

Konjenital Lösemi (Vaka Takdimi)

Türkan PATIROĞLU^x, M.Akif ÖZDEMİR^{xx}, Olgun KONTAŞ^{xxx}, Sema GÜNEŞ^{xxxx}, Erdal ADAL^{xxxxx}

Özet: Hastanemizde ilk kez klinik ve laboratuvar bulguları ile tanı konulan ve daha sonra otopsi bulguları ile doğrulanan konjenital lösemi vakası takdim edildi.

Anahtar kelimeler:Konjenital lösemi

Congenital Leukemia (Case report)

Summary: Firstly, in our department, we presented a case of congenital leukemia diagnosed by ment by means of physical and laboratory findings then the diagnose was confirmed at autopsy.

Key words:Congenital leukemia

Konjenital lösemi, doğumda ya da takiben ilk ay içinde görülen nadir bir hastalıktır. Yayınlanan vakaların çoğu (% 80) akut nonlenfoblastik lösemi (ANLL) tipindedir (6,7,10). Klinik bulgular arasında subfebril ateş, diare, kilo kaybı, hepatomegali, bazan splenomegali ve daha ileri yaşlarda ortaya çıkan lösemiden farklı olarak deride mavi-gri nodüler infiltrasyon (lösemia kutis) sayılabilir (1-4,6,10). Etiolojisi kesin olarak bilinmemekle birlikte, intrauterin dönemde irradiasyonun lösemi riskini artırdığı bilinmektedir(8). Ayrıca Down sendromu, trizomi D, Turner sendromu, mozaiik trizomi 9 gibi kromozom anomalileri hastalığın ortaya çıkmasını artıran risk faktörleridir(1,2,6,10). Ellis-Von Creveld Klippel-Feil sendromu, Bonnevie-Ulrich sendromu ile de birlikte olabilir(6). Nadir görülmesi nedeniyle, kliniğimizde tanı konulan bir konjenital lösemi vakasının takdimi uygun görülmüştür.

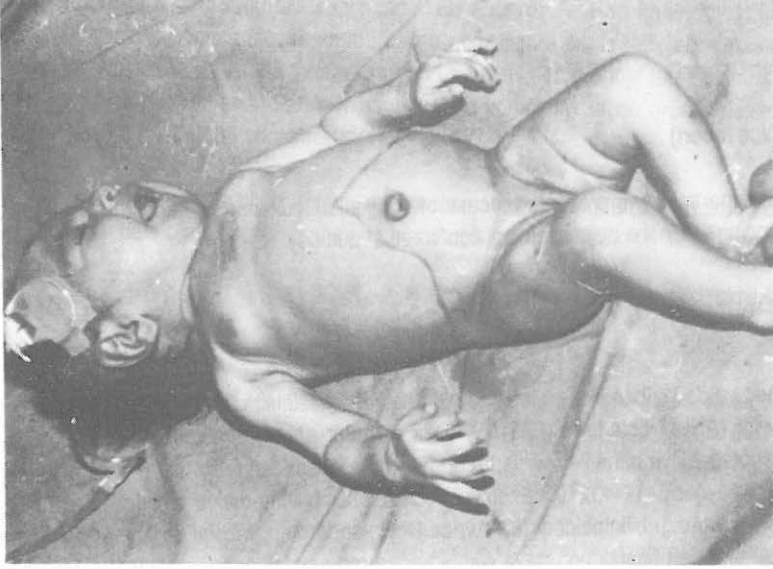
Vaka Takdimi

Yirmidört yaşındaki annenin birinci hamileliğinden miadında spontan vajinal yolla doğan 28 günlük kız bebek, vücudunda döküntü, solunum sıkıntısı ve karın şişliği nedeniyle E.Ü.Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği'ne yatırıldı. Annenin hamileliği esnasında hiç bir hastalık geçirmedigi, ilaç almadığı ve rontgen çektiirmedigi öğrenildi.

-
- ^x E.Ü.Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Yard.Doç.Dr.
^{xx} E.Ü.Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Doç.Dr.
^{xxx} E.Ü.Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Araş.Gör.Dr.
^{xxxx} Kayseri Devlet Hstanesi, Pediatri Uzmanı
^{xxxxx} E.Ü.Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Başasistan Dr.

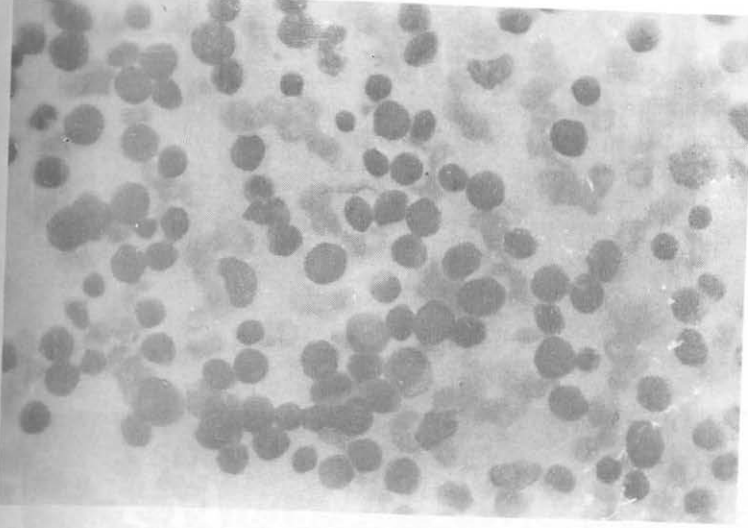
Konjenital Lösemi: PATIROĞLU , Türkan ve ark.

Fizik incelemede, ateş 37°C , nabız 160/dk, kan basıncı 60 mm Hg/nabız, solunum 30/dk, baş çevresi 36 cm, boy 50 cm, ağırlık 3750 gr idi. Genel durumu iyi olmayan hastanın solunumu sıkıntılı idi, yüzde, saçlı deri ve gövdede yer yer 2-3 mm çapında mor renkli papüler döküntüler, dinlemekle akciğerde kreptan raller vardı. Karaciğer orta hattı 8 cm, dalak 6 cm geçiyordu (Resim 1).



Resim 1. Deri döküntüleri, karaciğer ve dalak büyüklüğü görülmektedir.

Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 10.2 gr/dl, lökosit sayılamayacak kadar fazla, periferik kan yaymasında eritrosit yapısı hipokrom normositer olup, trombositleri tekli, şiş idi ve yaygın myeloblastik hücre vardı (Resim 2). Kemik iliği myeloblastlarla kaplı idi ve PAS boyası negatif idi. Ürik asit 7.3 mg/dl , kan gurubu ARh(-) idi. Akciğer grafisinde sağda daha fazla olmak üzere yaygın infiltrasyon vardı. Kromozom analizi 46, XX olarak değerlendirildi. Deri biyopsisinde lösemik infiltrasyon bulundu (Resim 3).

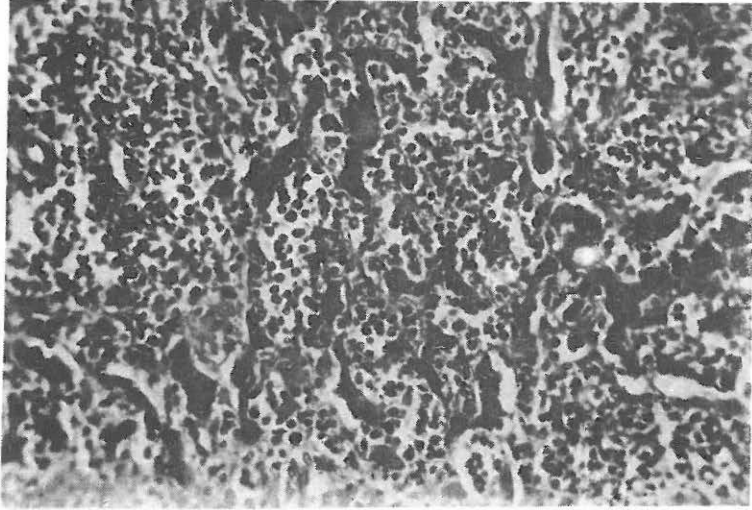


Resim 2. Periferik yaymada eritrositler arasında myeloblastik seriye ait lösemik hücreler (Wright, X 450)

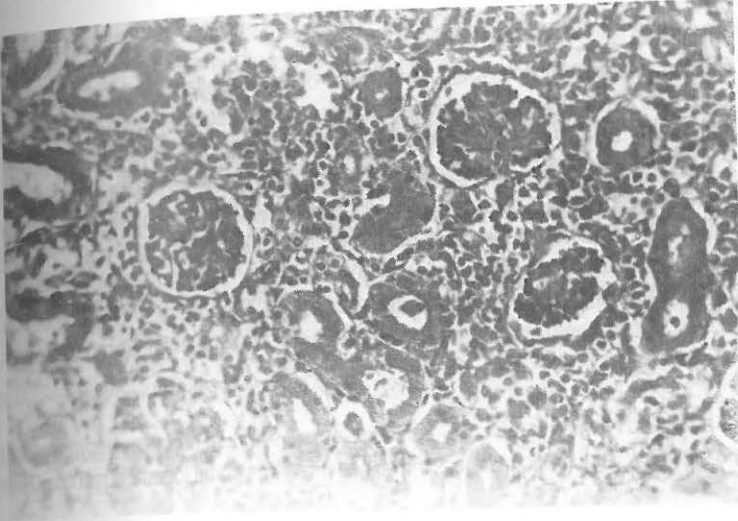


Resim 3. Üst dermisi diffüz olarak işgal eden lösemik hücre infiltrasyonu (H-E, X 160)

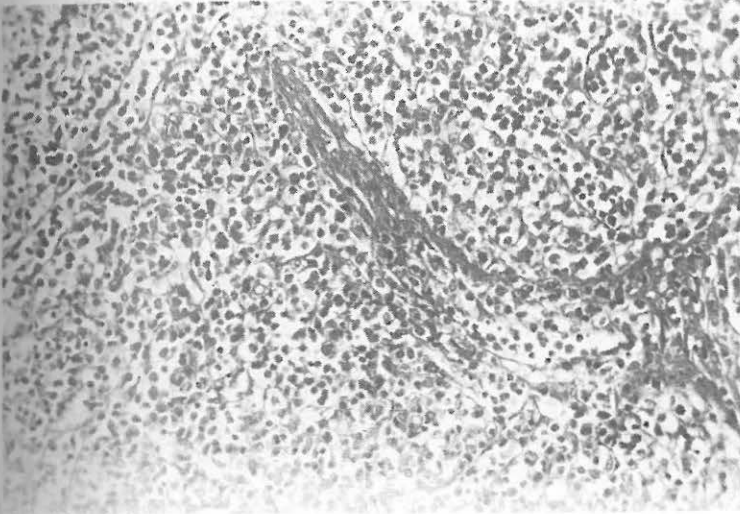
Lökosit sayısının çok fazla olması nedeniyle ARh(-) kan ile bir kez kan değişimi uygulanan hastanın takiben lökosit sayısı 148000/mm³ e düştü. İkili antibiyotik verilen hastanın ikinci gün solunum sıkıntısı arttı, kanamaları başladı ve eksitus oldu. Otopsisinde karaciğer, akciğer, dalak, böbrek, beyin, meninks, larinks ve diğer organlarında atipik karakterde myeloblastik seriye ait hücreler saptandı (Resim 4,5,6).



Resim 4. Karaciğerde sinüzoidal mesafeyi diffüz olarak işgal eden lösemik hücreler (H-E, X 160)



Resim 5. Böbrekte interstisyel mesafede lösemik hücreler (H-E, X 160)



Resim 6. Dalakta lösemik hücrelerin diffüz infiltrasyonu (H-E, X 160)

Tartışma

Konjenital lösemi genellikle akut myeloblastik lösemi (AML) tipinde olup, lökomoid reaksiyona neden olan sitomegalovirus enfeksiyonu, konjenital sifiliz gibi intrauterin enfeksiyonlar, sepsis, eritroblastozis fetalis ve nadiren konjenital trombositopenik purpura, konjenital aplastik anemi ve konjenital nöroblastom ile karışabilir (1,6,10). İntrauterin enfeksiyonlarda sarılık, peteşi, purpura, hepatosplenomegali, koryoretinit, mikro ya da hidrosefali gibi bulgulara rastlanmaktadır. Vakamızın sarılık geçirmemiş olması, koryoretinit, mikro ya da hidrosefali olmayışı ile intrauterin enfeksiyonlardan uzaklaşmıştır. Kan gurubu uygunsuzluğu olmaması, periferik kan yaymasında hemoliz bulgularının bulunmaması nedeniyle vakamızda eritroblastozis fetalis de düşünülmemiştir. Kemik iliğinde tipik rozet görünümü olmaması, konjenital nöroblastom ihtimalini de azaltmıştır. Vakamızda periferik kan yaymasında trombositler tekli ve şiş olmasına rağmen, beraberinde lökosit sayısının çok yüksek olması nedeniyle de konjenital trombositopenik purpura ve aplastik anemiden uzaklaşmıştır.

Vakamızın bir haftalık iken ortaya çıkan mavi gri renkli papüler deri lezyonları, solunum sıkıntısı, hepatosplenomegali, çok yüksek lökosit sayısı ve kemik iliğinde myeloblastik hücre hakimiyeti nedeni ile konjenital lösemi düşünülümüştür(2,6,10).

Konjenital lösemnin genellikle kromozomal anomalilerle birlikte olduğu bilinmektedir. Down sendromlu hastalarda lösemi riski normalden 20 kat daha fazladır(20). Down sendromunda genellikle myeloblastik hücrelerin kontrolsüz geçici proliferasyonu olmakta ve bu durum klinik ve hematolojik olarak AML den ayırlanamaktadır, fakat haftalar veya aylar içinde spontan düzelmenin olduğu bilinmektedir(2,4,6,10). Vakamızın kromozom yapısının 46, XX olması ve herhangi bir konjenital anomali bulunmaması, birlikte Down sendromu, Turner sendromu gibi bir kromozom anomalisini düşündürmemiştir.

Konjenital lösemide lökosit sayısının aşırı yüksek olması nedeniyle lökötrombüsler oluşabilir ve intrakraniyal kanama ile sonlanabilir. Bundan dolayı tedavide lökosit sayısını azaltmak amacı ile kan değişimi ve daha sonra kemoterapinin uygulanması tavsiye edilmektedir(6). Kemoterapi ile geçici remisyon sağlansa bile prognoz iyi değildir(1,6,9,10). Nitekim bizim vakamız da lösemik infiltrasyon ve kanama ile eksitus olmuştur.

Kaynaklar

1. Bertolone S: Neonatal Oncology. *Pediatr Clin North Amer* 24:585-595,1977
2. Grier HE, Weinstein HJ: Acute nonlymphoblastic leukemia. *Pediatr Clin North Amer* 32: 654-668, 1985
3. Gültekin A, Oğuz A, Gökalp A, ve ark: Konjenital lösemili bir vakanın takdimi. *Çocuk Sağı Hast Derg* 28: 145-148, 1985

4. Hayashi Y, Eguchi M, Sugita K, et al: Cytogenetic findings and clinical features in acute leukemia and transient myeloproliferative disorders in Down's syndrome. *Blood* 72: 15-23, 1988
5. Kaneko Y, Rowley J, Manner HS, et al: Chromosome pattern in childhood acute nonlymphocytic leukemia. *Blood* 60: 389-398, 1982
6. Lanzkowsky P, Shende A: Leukemias. In Lanzkowsky P(ed): *Pediatric Oncology*. McGraw-Hill Book Company, New York 1983, pp 24-95
7. Rosnen F, Lee LS: Down's Syndrome and acute leukemias: Myeloblastic or lymphoblastic? *Am J Med* 53: 203-215, 1971
8. Say B, Şenocak G: Neonatal lösemi ve maternal irradilyasyon. *Çocuk Sağı Hast Der* 3: 129-135, 1960
9. Scully RE, Goldabini JJ, Neely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital. *New Eng J Med* 11: 608-614, 1976
10. Nathan DG, Oski FA: *Hematology and Childhood*. WB Saunders Company, Philadelphia 1981, pp 1010-1013