

Akut paraparezi nedeniyle getirilip akut miyelositer lösemi tanısı alan iki vakanın takdimi

Kaan Demirören¹, Ümran Çalışkan², Kürşad Aydın³, Lokman Çam⁴

Çumra Devlet Hastanesi ¹Pediyatri Uzmanı, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi ²Pediyatri Profesörü, ⁴Pediyatri Yardımcı Doçenti, ⁴Pediyatri Araştırma Görevlisi

SUMMARY: Demirören K, Çalışkan Ü, Aydın K, Çam L. (Department of Pediatrics, Selçuk University Faculty of Medicine, Konya, Turkey). Report of two cases, presented with acute paraparesis, diagnosed as acute myeloid leukaemia. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2003; 46: 122-125.

Spinal cord compression is very rare as a first sign of cancer in childhood. Sarcomas account for about half of the cases of spinal cord involvement in childhood. Granulocytic sarcoma (GS) usually occurs during the course of, or sometimes as a presenting sign of acute myeloid leukemia (AML). We present two cases with AML having acute paraparesis, with a detected tumor compressing the spinal cord. The first case, a 16-year-old-boy, complained of weakening while walking and back pain, and had paraparesis and sensory loss in the lower limbs. Complete blood count was normal. Thoracic X-ray revealed widening of the mediastinum. Magnetic resonance imaging was done, and a solid mass existing from C6 to T2 vertebrae, was detected compressing the spinal cord. The examination of bone marrow and flow cytometric analysis indicated AML-M1. The second case, a 14-year-old boy, complained about weakening in the legs, and had paraparesis and sensory loss in the lower limbs. Myeloblast was found 20% in the peripheral blood, and a mass image was seen in the thoracic x-ray. Magnetic resonance imaging revealed a solid mass, compressing the spinal cord at the level of T3-5 vertebrae. The examination of bone marrow and flow cytometric analysis indicated AML-M2. Acute neurologic findings may be the first finding of a cancer-like leukemia. The duration of symptoms and time to diagnosis must be short because of neurologic recovery.

Key words: spinal cord compression, paraparesis, leukemia, magnetic resonance imaging.

ÖZET: Medulla spinalis basısına bağlı bulgular kanserlerin ilk bulgusu olarak oldukça seyrek görülür. Çocukluk çağında spinal tutulum gösteren kitlelerin çoğunluğunu sarkomalar oluşturmaktadır. Granülositik sarkoma (GS) en sık olarak akut miyelositer lösemimin (AML) seyri sırasında ortaya çıkmakta, bazen geliş bulgusu da olabilmektedir. Bu yazıda akut gelişen paraparezi nedeniyle getirilip medulla spinalise bası yapan kitleleri tespit edilen ve AML tanısı alan iki hasta sunulmaktadır. Yürüyememe ve sırt ağrısı şikayetleriyle gelen 16 yaşındaki erkek ilk vakanın alt ekstremitelerinde parezi ve duyu kaybı vardı. Tam kan sayımı normaldi. Göğüs grafisinde mediastende hafif bir genişleme görülmesi üzerine yapılan spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) C6-T2 vertebrae arasında yer alan ve medulla spinalise bası yapan solid kitle lezyonu belirlendi. Kemik iliği muayenesi ve akım sitometrik çalışma AML-M1 ile uyumlu bulundu. İkinci vaka ise bacaklarda güçsüzlük şikayetiyle getirilen 14 yaşında bir erkek hastaydı. Alt ekstremitelerinde parezi ve duyu kaybı vardı. Periferik yaymasında %20 miyeloblast tespit edilirken göğüs grafisinde kitle görünümü vardı. Spinal MRG ile T3-5 düzeyinde medulla spinalise bası oluşturan solid bir kitlenin varlığı belirlendi. Kemik iliğinin muayenesi ile akım sitometrik çalışma AML-M2'yi gösteriyordu. Bu vakalarda olduğu gibi akut nörolojik bulgular lösemi gibi bir hastalığın ilk bulgusu olabileceği unutulmamalıdır..

Anahtar kelimeler: medulla spinalis basısı, paraparezi, lösemi, manyetik rezonans görüntüleme.

Medulla spinalis basısına bağlı bulgular çocukluk çağında kanserlerin ilk bulgusu olarak oldukça seyrek görülür. Çocukluk çağında spinal tutulum gösteren kitlelerin çoğunluğunu sarkomalar oluşturmaktadır. Granülositik sarkoma (GS) en sık olarak akut myelositer lösemiye (AML) eşlik etmektedir¹⁻⁵. Bu yazıda ekstremitelerinde akut gelişen kuvvet kaybı nedeniyle getirilip spinal kitle saptanan ve AML tanısı alan iki hasta sunulmuştur.

Vakaların Takdimi

Vaka 1

Onaltı yaşındaki erkek hasta bacaklarda güçsüzlük ve yürüyememe şikayeti ile getirildi. Hikayesinden şikayetlerinin bir hafta önce ağrı ile başladığı ve giderek yürüyemez hale geldiği öğrenildi. Sistemik fizik muayenesi ile vital bulguları normal olan vakanın nörolojik muayenesinde her iki alt ekstremitede kas tonusunda azalma ve kuvvet kaybı (kas gücü 2/5 olarak değerlendirildi) bulundu. Bilateral Babinski pozitifliği ile birlikte alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri alınmazken, T2-T3 spinal sinir düzeyine uyan yüzeysel duyu kaybı saptandı. Tam kan sayımında hemoglobin 14.8 gr/dl, lökosit sayısı 8400/mm³, trombosit sayısı 136000/mm³ olup periferik kan yaymasında %60 nötrofil, %34 lenfosit ve %4 promiyelosit vardı; blast yoktu. Trombositler bol ve kümeliydi. Kan biyokimyası ve idrar incelemesi normaldi. Beyin-omurilik sıvısının (BOS) incelemesinde protein 66 mg/dl, glukoz normal olup 10/mm³ lenfosit görüldü.

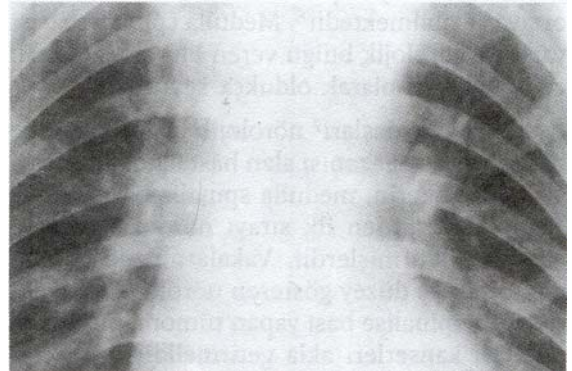
Çekilen göğüs grafisinde mediasteninin hafif genişlemiş olarak görülmesi ve düzey veren nörolojik bulgularının olması nedeniyle yapılan spinal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile arka mediastende C6-T2 vertebralar arasında yer alan, T2 düzeyinde medulla spinalis içine uzanan ve bası etkisi gösteren solid kitle lezyon tespit edildi (Şekil 1). Kemik iliği muayenesi ve akım sitometrik çalışmalar AML-M1 ile uyumlu bulundu. Beyin bilgisayarlı tomografisi (BT) ile karın ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Hastaya AML ve GS tanısı konarak bası etkisini ortadan kaldırmak için deksametazon ile vinkristin ve ilgili kemoterapi protokolü başlandı. Eş zamanlı radyoterapi verilmesi amacıyla hasta radyoterapi ünitesi olan bir merkeze gönderildi.



Şekil 1. Birinci vakanın manyetik rezonans ile spinal kitlesinin görünümü.

Vaka 2

Ondört yaşında erkek hasta, bacaklarda güçsüzlük ve duyu kaybı şikayeti ile getirildi. Hikayesinden şikayetlerinin son üç gün içinde ortaya çıktığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde her iki alt ekstremitede kuvvet kaybı (kas gücü 3/5 olarak değerlendirildi), kas tonusunda azalma, bilateral Babinski pozitifliği, derin tendon reflekslerinin kaybı ve T3-T4 spinal sinir düzeyine uyan yüzeysel duyu kaybı belirlendi. Diğer sistem muayeneleri ve vital bulguları normaldi. Tam kan sayımında hemoglobin 11.9 gr/dl, lökosit sayısı 17600/mm³, trombosit sayısı 123000/mm³ olup, periferik kan yaymasında %20 kadar miyeloblastları vardı. Trombositler bol ve kümeliydi. Kan biyokimyası ve idrar incelemesi normaldi. Göğüs grafisinde mediastende genişleme görüldü (Şekil 2). Servikal ve torakal spinal MRG ile posterior mediastende yer alan, T3-5 düzeyinde medulla spinalise bası etkisi oluşturan solid kitle imajı saptandı (Şekil 3). Kemik iliği muayenesi ve



Şekil 2. İkinci vakanın göğüs grafisinde mediastende genişleme görünümü



Şekil 3. İkinci vakanın manyetik rezonans ile spinal kitlesinin görünümü.

akım sitometrik çalışma ile AML-M2 tanısı konuldu. Beyin BT ile karın ultrasonografisi normal bulundu. Bunun üzerine hasta AML ve spinal kitle GS olarak değerlendirildi. Dekametazon ve vinkristin tedavisi ile kitlenin küçültülmesi amaçlandı ve ilgili kemoterapi protokolü başlandı. Eş zamanlı radyoterapi verilmesi amacıyla hasta radyoterapi ünitesi olan bir merkeze gönderildi.

Tartışma

Medulla spinalis basısına bağlı bulgular çocukluk çağında kanserlerin ilk bulgusu olarak oldukça seyrekdir¹. Medulla spinalisin akut basısı kanserli çocukların %2.7-5'inde olur^{2,3}. Kanser tanısı sırasındaki varlığı %4 olarak bildirilmiştir⁴. Spinal tutulum gösteren vakaların yaklaşık yarısını sarkomalar, geri kalanını nöroblastoma, lenfoma ve lösemiler oluşturmaktadır⁵. Miyeloid prekürsör hücrelerin malign solid tümörleri olan GS genellikle AML, daha seyrek olarak kronik miyelositer lösemi veya diğer miyeloproliferatif bozukluklarda ortaya çıkabilmektedir⁶. Medulla spinaliste bası yaparak nörolojik bulgu veren bir GS, AML'nin geliş bulgusu olarak oldukça seyrekdir⁶.

Aysun ve arkadaşları⁷ nörolojik bir problem ile başvurup kanser tanısı alan hastalarda ilk sırayı akut lösemilerin, medulla spinalis basısına yol açan kanserlerden ilk sırayı nöroblastomanın aldığını bildirmişlerdir. Vakalarımızda olduğu gibi özellikle düzey gösteren nörolojik bulgular medulla spinalise bası yapan tümoral bir kitleyi ve olası kanserleri akla getirmelidir.

GS herhangi bir yaşta görülebilmesine rağmen sıklıkla çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür.

AML'de GS insidansı %2.5-8 olarak değişir. GS aksiyel iskelet yanında kafatası, yüz kemikleri, deri, yumuşak doku, lenf nodları ve durada yerleşim gösterebilir. Alösemik hastada GS oldukça az sayıda bildirilmiştir^{8,9}.

Tümörün vertebral venöz pleksusa basısı vazojenik medullar ödeme, venöz hemorajiye, miyelin kaybına ve iskemiye sebep olur. Klinik görünüm ise basının lokalizasyonuna göre değişir¹. Medulla spinalise basısı olan çocukların %80'inde sırt ağrısı vardır. Semptomların ortaya çıkışı tanıdan ortalama iki hafta önce olmaktadır⁴. Bu nedenle sırt ağrısı, yürüyüşte ani bir bozulma çocuklarda önemsenmeli, nörolojik muayene mutlaka yapılmalı ve şüpheli bir durumda görüntüleme çalışmalarına başvurulmalıdır¹⁰. Ekstremitte zayıflığı, duyu kaybı ya da sfinkter bozukluğuna bağlı inkontinans genellikle geç dönemde gelişir. Bir raporda ilk semptom olarak %2 oranında görüldüğü bildirilmiştir¹. Sunulan vakalarda ekstremitelerde güçsüzlük ana semptom olup ağrı ve duyu kaybı da vardı. Vakalarımızda MRG ile saptanan kitlenin düzeyi nörolojik muayene bulgularımıza paralellik gösteriyordu.

Erişkinlerde direkt vertebra grafileri %84 oranında patolojik bulguları gösterirken çocuklarda bu %30-35 oranında olmaktadır¹. Bu nedenle MRG direkt grafilerin yerini almıştır¹. MRG spinal epidural GS'nın natürünü ve büyüklüğünü ortaya koymada faydalıdır. Ayrıca AML'li hastalarda; GS, apse ve hematoma arasındaki ayırıcı tanıya da yardım eder⁸. Vakaların BOS incelemesi spesifik olmayan bilgi sağlar. Birinci vakada olduğu gibi BOS proteinini artmış olabilir¹.

Kitle etkisini azaltmak için MRG sonrasında acilen deksametazon tedavisi, ayrıca yüksek doz metilprednizolon, laminektomi, radyoterapi ve kemoterapi etkili olmaktadır^{1,5,12-14}. Ancak bunun yanında radyoterapinin tam bir iyileşmeyi sağlayamadığı için yalnızca konservatif amaçlı olarak basının doğurduğu acil durumlarda kullanılması görüşü de vardır¹⁵.

Nörolojik iyileşmenin prognozu semptomların başlangıcı ile tanı arasında geçen zaman ile ilişkilidir⁴. Erişkinlerin çoğunda iyileşme olmazken bir seride pediatrik vakaların %50'sinde geri dönüş olduğu bildirilmiştir⁴. Kalıcı nörolojik hasar potansiyeli nedeniyle tanının erken konması ve derhal tedaviye başlanması oldukça önemlidir. Bu amaçla tanısal

çalışmalara kadar deksametazon başlanır⁵. Vakalarımızda deksametazon ile nörolojik bulgulara akut bir düzelme izlenmedi. Hastalarımıza AML indüksiyonu tedavi protokolü başlanıp radyoterapi imkanımız olmadığı için sevk edilmişlerdir.

Sonuç olarak nörolojik bir bulgu lösemi gibi bir kanser hastalığının ilk habercisi olabilir. Nörolojik bozukluğun geri dönüşümlü olabilmesi için semptomların başlangıcı ile tanı arasındaki sürenin olabildiğince kısa olması önemlidir. Bu nedenle çocuklarda nörolojik her semptom önemsenmeli, ayrıntılı nörolojik muayene yapılmalı ve spinal bir kitlenin eşlik ettiği akut lösemi olasılığı akıldan uzak tutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kelly KM, Lange B. Oncologic emergencies. *Pediatr Clin North Am* 1997; 44: 809-830.
2. Ch'ien LT, Kalwinsky DK, Peterson G, et al. Metastatic epidural tumors in children. *Med Pediatr Oncol* 1982; 10: 455-462.
3. Klein SL, Sanford RA, Muhlbauer MS. Pediatric spinal epidural metastases. *J Neurosurg* 1991; 74: 70-75.
4. Lewis DW, Packer RJ, Raney B, Rak IW, Belasco J, Lange B. Incidence, presentation, and outcome of spinal cord disease in children with systemic cancer. *Pediatrics* 1986; 78: 438-443.
5. Lanzkowsky P. *Manual of Pediatric Hematology and Oncology*, (3rd ed). San Diego: Academic Press, 2000: 676-677.
6. Slavic I, Urban C, Ritter J, et al. Paraparesis secondary to a spinal mass as the presenting feature of erythroleukaemia in a 10-month-old child. *Eur J Pediatr* 1992; 151: 332-335.
7. Aysun S, Topcu M, Gunay M, Topaloglu H. Neurologic features as initial presentations of childhood malignancies. *Pediatr Neurol* 1994; 10: 40-43.
8. Sajjad Z, Haq N, Kandula V. Case report: Granulocytic sarcoma presenting as acute cord compression in a previously undiagnosed patient. *Clin Radiol* 1997; 52: 69-71.
9. Meis JM, Butler JJ, Osbourne BM, Mannins JT. Granulocytic sarcoma in nonleukaemic patients. *Cancer* 1986; 58: 2697-2709.
10. Koppe MJ, de Haas TG, van Ouwkerk WJ, Smit LM, Zwaan CM. Children with stumbling gait due to acute spinal cord compression. *Ned Tijdschr Geneesk* 2000; 44: 174-178.
11. Stark RJ, Henson RA, Evans SJ. Spinal metastases: a retrospective survey from a general hospital. *Brain* 1982; 105: 189-213.
12. Gilbert RW, Kim JH, Posner JB. Epidural spinal cord compression from metastatic tumor: diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1978; 3: 40-51.
13. Della-Giustina DA. Emergency department evaluation and treatment of back pain. *Emerg Med Clin North Am* 1999; 17: 877-893.
14. Hicsonmez G, Cetin M, Yenicesu I, et al. Evaluation of children with myelodysplastic syndrome: importance of extramedullary disease as a presenting symptom. *Leuk Lymphoma* 2001; 42: 665-674.
15. Jenkin RD, Al-Shabanah M, Al-Nasser A, et al. Extramedullary myeloid tumors in children: the limited value of local treatment. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000; 22: 34-40.