amaçlamıştır.

Bu retrospektif çalışma, 2003-2023 yılları arasında malignite tanısı alan 0-18 yaş arası hastaları kapsamaktadır. Ayrıntılı bilgisine ve telefon numaralarına ulaşılabilir eksik bilgileri tamamlanabilen 799 hasta alınmıştır. TG; hasta kaynaklı, hekim kaynaklı ve toplam gecikme olarak kategorize edilmiştir. Değerlendirilen faktörler arasında hasta yaşı, cinsiyeti, ebeveyn eğitim düzeyi, ilk başvuru sağlık kuruluşu, başvuru hekim sayısı ve uzmanlık alanı, başvuru semptomları ve malignite tipi yer almaktadır. İstatistiksel analizler Mann-Whitney U, Kruskal-Wallis ve Ki-kare testleri kullanılarak yapılmış olup, $p < 0.05$ değeri anlamlı kabul edilmiştir. Çalışma üniversitenin etik kurulu tarafından onaylanmıştır.

0-1yaş arası hastalara erken tanı konulurken, adolesanlarda tanı süreleri anlamlı derecede daha uzun saptanmıştır ($p < 0.001$). TG, annesi üniversite mezunu olan çocuklarda 20 gün iken, okuryazar olmayan annelerin çocuklarında 85 gün olarak belirlenmiştir. Anne eğitim düzeyi TG'de etkili olduğu görülmüştür ($p=0.007$). İlk başvuruyu bir üniversite hastanesine yapan hastaların tanı alma süresi, ikinci basamak sağlık kuruluşlarına başvuranlara göre daha kısa bulunmuştur ($p < 0.01$). Kemik tümörleri, lenfoma ve merkezi sinir sistemi tümörlerinin TG süreleri en uzundur ve sıklıkla dörtten fazla hekim ziyareti gerektirmiştir. Başvuru semptomu da TG'sini etkilemektedir. Ateş, halsizlik gibi nonspesifik semptomlar lösemide 50 gün, lenfomada 17gün, merkezi sinir sistemi tümörlerinde 24günlük gecikmelere neden olmuştur. Malign kemik tümörlerinde ekstremitte ağrısı ve şişlik, 70 günlük bir TG ile ilişkili bulunmuştur. TG uzadıkça hastalık evresi de ilerlemektedir.

Çocukluk çağı kanserlerinde TG'ni birçok faktör etkilemektedir. Anne eğitim düzeyi, ilk başvuru sağlık kuruluşu tipi ve başvuru hekim sayısı en etkili faktörler olmuştur. Daha uzun TG, ileri hastalık evresi ile ilişkilendirilmiştir. Ebeveyn eğitiminin ve farkındalığının artırılması ile hekimlerin çocukluk çağı kanserlerini tanıma becerilerinin geliştirilmesi, daha erken tanıya ve tedavi sonuçlarının iyileşmesine katkı sağlayabilir.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı kanserleri, tanı gecikmesi, erken tanı, risk faktörleri

Refrakter Sistemik Langerhans Hücreli Histiositoz Tanılı İki Olgunun BRAF/MEK İnhibitörü ile Tedavisi

Numan Alperen Katmer¹, Uğur Cem Mete¹, Gökalp Rüstem Aksoy¹, Aytül Temuroglu¹, Taner Özgür⁴, Yeter Düzenli Kar², Melike Sezgin Evim², Hülya Öztürk Nazlıoğlu³, Adalet Meral Güneş²

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD

³Bursa Uludağ Üniversitesi Patoloji ABD

⁴Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji BD

Aytül Temuroglu / Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD

Langerhans hücreli histiositoz(LCH), maturasyonunu tamamlamamış bir Dentritik hücreden veya bazı durumlarda daha erken bir hematopoietik öncül hücreden kaynaklanan MAPK sinyal yolağında aktivasyonların gözlemlendiği, klonal bir neoplazmdır. LCH kendiliğinden sınırlanan lezyonlardan yaşamı tehdit eden yaygın hastalığa kadar geniş klinik bulgular gösterebilir. Tanı klinik şüphe ve biyopsi ile CD1a, CD207 ekspresyonlarının gösterilmesi ile konulur. Vakaların %50-60'ında BRAF V600E pozitifliği saptanmaktadır ve kötü prognosis ile ilişkilidir.

Olgu-11 yaş 10 aylık erkek olgu, yenidoğan döneminden itibaren sulu kıvamlı dışkılama, kilo alamama, karın şişliği ve el-ayak sırtında ödem şikayetleri ile başvurusunda hepatosplenomegali, hipoalbuminemi, sitopeni saptandı. Hastanın klinik izleminde kemik iliği biyopsisinde tanısız bulgu saptanmadı. Deride makülopapüler döküntüler gelişen hastanın döküntüden alınan biyopsi sonucunda LCH tanısı aldı. LCH-4 Yüksek Risk Kemoterapi başlanan hastanın günlük eritrosit ve trombosit transfüzyon ihtiyacı devam etti. Albumin düzeylerinde ve klinik bulgularda herhangi bir düzelme olmadı. BRAF V600E pozitifliği olması nedeni ile hastaya Dabrafenib başlandı. Eş zamanlı kemoterapiye devam edilen hastanın sitopenileri ve organomegalisi geriledi, transfüzyon ihtiyacı kalmadı.

Olgu-21 yaş 2 aylık kız olgu, ateş yüksekliği, huzursuzluk, saçlı deride skuamlı-eritemli plaklar, ciltte sarılık şikayetleri ile başvurusunda pansitopeni, hipoalbuminemi saptandı. İzleminde beslenme sorunu ve kilo kaybı da gelişen, yapılan laringoskopisinde yaygın özofageal-mukozal tutulum, kulak ve kulak çevresinde dermal tutulum da gelişen hastanın deri biyopsisi sonucunda LCH tanısı aldı. BRAF V600E Sistemik kemoterapi başlanan hastanın takibinde kliniğinde herhangi bir düzelme görülmedi. Persistan ateşleri devam etti. Transfüzyon ihtiyacı gün geçtikçe artan hastanın tedavisine trametinib eklendi. Kemoterapiyle eş zamanlı trametinib tedavisi ile hasta remisyona girdi ve ayaktan tedavisine devam edildi.

Langerhans hücreli histiositoz Yüksek riskli, risk organı tutulumu olan ve konvansiyonel kemoterapiye dirençli olgularda BRAF V600E mutasyonunun varlığı, hedefe yönelik tedavilerin önemini ortaya koymaktadır. Dabrafenib ve trametinib gibi MAPK yolak inhibitörleri ile hızlı ve belirgin klinik yanıt alınması, bu ajanların refrakter/relaps LCH olgularında etkili ve umut verici tedavi seçenekleri olduğunu desteklemektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiositoz, trametinib, dabrafenib

Pedriatrik Tümörlerde Nivolumab İmmünoterapisi: Tek Merkez Deneyimi

Fatma Tuba Yıldırım¹, Firdevs Aydın¹, Melda Berber Hamamcı², Onur Mert Çelik¹, Cengizhan Elmas¹, Volkan Köse¹, Ayşenur Gengörü¹, Gürses Şahin¹, Şule Yeşil¹

¹Ankara Etlik Şehir Hastanesi
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Fatma Tuba Yıldırım / Ankara Etlik Şehir Hastanesi

Çocukluk çağı solid tümörlerinde 5 yıllık genel sağkalım %60–70 olup, bu oran evre 4 metastatik ve relaps/refrakter olgularda belirgin şekilde düşmektedir. Bu hasta grubunda sağkalımı iyileştirmek amacıyla konvansiyonel kemoterapiye ek olarak hedefe yönelik tedaviler ve immünoterapiler giderek daha fazla gündeme gelmektedir. Nivolumab, PD-1'i bloke eden bir immün kontrol noktası inhibitörüdür; PD-L1/PD-L2 aracılı T-hücresi baskılanmasını ortadan kaldırarak antitümör immün yanıtı güçlendirir. Farklı solid tümör tiplerinde klinik etkinliği gösterilmiş olup, özellikle kombinasyon yaklaşımlarıyla yanıt oranlarının artabildiği bildirilmektedir. Bu çalışmada, merkezimizde ileri evre/metastatik veya refrakter solid tümör tanısı ile konvansiyonel kemoterapi protokollerine nivolumab eklenen sekiz hastanın klinik deneyimi sunulmuştur.

HASTALAR VE BULGULAR Etlik Şehir Hastanesi'nde 2022–2025 yılları arasında ileri evre/metastatik veya relaps/refrakter kanser tanısı ile izlenen toplam sekiz hastanın mevcut kemoterapi protokollerine nivolumab eklendi. İki hasta relaps/refrakter nöroblastom, iki hasta relaps/refrakter Hodgkin lenfoma, iki hasta malign beyin tümörü ve iki hasta metastatik gastrointestinal sistem adenokarsinomu tanılıydı. Nivolumab uygulama sayısı olguların protokollerine ve ilaca erişim koşullarına göre 1–28 kür arasında değişti. Evre 4 metastatik mide adenokarsinomu ve metastatik kolon taşlı yüzük hücreli adenokarsinom tanılı iki hastaya kür aralarında 14 gün arayla Nivolumab verildi. Her iki hastada PD-L1 pozitifliği ve MSI instabilitesi saptanmamasına rağmen klinik ve radyolojik yanıt ile remisyon elde edildi. Malign beyin tümörü ile Nivolumab alan hastalar MSH2 homozigot mutasyonu ve Lynch sendromu tanılı iki kardeşti. Bir hastada şiddetli diyare ve hipoalbuminemi ile seyreden kolit gelişti; tedavi kesildi ve mesalazin tedavisi sonrası klinik düzelme sağlandı. Bir hastada yeni başlangıçlı tip 1 diyabet gelişti ve insülin tedavisi ile yönetildi. Diğer altı hastada belirgin immün ilişkili komplikasyon izlenmedi.

TARTIŞMA PD-1 inhibitörleri ileri evre ve relaps/refrakter solid tümörlerde umut verici olmakla birlikte, yanıtlar tümör biyolojisine göre değişkendir. Erişkin solid tümörlerde MSI-H, TMB-H ve PD-L1 ekspresyonu prediktif biyobelirteçler olarak öne çıkarken, pediatrik solid tümörlerde klinik pratikteki yeri sınırlıdır. Serimizde PD-L1 negatif ve MSI-stabil metastatik GIS adenokarsinomlarında yanıt elde edilmesi, biyobelirteç negatifliğinde dahi özellikle kemoterapi ile kombinasyon durumunda klinik fayda görülebileceğini düşündürmektedir. Nivolumab genel olarak iyi tolere edilmekle birlikte, immün sistemin normal dokulara karşı aktivasyonu sonucu immün ilişkili yan etkiler gelişebilmektedir. Sonuçta kemoterapi ile kombinasyon halinde nivolumab klinik yanıt sağlayabilmekte; tedavinin sürdürülebilirliği immün ilişkili toksisiteelerin etkin yönetimine bağlıdır. Biyobelirteçler yol gösterici olsa da tek başına belirleyici değildir.

Anahtar Kelimeler: immünoterapi, nivolumab, solid tümör, adenokanser

PIK3CA Mutasyonu İlişkili Aşırı Büyüme Sendromunda Alpelisib Deneyimi: Bir Olgu

Tuba Nur Tahtakesen Güçer¹, Esra Arslantaş¹, Nazlı Gülsüm Akyel²

¹İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

²İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Radyoloji Kliniği

Tuba Nur Tahtakesen Güçer / İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği

PIK3CA mutasyonu ilişkili aşırı büyüme spektrumu, bu gendeki mutasyon sonucu ortaya çıkan çok nadir bazı klinik antitelere işaret eden bir şemsiye terimdir. Tahmini sıklığı milyonda birden daha azdır. Etkilenen hastalar asimetric aşırı büyüme ile hafif morbidite yaratan lezyonlardan ciddi morbidite yaratan/hayatı tehdit eden vasküler malformasyonlara kadar geniş bir spektrumda olabilir. Genelde büyümenin progresyonu, erken çocukluktan başlayarak yetişkinliğe kadar devam eder. Tedavi yöntemleri arasında cerrahi küçültme, amputasyon, skleroterapi, m-TOR inhibitörlerinin kullanımı ve semptomatik tedaviler yer alır. Bu hastalar için bir diğer yeni tedavi yöntemi de PIK yolağı inhibisyonu yaparak klinik bulguların ilerlemesini önleyeceği düşünülen 'Alpelisib'dir. Alpelisib erişkin malignitelerinin tedavisinde sıklıkla kullanılmaktadır ancak pediatrik deneyimi oldukça azdır. Burada PIK3CA mutasyonu nedeniyle yenidoğan döneminde hipoglisemisi ve sinövenöz trombozu olup progresif hemihipertrofi olan bir hastada alpelisib deneyimimiz paylaşılacaktır.

Beş aylık kız hasta sol vücut yarımında büyüklük, el ve ayak parmaklarında sindaktili ve yenidoğan döneminde geçirilmiş sinövenöz tromboz nedeniyle takip amacıyla polikliniğe başvurdu. Hastaya cilt biyopsisi yapılarak PIK3ca somatik mozaisizimi tespit edilmişti. Yenidoğan döneminde hemihipertrofi fark edilmesi ve hipoglisemi nedenleriyle yenidoğan yoğun bakımda yatırılmıştı. Taburculuk öncesi kranial görüntüleme sinövenöz tromboz tespit edilerek tedavisine başlanmıştı. Takipte trombüsü tama yakın regrese olmuştu. Fizik muayenede ensede şarap rengi maküler lezyon, sol elde ve bilateral ayaklarda sindaktili ve sol hemihipertrofi mevcuttu. Hastaya vücut sol yarımını içerecek şekilde MR ile görüntüleme yapıldı. MR'da sol vücut yarımında cilt-cilt altı yağ doku kalınlığında simetriğine göre artış (hemihipertrofi) görüldü. Kranial görüntüleme megalensefali-kapiller malformasyon-polimikrogiri sendromu ile uyumlu bulundu. Ayrıca siringomyeli mevcuttu. Saçlı deride bir bölgede bulunan venöz malformasyon için propranolol başlandı, Sirolimusun PIK3CA ilişkili overgrowth sendromlarında (PROS) overgrowthu yavaşlatabileceği için tedaviye eklendi. Tedaviye 6 ay kadar devam edildi ancak bulgulara iyileşme olmadı. Hastanın siringomyelisinde progresyon gözlemlendi. Bunun üzerine dideral ve sirolimus kesildi. Endikasyon dışı onam alınarak alpelisib 25 mg/gün başlandı. Takiplerinde ilaç ilişkili herhangi bir yan etki görülmedi. Hasta 5 aydır alpelisib almakta ve yapılan güncel görüntülemelerde lezyonları stabil izlenmekte.

Resim 1



Sol hemihipertrofi

PROS'lu hastalarda ciddi morbiditelerden hayatı tehdit eden vasküler malformasyonlara kadar geniş spektrumda klinik bulgular olabilir. Hayat boyu progresyon beklenen ve ciddi morbidite yaratabilen bu hastalık için lezyonların ilerlemesinin özellikle erken çocukluk döneminde durdurulması hastanın hayat kalitesini anlamlı ölçüde artırabilir. Alpelisib'in bu etkide olup olmadığı bizim hastamız gibi hastaların uzun dönem izlemlerinde anlaşılacaktır.

Anahtar Kelimeler: PIK3CA mutasyonu, Alpelisib, PIK3CA ilişkili overgrowth sendromlar (PROS), aşırı büyüme sendromları

Paraneoplastik Nörolojik Sendrom Ile Başvuran İki Farklı Pediatrik Malignite

Çağrı Berhan Kurdu¹, Deniz Kızmazoğlu¹, Ayşe Özkan², Tuba Yurdusev¹, Ceren Sarıoğlu³, İpek Polat⁴, Oktay Ulusoy⁵, Safiye Aktaş⁶, Recep Bekiş⁷, Refik Emre Çeçen¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir

⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁷Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nükleer Tıp Anabilim Dalı, İzmir

Çağrı Berhan Kurdu / Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

Giriş ve Amaç:Paraneoplastik sendromlar,pediatrik malignitelerde nadir görülmekle birlikte,çoğu zaman altta yatan tümör tanısından önce ortaya çıkarak tanısal sürecin uzamasına neden olabilmektedir.Özellikle opsoklonus–myoklonus–ataksi sendromu (OMAS),çocukluk çağında en sık nöroblastom ile ilişkilendirilmekte;ancak Hodgkin lenfoma (HL) gibi diğer malignitelerde de nadiren bildirilmektedir.Bu sendromların patogenezinde, tümör yükünden bağımsız gelişebilen immün aracılı mekanizmaların rol oynadığı düşünülmekte ve uygun onkolojik tedavi sonrasında nörolojik bulgularda gerileme izlenebilmektedir.Burada,paraneoplastik sendrom ile başvuran iki farklı pediatrik malignite tanısı alan olgu sunuldu.

Olgu 1:On iki yaşında kız hasta,ilk kez tanıdan altı ay önce,ellerde titreme ve daha sonrasında gelişen yürümede zorluk,dengesizlik şikayetleri nedeni ile değerlendirilerek tanıya yönelik yapılan kraniyospinal görüntülemelerinde patolojik bulgu saptanmamış.Direkt akciğer grafisinde mediastinal genişleme görülmesi üzerine yapılan MRG’de mediastende patolojik boyutlarda çok sayıda lenf nodu saptanmış.OMAS ön tanısı ile İVİG ve pulse steroid tedavisi başlanmış,tedaviye rağmen nörolojik bulgularında gerileme olmaması üzerine torakoskopik eksizyonel lenf nodu biyopsisi yapılmış ve patolojisi Castleman hastalığı ile uyumlu raporlanmış.İdiopatik multisentrik Castleman hastalığı ön tanısı ile hastaya tocilizumab verilmiş.Tedaviye rağmen atakside gerileme olmaması üzerine merkezimize yönlendirilen hastaya PET-BT çekildi,patoloji blokları incelendi ve örneklerin Hodgkin lenfoma açısından şüpheli olduğu belirtildi.Rebiyopsi sonrası hasta Hodgkin lenfoma tanısı aldı ve buna yönelik tedavisi başlandı.Son olarak ikinci kür kemoterapisi tamamlanan hastanın nörolojik bulgularında kısmi gerileme izlendi.

Olgu 2:Yirmi dokuz aylık erkek hasta,bir ay önce başlayan,dört gündür devam eden dengesizlik,gözlerde istemsiz hareketler ve ekstremitelerde ani kasılma ile titreme şikayetleri nedeniyle başvurduğu merkezde yapılan görüntülemelerde sağ sürrenal lojda kitle saptanması üzerine merkezimize yönlendirildi.Yapılan ilk değerlendirmede nörolojik muayenede ataksi,horizontal nistagmus,opsoklonus ile uyumlu göz hareketleri ve bilateral üst ekstremitelerde tremor izlendi.Nöroblastom ön tanısı ile yapılan tetkikleri sonrası Evre L1 olarak değerlendirilen hastaya primer cerrahi uygulandı.Düşük risk grubunda izleme alınan hastaya OMAS nedeniyle İVİG ve pulse steroid tedavileri başlandı.Nörolojik bulgularında belirgin gerileme izlendi.

Sonuç ve Tartışma:Paraneoplastik sendromlar,pediatrik malignitelerde nadir görülmekle birlikte,sıklıkla altta yatan tümör tanısından önce ortaya çıkarak tanısal sürecin uzamasına neden olabilmektedir.OMAS ise çocukluk çağında en sık nöroblastom ile ilişkili paraneoplastik nörolojik sendrom olarak bilinse de

nadiren Hodgkin Lenfoma ilişkili de olabilmektedir.Sonuç olarak,açıklanamayan ve tedaviye dirençli nörolojik semptomlarla başvuran çocuklarda,maligniteler de akılda tutulmalıdır.Paraneoplastik nörolojik sendromların farklı pediatrik malignitelerde benzer klinik tablolarla prezente olabileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: pediatrik malignite, paraneoplastik sendrom, Opsoklonus–myoklonus–ataksi sendromu

Dinutuksimab Beta Tedavisi Sırasında Gelişen Periferik Ekstravazasyon: Nöroblastomlu Bir Pediatrik Hastada Vaka Sunumu

Osman Kuleli¹, Deniz Tuğcu¹, Gülcan Erbaş¹, Pınar Taşpınar¹, Yasin Yılmaz¹, Serap Karaman¹, Ayşegül Ünüvar¹,
Zeynep Karakaş¹

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Gülcan Erbaş / İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Nöroblastom, çocukluk çağının en sık görülen ekstrakraniyal solid tümördür. Nöral krest kökenli hücrelerden gelişen nöroblastom, sempatik sinir sisteminin herhangi bir bölgesinde ortaya çıkabilir. Anti-GD2 monoklonal antikorlar, özellikle refrakter veya yüksek riskli hastalıkta tedavi protokollerinin önemli bir parçasıdır. Dinutuksimab beta nöroblastom tedavisinde kullanılan bir anti-GD2 antikorudur. Dinutuksimab beta genellikle 24 saatlik sürekli infüzyon şeklinde uygulanmaktadır. Genel olarak iyi tolere edilmekle birlikte, periferik infüzyon sırasında ekstravazasyon nadir ancak klinik açıdan önemli bir yan etki olabilir.

Olgu Sunumu: Bu vaka, refrakter nöroblastom tanılı sekiz yaşındaki kız hastada dinutuksimab beta tedavisi sırasında gelişen periferik ekstravazasyonu tanımlamaktadır. Hasta karında şişlik şikayetiyle başvurmuş; görüntüleme ve biyopsi ile metastatik yüksek risk nöroblastom tanısı almıştır. Birinci seçenek tedavi seçenekleri ile tedavisi tamamlanan hasta yeni değerlendirmeleri ile refrakter hastalık olarak kabul edilmiş ve Dinutuksimab beta tedavisine geçilmiştir. Dinutuksimab beta sürekli infüzyon tedavisinin (10 mg/m²/gün) üçüncü gününde sol ayak sırtında ekstravazasyon gelişmiştir. Hızlı aspirasyon, intravenöz kanülün çıkarılması, topikal kortikosteroid, eau de Goulard solüsyonu, ekstremitte elevasyonu, soğuk kompres ve yakın klinik takip uygulanmıştır. Ultrasonografide damar duvarı izlenmeyen, komprese olmayan, hipoekoik alanlar görüldü. Hastanın hiperemi ve palpasyonla hassasiyet gibi klinik bulguları lokal tedaviler ile giderek gerilemiş, üçüncü günde minimal düzeye inmiş ve 7 günlük tedavinin sonunda tamamen kaybolmuştur. Tedavi yeni açılan damar yolundan sorunsuz şekilde tamamlanmıştır.

A



Extravazasyon olduğu zaman damar yolu çıkarılmadan hemen önce

B



Extravazasyonun 24.saati

C



Extravazasyonun 48.saati

D



Ekstravazasyonun 72.saati

Sonuç: Anti-GD2 ajanlara ilişkin ekstravazasyon literatürü oldukça sınırlıdır. Dinutuksimab beta ekstravazasyonunun erken tanınması ve hızlı yönetimi, ciddi lokal doku hasarının önlenmesi açısından kritik öneme sahiptir. Monoklonal antikorlar klasik kemoterapiler kadar nekrotizan vezikan etki göstermemekle birlikte, bilgi ve deneyim birikimi azdır. Bu vaka, pediatrik hastalarda anti-GD2 tedavilerinin periferik infüzyonu sırasında dikkatli izlemin gerekliliğini vurgulamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nöroblastom, Dinutuksimab beta, Ekstravazasyon, GD2 antikor, Pediatrik Onkoloji

XXV.
ULUSAL
**PEDIATRİK
KANSER**
Kongresi



www.tpog2026.com

9-12 NİSAN 2026
Pine Bay Holiday Resort, Kuşadası

