



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

## Nadir Bir Olgu: Bing-Neel Sendromu

**Yazarlar** : Dr. Engin Kelkitli1, - Dr. Özgür Meletli1, - Dr. Öznur Aydın1, - Dr. M.Hilmi Atay1, - Dr. Mehmet Turgut

**Kurum** : 1 Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji Bilim Dalı Samsun

### GİRİŞ - AMAÇ

Waldenstrom makroglobulinemisi (WM) / lenfoplazmositik lenfoma (LPL), serumda immüoglobulin M monoklonalitesi ve kemik iliğinin lenfoplazmositik hücrelerle infiltrasyonu ile karakterize B-hücre kökenli nadir görülen düşük dereceli bir lenfoproliferatif hastalıktır. WM, monoklonal gamopatilerin yaklaşık% 2'sini temsil eder ve vakaların yaklaşık olarak % 25-47'sinde nörolojik komplikasyonlar görülür. Santral sinir sistemi (SSS) belirtileri nadirdir ve çoğunlukla hiperviskozite ile ilişkilidir. SSS'nin doğrudan malign lenfoid infiltrasyonu, Bing-Neel Sendromu (BNS) olarak bilinen oldukça nadir görülen ve iyi tanımlanamamış bir durumdur. Burada nadir görülmesi nedeni ile Bing-Neel Sendromu tanısı koyduğumuz olgumuzu paylaşmak istedik.

### METOD

Kırksekiz yaşında 2016 yılında WM tanısı koyulan erkek hasta , 6 kür Rituksimab-Bendamustin tedavisi sonrası tam remisyon elde edildi . Poliklinik izlemlerinde hastalık stabil seyretti. 2018 eylül ayında hasta acil servise ilerleyici sağ taraf güçsüzlüğü ve konuşma bozukluğu nedeniyle başvurdu. Hasta için nöroloji ve beyin cerrahisi konsültasyonları doğrultusunda gerekli görüntülemeler ve lomber ponksiyon ile BOS örneklemesi yapıldı. Bos sitolojisinde tutulum ve görüntülemelerinde sol frontoparietal dura ile ilişkili ekstraaksiyal mesafede yoğun kontrastlanan kitle lezyonu ve komşuluğunda leptomenengeal yüzeylerde kontrastlanmalar ve frontoparietal parankimal alanlarında lateral ventrikül gövde komşuluğuna uzanan ödem ve infiltrasyonla uyumlu sinyal değişiklikleri izlendi. MYD88 teknik nedenlerden dolayı çalışılmadı. Klinik sitoloji ve görüntüleme yöntemleri ile birlikte hastada BNS düşünüldü. Hasta servise yatırılıp sistemik yüksek doz metotrexat ve intratekal sitarabin kemoterapisi uygulandı. Tedavi sonrası hastanın kliniğinde kısmi gerileme oldu ve hasta haliyle taburcu edildi . Sağlık Bakanlığı onayı alındıktan sonra hastaya ibrutinib 560 mg/gün dozunda başlandı. 3 kür tedavi sonrası hastanın şikayetleri tamamen düzeldi. Hasta halen semtompsuz izlenmektedir.



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

## BULGULAR

N/A

## SONUC

Bing-Neel sendromu (BNS), Waldenstrom makroglobulinemi (WM) tanısı alan hastaların yaklaşık % 1'inde görülen nadir bir durumdur. BNS, merkezi sinir sistemine erişim sağlayan WM hücrelerinin neden olduğu ve bu süreçten etkilenen hastalarda çeşitli nörolojik bulgulara neden olan bir klinikopatolojik durumdur. Literatürdeki az sayıdaki veri nedeniyle BNS tedavisi için fikir birliği yoktur. İyi kan beyin bariyeri geçişlerinden dolayı yüksek doz sitarabin ve metotreksat içeren sistemik ve intratekal kemoterapilerle remisyon bildirilmiştir.

İbrutinib, B hücresi gelişimi ve hayatta kalma için gerekli olan birçok sinyal yolunda yer alan B hücresi reseptörü Bruton tirozin kinaz'ın güçlü bir inhibitörüdür. Daha önce WM ile tedavi edilen hastalarda, ibrutinib monoterapisi, % 90'ı aşan mükemmel bir genel cevap oranına sahiptir. MYD88 veya CXCR4'teki mutasyonlar yanıt olasılığını artırıyor gibi görünmektedir. BNS tanısından özellikle WM olarak izlenen hastalarda, temel olarak denge, yürüme ve konuşma bozukluğu gibi SSS semptomları olan hastalarda şüphelenilmelidir. Bu vakalarda ibrutinib tedavisi düşünülmelidir. İbrutinib ile yanıt aldığımız BNS olgumuzu nadir görülmesi nedeni ile burada paylaştık.

---

## ANAHTAR KELİMELE

N/A