

DOĞU ANADOLU BÖLGESİNDE ÇOCUKLUK ÇAĞI TÜMÖRLERİ

Dr. Feyza Ayşenur PAÇ
Dr. Nasuhi Engin AYDIN
Dr. Muzaffer KELEŞ

Bu çalışmada Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi 1984-1988 yılları arasında başvurmuş 72 pediatrik tümör vakası klinik ve patolojik açıdan incelenmiş ve intestinal lenfomalar irdelenmiştir.

Olgularımız Doğu Anadolu bölgesinden hastanemize başvuran 0-12 yaş grubu çocuklardan oluşmaktadır. Hastalar Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim dalı başta olmak üzere diğer kliniklere kabul edilmiş, tanıları biopsi, ameliyat veya aspirasyon materyelinin histopatolojik incelenmesi ile konmuştur. Histopatolojik incelemler Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim dalında yapılmıştır.

Tümör tanısı konan çocukların cins dağılımı şöyledir:

Tablo 1: Hastaların cinsiyet dağılımı

Kız	23 olgu
Erkek	49 olgu

Yaş grupları ise:

Tablo :2:

0-3 yaş	8 olgu
4-6	26
7-9	13
10-12	25

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Patoloji Anabilim Dalları-
ERZURUM

V. Pediatrik Tümörler Kongresinde sunulmuştur.

Tablo3: Hastaların geldikleri kliniklere göre dağılımı

Çocuk Sağlığı ve Hast. Kliniği	23
Genel Cerrahi	17
Göğüs Cerrahi	12
Ortopedi	9
Kulak Burun Boğaz	7
Nöroşirurji	7
Üroloji	5
Göz	4
Toplam	72

Tablo 4: Hastaların sistemlere göre histopatolojik tanıları

1- Lenfoma	17	olgu	Non-Hodgkin	12 olgu
			Hodgkin	5 olgu
2- Gastroint. sis.	15		Juv. polip	15
			Lenfoma	6
3- Yumuşak doku t.	18		Lipom	6
			Hemanjiom, lenfanjiom	7
			Rabdomiosarkom	3
			Liposarkom	1
			M. fibröz histiostom	1
4- Blastik t.	7		Wilms t.	4
			R. blastom	2
			G. noroblast.	1
			metastatik t.	1
5- İskelet sis. t.	6		Osteokondrom	3
			Osteosarkom	1
			Kondrom	1
			Ewing t.	1
6- Sinir sis. t.	4		MSS	
			Astrositom	2
			Medulloblast.	1
			PPSS	
			Schwannom	1
7- Diğer t.	5		Küçük h. Akc. Ca	1
			Plazmositom	1
			Testis embryonel Ca	1
			Ekstragonad. embr. Ca	1
			Over disgerminomu	1

Tablo 5: Çocukluk çağı abdominal Lenfoma olgularının özellikleri

Yaş	Cins	Klinik	Ameliyat ve met.	tedavi	Prognoz
1- 6	K	İnvajin.	İleoçekal rez. 3 cm kitle, met. yok	Kemot.	3 yıl
2- 5	K	Karında kitle-asit	Lap. yaygın batın met.	kemot.	4 ay
3- 5	E	İnvagin.	İleum rez. 2 cm kitle met. yok	kemot	2 yıl
4- 7	E	Karında kitle	Sol alt kadr. kitle KC met.	kemo	5 ay
5- 6	E	Karında kitle	İleoçek kit. 8 cm rezek. met yok	Kemot	2 yıl
6- 6	E	Asit	—	Kemot	1 hafta

Bu olguların histopatojik tiplendirmesi Tablo 6 da gösterilmiştir.

Tablo 6: Abdominal Lenfoma olgularının histopatolojik tipleri

KIEL (Lennert 1978) (4)

- 1- Sentoblastik
- 2- Lenfoblastik (Burkitt)
- 3- Lenfoblastik (kıvrımsız)
- 4- İmmünoblastik
- 5- Lenfoblastik (Burkitt)
- 6- Tipi belirlenemedi

WORKING FORMULATION (NCI-18982)(7)

- İntermedier (diffüz büyük hüc. centiksiz)
- Yüksek (Küçük centiksiz hüc.)
- Yüksek (lenfoblastik, kıvrımsız)
- Yüksek dereceli (Büyük hüc. imünoblastik-polimorf)
- Yüksek (Küçük centiksiz hüc.)
- Tipi belirlenmedi

TARTIŞMA

Ekstranodal primer gastrointestinal lenfomalar ileoçekal bölge, apendiks, çıkan kolon, veya bu yerlerin birkaçında birden bulunur. Bu hastalarda genellikle karın ağrısı, kusma ve diare vardır. Bazen abdominal distansiyon ve palpabl kitle mevcuttur. İnvajinasyon ve akut gastrointestinal kanama yapabilirler(11). 6 yaş altındaki çocuklarda lenfoma en çok invajinasyona yolaçan nedendir. Bu hastalık sinsi olarak mevcutsa klinik ve radyolojik olarak Crohn hastalığına benzer. Ek olarak abdominal lenfosarkom retroperitoneal gelişebilir ve retroperitoneal yapılar, overleri tutar(3).

Bu durumda tanı güçtür. Hastalık önce lokal gelişir, sonra kemik iliğine yayılır(8).

Bizim olgularımızdan ikisi invajinasyon bulgusu vermiştir. Bunlar nisbeten erken tanı konan vakalardır. Bir olguda da 8 cm lik ileoçekal kitle belirlenmiştir. Bu üç olguda ileum ve ileoçekal rezeksiyon yapılmıştır. Diğer iki olguda eksplor-

ratris laparotomi yapılmış, abdominal organ tutulumu belirlenmiştir. Son olgu ise karındaki asit nedeniyle yapılan ponksiyon sonucu alınan materyelin sitolojik muayenesi ile tanı almış olup, yaygın hastalıktır. Son üç olgunun ikisinde kemik iliği tutulumu görülmüştür.

Tedavi olarak Burkitt lenfomalı hastalarımıza Siklofosfamid $1000\text{mg}/\text{m}^2$, Vinkristin $1,4\text{ mg}/\text{m}^2$, Metotreksat $15\text{ mg}/\text{m}^2$ den altı kür uygulanmıştır. Diğer lenfomalarda ise Siklofosfamid $1200\text{ mg}/\text{m}^2$, Prednizon $60\text{ mg}/\text{m}^2$ Vinkristin $2\text{ mg}/\text{m}^2$, Metotreksat $300\text{ mg}/\text{m}^2$, yine Metotreksat $6,25\text{ mg}/\text{m}^2$ den intratekal uygulandı. Hiçbir hastamıza radyoterapi yapılamadı.

Hutchinson'un çalışmasında 331 NHL li hastanın 16 si üç yaşın altındadır. Bunların altısında primer yerleşim karındadır. 1348 hastalık bu hastanenin malignite serisinde üç yaş altı gurubun oranı % 1,2 dir. National Cancer Institute 4 yaş ve altındaki gurupta lenfomaları tüm kanserlerin erkeklerde % 5,2, kızlarda % 2,9 olarak bildirmektedir (2,0).

Hastalarımızın rezeksyon ve kemoterapi yapılanlarından ikisi 3 yıl, biri iki yıldır yaşamaktadır. Bir hastamız kemoterapi sırasında kaybedilmiştir. Metastazları olan iki hastamız 4 ve 5 ay sonra kaybedilmiştir. NHL de Stage 1 ve 2 hastalarda % 90 uzun surviv sağlanabilirse de Stage 3 ve 4 te bu oran % 50 dir. Tümör kemik iliğini tutar velökemik değişim olursa прогноз kötüdür (5).

Patolojik Tartışma: Vakalarımızın tümü agressif yapıda lenfoma türleridir. Bir centroblastik, iki Burkitt tipi lenfoblastik, bir lenfoblastik kıvrımsız bir immunoblastik olgu belirlenmiş olup son olgu asit sıvısından tanı konduğundan, hücresel özellikleri büyük hücreli bir lenfomaya uymaktaysa da doku kesitleri elde edilemediği için kesin histolojik tiplendirme yapılamamıştır.

227 olguluk yeni bir NHL çalışmasında histopatolojik olarak % 47 olguda lenfoblastik, % 21 küçük çentiksiz hücreli, % 32 diffüz büyük hücre histolojisi belirlenmiştir(1). Hutchinson'un çalışmasında ise % 28.1 lenfoblastik, % 41.1 küçük çentikli hücreli, % 28.1 diffüz büyük hücreli ve % 2.7 diğer histolojik tipler saptanmıştır (2). Bu son çalışmada diffüz büyük hücreli NHL nin prognosunun kötü olduğu gösterilmiştir(2).

Hodgkin dışı lenfomaların sınıflandırmalarında henüz bir fikir birliği yoksa da yaygın kullanılanlar içinde Avrupa'da Kiel sınıflaması (Lennert, 1978) (4), ABD'de Rappaport sınıflaması (Rappaport (1966) (9) ve Lukes Collins sınıflaması (Lukes Collins 1975) (6) bulunmaktadır. Bunlar ve benzeri sınıflamalar için ortak bir gurup olarak Amerikan Ulusal Kanser Enstitüsünün öncülük ettiği Working Formulation(7) günümüzde ön plana çıkmıştır. Buna göre lenfomalar düşük, orta ve yüksek dereceli olarak klinik korelasyon sağlayabilen üç ana grup içinde değerlendirilmektedir. Çocuklarda izlenenlerin çoğunluğu yüksek dereceli lenfomalardır.

WORKING FORMULATION

DÜŞÜK DERECELİ

Malign küçük lenfositik

folliküler küçük çentikli hücre

folliküler miks (küçük çentikli ve büyük hücre)

INTERMEDİER DERECELİ

Malign folliküler büyük hücre

diffüz küçük çentikli hücre

diffüz miks (küçük ve büyük hücre)

diffüz büyük hücre

YÜKSEK DERECELİ

Malign büyük hücre, immünoblastik

lenfoblastik

küçük çentiksiz hücre

ÇEŞİTLİ TİPLER

Bileşik (birden fazla tip içeren)

Mikozis fungoides

Histiositik

Ekstramedüller plazmositom

Sınıflandırılamayan

KAYNAKLAR

- 1- Griffith RC, Kelly DR et al: A morphologic study of childhood lymphoma of the lymphoblastic type. The pediatric oncology group experience. *Cancer* 59: 1126, 1987
- 2- Hutchison RE, Pui CH et al: Non-Hodgkin lymphoma in children younger than 3 years, *Cancer* 62: 1371, 1988
- 3- Jenkin RDT, Souley MJ: Management of malign lymphoma in childhood in *Neoplasia in Childhood*, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1969, p, 305
- 4- Lennert K: *Malignant lymphomas* Springer, Berlin, 1978
- 5- Leventhal BG: *Non-Hodgkin Lymphomas* in Nelson textbook of pediatrics, ed, Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE. 13. ed, WB Saunders Comp. Philadelphia, 1987.
- 6- Lukes RJ, Collins RD: New approaches to the classification of lymphoma. *Br J Cancer* 31 (Suppl 2), 1973

- 7- National Cancer Institute: Sponsored study of classifications of non-Hodgkin's lymphomas. Summary and description of a Working formulation for clinical usage. *Cancer* 49: 2112, 1982.
- 8- Nelson DL et al: The role of radiation therapy in localized resectable intestinal non-Hodgkin's lymphoma in children. *Cancer* 39: 89, 1977.
- 9- Rappaport H: Tumors of the hematopoietic system. *Atlas of Tumor Pathology*. set. 3, Armed Forces Institute of Pathology, Washington DC, 1966
- 10- Young JL, Ries LG et al: Cancer incidence, survival and mortality for children younger than age 15 years. *Cancer* 58: 589, 1986.