



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

## İzole Optik Sinir Tutulumu ile Nüks Olan Akut Lenfoblastik Lösemi Olgusu

**Yazarlar** : Dr. 1Hacer Berna Afacan Öztürk

**Kurum** : 1Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Hematoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

### GİRİŞ - AMAÇ

Akut lenfoblastik lösemi (ALL) lenfoid blastların kan, kemik iliği ve diğer organlarda infiltrasyonu ile oluşan saldırgan heterojen bir hastalıktır. Çocuklarda sık görülen bir lösemi türü olup (çocukluk çağı lösemilerinin %80'ini, erişkin çağı lösemilerinin %20'sini oluşturur), kür oranları çocuklarda %80'lerde iken erişkinlerde bu oran %35- 40 civarlarındadır (1).

### METOD

#### **Olgu sunumu**

46 yaşında erkek hasta, halsizlik şikayeti ile başvurduğu dış merkezde pre B-ALL tanısı alıyor. Laboratuvar tetkiklerinden Hemoglobün değeri:12,5gr/dl, Lökosit değeri:36600/μL, Trombosit değeri:210000/μL olarak saptandı. Hastadan flowsitometrik inceleme için periferik kan örneği gönderildi. Flow sitometrik inceleme sonucunda CD34, CD38, CD10-CD19, HLA DR, CD20, CD22, Tdt, Cd79a pozitifliği ile prekürsör B ALL tanısı konuldu. Kemik iliği biopsisinde %20 blast infiltrasyonu saptandı. Kemik iliğinden yapılan konvansiyonel sitogenetik analizde sayısal ve yapısal kromozom analizi saptanmadı. 3 kür Hyper CVAD A+B kolu (siklofosamid+ mesna+ vinkristin+ adriamisin+ deksametazon+ metotreksat+ sitozin arabinosid+ kalsiyum lökoverin) ile remisyonda olan hasta yüksek riskli olması sebebi ile kardeşlerinden HLA doku taraması yapıp kardeşlerinden uygun vericisi olmaması üzerine akraba dışı allojeneik kök hücre nakli için donör taraması başlatıldı. Ancak hasta kendi isteği ile nakil olmayı reddetti ve takipsiz kaldı. İlk tanıdan 12 ay sonra karın ağrısı şikayeti ile hastanemize başvuran hastanın yapılan batın tomografisinde " Çekum ve transvers kolonda lümen çapı artmıştır (çekumda yaklaşık 75 mm, transvers kolonda yaklaşık 62 mm'dir). İnen ve sigmoid kolon lümen çapları normal sınırlardadır. Görünüm ileus açısından anlamlı olabilir" olarak rapor edilmesi üzerine hasta acil operasyona alındı ve ileus düşünülerek opere edildi. Hastanın yapılan tetkiklerinde Hb:13,6 gr/dl, Lökosit:18900/μL, Trombosit değeri:30000/μL, Lenfosit:13900/μL, Nötrofil: 4600/μL olması üzerine periferik yayması değerlendirildi ve silme, agranüler lenfoblastlar görüldü. Nüks ALL tanısı alan hastaya 1. kurtarma tedavisi olarak FLAG-IDA (Sitozin arabinosid+ fludarabin+ idarubisin)



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

kemoterapisi verildi. Sonrasında yapılan kemik iliğinde  $<5\%$  blast ve flow sitometri ile MRD 0,07 tespit edildi. Hasta tekrar akraba dışı allojenik kök hücre nakli için uygun donörü olması üzerine dış merkeze sevk edildi. Ancak hasta nakil hazırlığındayken tekrar nüks olması üzerine dış merkezde 2. kurtarma tedavisi olarak tekrar FLAG-IDA kemoterapisi aldığı ve remisyona girdiği öğrenildi. Nakil hazırlığı yapılırken burun kanaması ile merkezimize başvuran hastanın yapılan tetkiklerinde Hemoglobin değeri:6,3gr/dl, Lökosit değeri:340000/ $\mu\text{L}$ , Trombosit değeri:10000/ $\mu\text{L}$ , Lenfosit değeri:172000/ $\mu\text{L}$  olması üzerine hasta lökofereze alındı. Ardından 3. kez kurtarma tedavisi olarak FLAG-IDA kemoterapisi verildi. Kemik iliği biopsi kontrolünde remisyonda olan hastanın sağ gözünde kızarıklık, görme kaybı olması üzerine çekilen bilateral orbita MR'ında "sağ orbital düzeyde retroorbital yağ planlarında hafif kirlenme hafif kontrastlanma, ayrıca sağ taraf optik siniri simetriğine kıyasla daha belirgin daha kalın görünümde her iki optik sinir hafif heterojen izlenmekle birlikte sağ optik sinir çevresinde perinöral hafif kontrastlanmalar izlenmektedir. Ayrıca periorbital alanlarda anterior ve anterior laterale doğru uzanan alanlarda yumuşak doku içerisine uzanan hafif kontrastlanma ve hafif heterojenite izlenmektedir" olarak raporlandı. Göz muayenesinde sağ optik sinir ödemli, etrafında hemanjiomlar, sağ retinada yaygın hemorajiler izlenmesi üzerine infiltrasyon olarak düşünüldü. Kemik iliği kontrolü yapıldı, remisyonda olduğu görüldü. Hastaya göz kliniğinin önerisiyle 5 gün pulse steroid verildi. Hastanın Hb değeri:12,3gr/dl, Lökosit değeri:4800/ $\mu\text{L}$ , Trombosit değeri:51000/ $\mu\text{L}$  idi. Hasta ekstramedüller nüks olarak kabul edildi ve hastaya 4. Kurtarma tedavisi olarak Hyper CVAD B kolu verildi. Tamamen görme kaybı olan hastanın görmesinde düzelme olması, kemik iliğininde remisyonda olması sebebi ile hasta akraba dışı allojenik kök hücre nakli için sevk edildi.

## BULGULAR

### Tartışma

Ekstramedüller lösemik tutulumlar genellikle T-hücre kökenlidir. Ekstramedüller tutulumların sadece %10-15'i B hücre kökenlidir ve sıklıkla cilt, kemik ve yumuşak doku bölgelerini içerir. B hücre kökenli lösemilerin ekstramedüller tutulumu, baş ve boyun (parotis bezi, Waldeyer halkası), retroperiton, mediasten, plevra, meme, over, gastrointestinal yol, böbrekler, beyin ve yumuşak doku dahil olmak üzere çeşitli bölgeleri içerebilir (2). İngiltere'de on yıl içinde tanı konulan ALL'li hastaların %2,2'sinde orbital relaps görülmüş. Komplet remisyona ulaşan 17 hastanın 11'ine relapsa yönelik kemoterapi protokolü ile lokal RT verilen hastaların hepsi hayatta iken, kısa süreli ve yoğunlukta kemoterapi alan diğer hastalar,



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

Kİ nakli ve/veya RT yapılmasına rağmen kötü seyretmiştir. Bunlardan sadece bir tanesi hayatta kalmış ve kronik relaps görülmüştür. Sonuç olarak, izole veya kombine relapsı olsun veya olmasın tüm göz relapsı olan ALL'li hastaların lokal oküler RT ile yoğun relaps kemoterapi protokolleri ile tedavi edilmesi önerilmektedir (3). Optik sinir tutulumunun tedavisi genellikle zordur. Orbital yapılar ALL de lösemik hücrelerin sığınak yeridir ve relatif olarak kemoterapiden etkilenmez. Tedaviye İT kemoterapi ve RT'nin eklenmesi gerekir. Hastamıza optik sinir relapsı sırasında yoğun kemoterapi ve üç ilaçlı (metotreksat, cytarabin, prednisolon) intratekal tedavileri verildi. ALL vakalarında izole orbital relaps çok nadir görülen bir durumdur. Bununla birlikte optik sinir ALL rekürrensini başlangıç bölgesi olarak daima akılda tutulmalıdır. Özellikle T hücreli hastalar başta olmak üzere tüm ALL'li hastalarda ani görme kaybı varlığında optik sinir tutulumu öncelikle düşünülmeli, göz dibi muayenesi ve orbital MR ile tanı doğrulanmalıdır. Erken ve hızlı tedavi görsel prognozu ve uzun dönem sağ kalım oranlarını arttırabilir.

## SONUC

---

## ANAHTAR KELİMELER