

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

EPS510(561)

ÇOCUKLUK ÇAĞI ADRENOKORTİKAL KARSİNOMU: OLGU SUNUMU

Canan Tanık¹, Selin Gökçenoğlu¹, Fevziye Kabukçuoğlu¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Adrenokortikal karsinom (AK), nadir görülen bir endokrin tümördür. Dünyada insidansı, yılda milyonda 0.5-2 civarındadır. Beş yaş öncesi ve 40-50'li yaşlarda pik yapmaktadır. Çocuklarda nadir görülen bu karsinom, %90 olguda hormonal düzensizlikle, örneğin kıllanma ve aşırı androjen salınımıyla kendini gösterir. Kür şansı tam rezeke edilebilen tümörlerde mevcutken, çoğu hastada tanı sırasında metastazlar tespit edilmektedir.

OLGU SUNUMU :4 yaşında kız çocuğunun,4 aydır süren, karın ağrısı, ateş,bulantı,kusma şikayeti sonrası çekilen ultrasonografisinde sağ alt kadranda kitle görülmüştür.Hasta takipte iken 5ay önce üriner baskı nedeniyle acil operasyona alındı ,ilk operasyon materyali düzensiz çıkarılmış, toplam ağırlığı 15 gr olan12x9x5 cm boyutlarda kanamalı doku parçaları idi.Patolojik incelemesinde pleomorfik bizar şekilli dev hücreler belirgin atipi, çok sayıda atipik mitoz ,yaygın nekroz izlendi.50 BBA DA 15 adet mitoz saptandı.Yaygın vasküler invazyon dikkati çekti.SF1,inhinin ,melan-A,p53 boyanma izlendi.Synaptofizin,Choromogranin,PAN-CK ,EMA ile boyanma izlenmedi .Bu bulgularla adrenokortikal karsinom tanısı konuldu.Parçalanarak gönderildiğinden kapsül değerlendirilmesi yapılamadı.Radyolojik çap 12 cm olarak izlendi.İlk operasyon sonrası 4 kür kemoterapi aldı.İlk operasyondan 5 ay sonra nüks nedeniyle tekrar opere edilen hastada akciğer metastazıda saptandı.

TARTIŞMA ; İlk defa 1968 yılında Miller, bu tümörün genetik geçişli olabileceğini iddia etmiştir. Daha sonra Li ve Fraumeni, ailesinde en az üç kanser hastası bulunan 24 aileyi incelemiş ve yumuşak doku sarkomu, meme kanseri, beyin tümörü ve adrenokortikal karsinomunun bu ailelerin çocuk ve genç erişkinlerinde görülen kanserlerin %80'ini oluşturduğunu tespit etmişler,daha sonra yapılan genetik çalışmalar sonucunda ise TP53 mutasyonu taşıyan aile bireylerinin kansere yakalandıkları tespit edilmiştir. Olgumuzun ailesinde kanser varlığı araştırılmış anne ve babada ve diğer yakın akrabalarda tümör tespit edilmemiştir. Cerrahi sırasında alınan materyalde TP53 mutasyonu görülmüştür.AK, genellikle tanı sırasında uzak metastaz (en sık akciğer) yapmış olduğundan beş yıllık sağ kalım oranı %23-60 bildirilen tümördür.Prognozu belirleyen evre olmakla beraber; evre III veya evre IV hastalık bulunmasına ek, hastanın tanı yaşının ileri olması ve kortizol hipersekresyonunun varlığı da kötü prognozudur.Olgumuzda metastaz varlığı saptandı. AK, kemoterapiye duyarlı bir malignite değildir. Ancak, cerrahi şansı olmayan ve tam çıkarılamayan olgularda kullanılmaktadır.Olgumuzda tam yanıt alınamamıştır, multisentrik çalışmalarla elde edilecek tedavi kombinasyonları ve/veya deneysel tedavi sonuçlarına ihtiyaç vardır. TP53 mutasyonu bu olgularda mutlaka araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler :Anahtar Kelime ;adrenokortikal karsinom ,çocuk