



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

Vajinal Kanama ile Presente Olan Uterusun Granülositik Sarkomu : Olgu Sunumu

Yazarlar : Dr. Serhat Çelik - Dr. Zeynep Tuğba Güven - Dr. Tuğba Yıldırım - Prof. Bülent Eser - Prof. Leylagül Kaynar - Prof. Mustafa Çetin-Prof. Ali Ünal

Kurum : Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

GİRİŞ - AMAÇ

Granülositik sarkom(GS), immatür granülositlerin oluşturduğu nadir rastlanan bir tümördür. En sık akut miyelositer lösemnin(AML) seyri sırasında ortaya çıkmakta olup bazen de ilk bulgu olabilmektedir. Hemen her anatomik bölgede görülebilirken en sık kemik, deri ve lenf nodlarını tutmaktadır. Literatürde kadın genital sisteminde ise oldukça nadir görülmektedir.

Vajinal kanama ve karın ağrısı nedeniyle acile başvuran akut lökoz tablosu görülüp AML tanısı konulup uterusu granülositik sarkom saptanan olguyu bildirmekteyiz.

METOD

Olgu Sunumu: 33 yaşında kadın hasta Mart 2018'de acil servise karın ağrısı ve vajinal kanama şikayeti ile başvurdu. Yapılan tetkiklerinde WBC: 116.103/ μ L , periferik yaymada myeloid vasıfta blastik hücreler saptanması üzerine hematoloji servisine yatırıldı. Kadın hastalıkları ve doğum servisine konsulte edilen hastanın uterusu kitle saptanıp biyopsisi alındı. Kemik iliği aspirasyon ve biopsisi yapıp flowsitometri çalışıldı, AML saptanan hastaya 7/3 Kemoterapisi başlandı. Uterustaki biyopsi granülositik sarkom olarak raporlandı. Hastaya 3 kür Yüksek doz ARA-C tedavisi verildi. Allojenik kemik iliği nakli planlandı.



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

BULGULAR

Tartışma: GS, granülositik seriye ait immatür hücrelerin infiltrasyonu ile oluşan, nadir karşılaşılan bir tümöral infiltrasyondur. İlk olarak 1813 yılında Burns tarafından myeloperoksidaz (MPO) boyası ile yeşil renk almasından dolayı chloroma olarak isimlendirilmiştir. Akut myeloid lösemi (AML) ile ilişkisi 1904 yılında Dock ve Warthin tarafından tanımlanmış ve son olarak Rappaport tarafından 1966 yılında granülositik sarkom olarak isimlendirilmiştir. 1 AML ve kronik miyeloid lösemi (KML)'de daha sık olmak üzere, miyeloid lösemili hastaların yaklaşık %3'ünde GS görülür. 2 Ayrıca bu tablo miyelodisplastik sendromda (MDS) blast krizinin ilk işareti olarak ortaya çıkabilir. Bunun dışında henüz AML tanısı almamış bir hastada hastalığın ilk göstergesi veya kemik iliği transplantasyonu sonrası relapsın belirtisi olarak karşımıza çıkabilmektedir. GS, lenfoma, farklılaşmamış karsinom, sarkom ve melanom dahil olmak üzere çeşitli malign tümörler ile karıştırılabilmektedir. GS genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde sık görülür. Her iki cinste eşit oranda rastlanır ve kötü prognoz göstergesidir. 3,4 GS, kemik, yumuşak dokular, lenf nodları, meme ve deri dahil olmak üzere vücuttaki farklı bölgelerde görünebilir; ancak kadın genital sisteminde oldukça nadir rastlanılmaktadır. Endometriumdaki myeloid blast infiltrasyonunun mekanizması halen net olarak anlaşılamamıştır. Hiperlökositoz, monositik varyant, inv (16) ve t (8; 21) karyotipleri ile CD56 pozitifliğinde daha yaygın olduğu düşünülmektedir. 5 Bununla birlikte, AML'nin spesifik morfolojik, yüzey belirteçleri, sitogenetik veya moleküler alt tipi hiçbir şekilde uterus dokusu için bir afinite ile açıkça ilişkili değildir. Ancak tanıda floresans-insitu-hibridizasyon ve moleküler analiz ile birlikte immünohistokimyasal ve akış sitometri analizi ile doku biyopsisi gereklidir.

Tedavi halen tartışmalıdır. Kemoterapi (KT), Radyoterapi (RT), cerrahi ve kemik iliği nakli uygulanmaktadır. Lezyonlar radyosensitiftir. Lezyonun cerrahi olarak çıkarılması veya RT'nin, KT kadar başarılı olmadığı bildirilmiştir.

SONUC

GS genellikle kemik, yumuşak dokular, lenf nodları ve deride görülmekte iken kadın genital sistemde çok nadir görülmektedir. Ayrıca AML seyri sırasında açığa çıkabildiği gibi ilk bulgu da olabilmektedir. Hastamızda olduğu gibi vajinal kanama ile gelen akut lökoz saptanan hastalarda uterus GS'u akılda bulundurulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELELER

akut miyelositer lösemi, granülositik sarkom, vaginal kanama