

Konjenital lösemi Bir vaka takdimi

İbrahim Bayram¹, Faruk İncecik¹, Kenan Özcan¹, Göksel Leblebisatan²,
İlgen Şaşmaz¹, Atila Tanyeli³

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Yardımcı Doçenti, ²Pediyatri Araştırma Görevlisi, ³Pediyatri Profesörü

SUMMARY: Bayram İ, İncecik F, Özcan K, Leblebisatan G, Şaşmaz İ, Tanyeli A. (Department of Pediatrics, Çukurova University Faculty of Medicine, Adana, Turkey). Congenital leukemia: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004; 47: 280-282.

Congenital leukemia is a very rare disorder mostly seen in the first few months with its signs and symptoms also seen in acute non-lymphocytic leukemia form. It accounts for 1% of all leukemias in the first year. Here we to present 48-day-old with late diagnosis of leukemia whose symptoms started by two weeks of age.

Key words: congenital Leukemia, acute nonlymphoblastic leukemia.

ÖZET: Konjenital lösemi, oldukça seyrek görülen, yaşamın ilk ayında belirtileri ortaya çıkan ve genelde akut nonlenfositik lösemi tipinde görülmekte olan bir hastalıktır. İlk bir yıl içinde görülen lösemilerin %1'ini oluşturur. Burada 48 günlükken konjenital lösemi tanısı konan, belirtileri iki haftalıktan itibaren başlamasına rağmen tanısında gecikme olan bir vaka sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: konjenital lösemi, akut non-lenfoblastik lösemi.

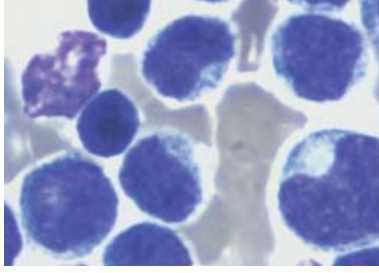
Konjenital lösemi yaşamın ilk ayında görülen seyrek rastlanan bir hastalıktır. İlk bir yıl içinde görülen lösemilerin %1'ini oluşturur. İnsidansı her 4.7 milyon canlı doğumda bir olarak görülmektedir^{1,2}. Konjenital lösemi, genelde miyeloid lösemi şeklindedir. Vakalarda genellikle lökositoz, peteşi, ekimoz, hepatosplenomegali, kütanöz nodüller lezyonlar ve santral sinir sistemi tutulum bulguları görülmektedir. Burada belirtileri iki haftalıktan itibaren başlamasına rağmen tanısında gecikme olan bir konjenital lösemi vakası sunulmuştur.

Vaka Takdimi

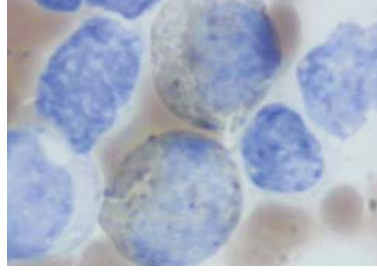
Kırk sekiz günlük kız vaka, abdominal şişlik, yaygın deri lezyonları ve solunum sıkıntısı yakınmaları ile hastanemize getirildi. Öyküsünden, aralarında ikinci dereceden akrabalık olan anne-babadan, zamanında komplikasyonsuz olarak doğduğu ve gebelik sırasında ilaç alımı ya da geçirilmiş ateşli bir hastalık olmadığı öğrenildi. Vücudundaki yaygın, mavimsi deri lezyonları, doğumdan iki hafta sonra fark edildiği, dört haftalık olduğunda ise bu lezyonların arttığı, ayrıca karın şişliği ve

solunum sıkıntısının da geliştiği öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı, boyu ve baş çevresi ölçümleri yaşına göre normal sınırlardaydı. Tüm vücudunda sert kıvamlı, mavimor renkte nodüler lezyonları vardı. Takipnesi ve taşikardisi dışında solunum ve kardiovasküler sistem muayenesinde patoloji saptanmadı. Karında ise distansiyon, göbek çukurunda silinme vardı ve karaciğer kosta kenarından 10 cm sert, düzgün yüzeyli olarak palpe ediliyordu. Dalak palpe edilemedi. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

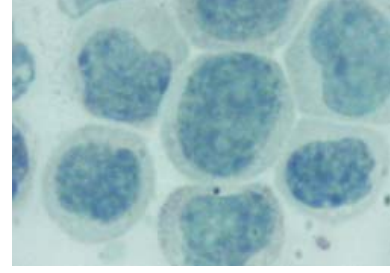
Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 10.3 gr/dl, hematokrit %25, lökosit sayısı 184.500/mm³ ve trombosit sayısı 52.400/mm³ idi. Periferik kan yaymasının incelenmesinde %80 oranında miyeloblast, bunun ardından yapılan kemik iliği aspirasyon incelemesinde %98 oranında miyeloblast saptandı. PAS negatif ve Sudan Black pozitif idi (Şekil 1-3). Kan örneklerinin biyokimyasal incelemelerinde anormal olarak; BUN 22 mEq/L, kreatinin 1.8 mg/dl, ürik asit 26 mg/dl, SGOT 170U/L, LDH 6255 U/L saptandı. Abdominal ultrasonografisinde masif hepatomegali vardı. Sitogenetik ve "flow" sitometrik incelemeleri yapılamadı.



Şekil 1



Şekil 2



Şekil 3

Şekil 1, 2, 3. Sırasıyla; kemik iliğinde Wright-Giemza, Sudan Black (seyrek olarak pozitif) ve PAS boyamaları (PAS negatif).

Konjenital lösemi tanısı konan vaka FAB sınıflamasına göre M4 olarak kabul edildi. Destek tedavisi ile beraber seftriakson tedavisi, ürik asitin yüksek olması nedeniyle aseptazolamid ve allopurinol tedavisi başlandı. Tüm destek tedavilerine rağmen, genel durumu daha kötüye giden vaka, yatışının ertesi günü kemoterapi verilemeden kaybedildi.

Tartışma

Konjenital lösemi, yaşamın ilk ayında seyrek görülen ve prognozu kötü olan bir hastalıktır. Deri lezyonları hastalığın en sık görülen bulgusu olup (%30), genelde başlangıç bulgusu olarak da karşımıza çıkabilir. Lösemnin klinik belirtileri olan hepatosplenomegali, peteşi, ekimoz gibi bulgular doğumda olabilir. Derinin lösemik infiltrasyonu da doğumda görülebilir. Klasik olarak deri lezyonları, subkütan nodüller veya mavimsi-mor renkte makülo-papüler deri lezyonları şeklinde görülmektedir. Bununla birlikte spesifik olmayan deri lezyonları da olabilir^{3,4}. Hastaların çoğunda doğumda solunum sıkıntısı da görülebilir. Bunun nedeni olarak ta akciğerlere lösemik infiltrasyonun varlığı düşünülmektedir³. Ayrıca ilk ay içerisinde hastalarda ateş, ishal ve kilo kaybı semptomları da gelişir. Hastamızda, konjenital lösemnin karakteristik bulgularından olan deri lezyonları, lökositoz, anemi, hepatomegali ve solunum sıkıntısı vardı.

Yaşamın ilk ayında görülen neonatal lösemilerin çoğunluğu akut non-lenfositik lösemidir. Hücre morfoloji, immünofenotip ve kromozomal çalışmalarıyla, akut non-lenfositik lösemiye akut lenfositik lösemiden ayırt edebiliriz. Hücre morfolojisi olarak neonatal lösemiler monositik özelliktedir. Ayrıca konjenital lösemilerde en sık 11q23 kro-

mozomal translokasyonu görülmektedir⁵. Konjenital lösemi anomalilerle birlikte görülür. Bunlar arasında Down sendromu, trizomi D, trizomi E ve çok sayıda diğer kromozomal anormallikler yer almaktadır⁶. Konjenital lösemnin, lökomoid reaksiyon, konjenital enfeksiyonlar, şiddetli eritroblastozis fetalis, geçici miyeloproliferatif hastalık ve neonatal nöroblastomadan ayırımının yapılması gerekmektedir. Şiddetli eritroblastozis fetalis, lösemiye benzer özellikler taşır ve lösemiye taklit edebilir. Geçici miyeloproliferatif hastalık, yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde lösemi benzeri bulgular gösterebilir. Genel olarak Down sendromlu vakalarda görülmekte olup, periferik kanda ve kemik iliğinde geçici olarak miyeloproliferatif bozukluğa neden olur ve sonra lösemiye dönüşebilir^{7,8}. Vakamızda klinik olarak Down sendromu görünümü yoktu. Kemik iliği incelemesi myelomonositik lösemi ile uyumlu idi.

Konjenital lösemnin prognozu kötüdür. Vakalar genellikle kanama veya enfeksiyonlardan kaybedilir. Konjenital lösemnin tedavisinde, kombine kemoterapi ya da remisyona indüksiyon tedavi yöntemleri vardır. Ancak yenidoğan döneminde bu kemoterapi ilaçlarının kullanımı yaygın değildir⁵. 1984-1989 yılları arasında kemoterapi uygulanan 12 konjenital lösemili hastanın beşinde tam iyileşmenin olduğu görülmüştür. Ayrıca konjenital lösemi hastalığında spontan remisyonda görülmektedir^{9,10}. Bizim vakamızda deri lezyonları ikinci haftadan itibaren saptanmasına karşın, 48 günlük olduğunda hepatosplenomegali ve solunum sıkıntısı gelişmesi sonucunda bize gönderilmişti. Kötü prognozlu olan ve mortalitesinin yüksek olduğu bilinen konjenital lösemili vakamız kemoterapi tedavisi verilemeden kaybedildi.

Sonuç olarak, konjenital lösemide deri lezyonlarının önemli özelliklerinden biri olduğu unutulmamalı ve erken tanı ile erken tedavi şansının yakalanması benzer vakalar için önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Rybojad M, Bredoux H, Vignon-Pennamen MD, et al. Neonatal monoblastic leukemia revealed by transitory specific skin lesion. *Ann Dermatol Venereol* 1999; 126: 157-159.
2. Monpoux F, Lacour JP, Hatchuel Y, et al. Congenital leukemia cutis preceding monoblastic leukemia by 3 months. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 472-476.
3. Campwel WA, Storlazzi E, Vintizileos AM. Fetal neonatal leukemia. *Arc Dis Child* 1962; 37: 93-98.
4. Koga M, Furukawa S. Leukemia cutis in three children: clinical and immunohistochemical studies. *Pediatr Dermatol* 1996; 13: 200-206.
5. Kaneko Y, Shikano T, Maseki N, et al. Clinical characteristics of infant acute leukemia with or without 11q23 translocations. *Leukemia* 1988; 2: 672-676.
6. Pui CH. Childhood leukemia. *N Engl J Med* 1995; 332: 1618-1625.
7. Brissette MD, Duval-Arnould BJ, Gordon BG, et al. Acute megakaryoblastic leukemia following transient myeloproliferative disorder in a patient without Down syndrome. *Am J Hematol* 1994; 47: 316-319.
8. Zubizarreta P, Muriel FS, Barbieri MA. Transient myeloproliferative disorder associated with trisomy 21, a wide range syndrome: report of two cases with trisomy 21 mosaicism. *Med Pediatr Oncol* 1995; 25: 60-64.
9. Grundy RG, Martinez A, Kempinski H, et al. Spontaneous remission of congenital leukemia: a case for conservative treatment. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000; 22: 252-255.
10. Dinulos JG, Hawkins DS, Clark BS, et al. Spontaneous remission of congenital leukemia. *J Pediatr* 1997; 131: 176-177.