

Üçbuçuk Aylık Bir Bebekte Eritrolösemi*

Ünsal GÜNAY**
Mehmet OKAN***

ÖZET

Tanısı 3,5 aylıken konan bir eritrolösemi olgusu sunulmaktadır. Cytosine Arabinoside tedavisinin başlangıcından 4 ay sonra hasta remisyona girdi ve 46 aydan beri tarafımızdan izlenmektedir.

SUMMARY

Erythro leukemia in a 3.5 Years Old Infant

A case of erythro leukemia who has been diagnosed at the age of 3.5 months is presented. Four months after the begining of Cytosine Arabinoside treatment, patient went into remission. We have been following him since 46 months.

Eritrolösemi, çocuklarda nadir görülen bir hastalıktır. Süt çocuklarında ise, çok az sayıda olgu bildirilmiştir¹⁻⁴. Biz burada 3.5 aylıken tanısını koyduğumuz bir olguyu takdim etmek istiyoruz.

OLGU

3.5 aylık erkek çocuğu. 29.1.1983 tarihinde solukluk, ateş ve huzursuzluk yakınmaları ile kliniğimize yatırıldı. Öyküsünde, yakınmalarının 15 gün önce başladığı ve giderek arttığı öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde patolojik olarak, solukluk, hepatomegali (5 cm), splenomegali (6 cm) bulundu. Aynı tarihte yapılan laboratuvar tetkiklerinde; anemi, trombositopeni, lökositoz vardı. Periferik kan yayma preparatlarında çok sayıda normoblastların bulunduğu dikkati çekiyordu. Myeloblast ve Myeloid seri genç elemanları da görülüyordu. Eritrositlerde hipokromi, anisostoz ve poikilostoz vardı. Kemik iliği incelemelerinde ileri derecede eritroid heperaktivite ve bazı eritroid seri elemanlarında megaloblastik değişiklikler, mye-

* 23-25 Şubat 1987'de Bursa'da toplanan XIX. Ulusal Hematoloji Kongresinde tebliğ edilmiştir.

** Doç. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

*** Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

Tablo: I
Eritrolösemili Hastanın Değişik Zamanlardaki Hematolojik Bulguları

	Hemoglobin (g/dl)	Hematokrit (%)	Eritrosit ($\times 10^6/\text{mm}^3$)	Retikülosit (%)	Trombosit ($\times 10^3/\text{mm}^3$)	Lökosit Sayısı ($\times 10^3/\text{mm}^3$)	Çekirdekli Eritrosit (/100 Lök.)	Myeloblast Myelosit (%)	Mutlak Granü- losit Sayısı ($\times 10^3/\text{mm}^3$)
29.1.1983	6.4	20	3.6	16	20	69.0	50	24	20.5
15.3.1983	3.3	--	--	--	--	--	--	--	--
22.3.1983	5.7	20	2.5	1.8	90	47.0	40	24	29.1
22.4.1983	5.3	18	2.8	0.2	160	23.4	28	17	4.6
13.5.1983	8.4	--	3.9	0.8	240	11.5	4	15	5.8
13.6.1983	13.0	--	--	--	250	12.7	3	24	7.8
4.7.1983	7.9	23	2.5	0.8	200	9.4	6	2	--
8.8.1983	12.6	36	4.2	0.2	212	12.0	--	--	6.2
13.9.1983	5.7	18	2.4	--	160	17.0	10	2	--
28.10.1983	13.3	39	4.4	0.2	160	9.0	--	--	2.8
20.2.1984	7.4	23	3.0	0.2	210	7.1	6	4	2.6
17.1.1985	6.4	21	--	0.8	180	8.4	--	--	4.5
30.1.1986	8.4	26	--	0.2	160	5.6	4	--	1.7
13.3.1986	6.8	--	--	--	110	5.5	10	--	2.6
12.2.1987	8.0	24	--	0.2	186	7.4	2	5	1.9
19.2.1987	6.9	--	--	--	--	5.3	12	4	1.2

loid seri elemanlarında da özellikle myeloblastlar da artış vardı. Megakaryositler görülüyordu.

Olgunun başvurduğunda ve değişik zamanlarda yapılan hematolojik tetkiklerinden alınan sonuçlar Tablo I'de görülmektedir.

Yapılan diğer laboratuvar tetkiklerinde: Serum demiri; 121 mikrogram/dl, Serum demir bağlama kapasitesi; 318 mikrogram/dl, Serum total bilirubini; 1.4 mg/dl, Serum direkt bilirubini; 0.6 mg/dl, Serum total proteini; 6.2 g/dl, albumin; 4.0 g/dl, globulin; 2.2 g/dl, Direkt coombst testi; negatif ve L.E. hücresi negatifti.

Eritrosit sedimentasyon hızı ve osmotik frajilite normal, karaciğer ve böbrek fonksiyonlarıyla ilişkili laboratuvar tetkikleri normaldi. İdrar bulgularında bir özellik yoktu.

Seluloz asetat ile yapılan Hb elektroforezinde HbA ve az miktarda HbF (yaklaşık % 15) bulundu. Hastanın yaşının 3.5 aylık olması nedeni ile normal kabul edildi. Anneden yapılan Hb elektroforezi de normaldi.

Bu bulgularla olguda Lokoeritroblastosisle seyreden tüm hastalıklar ve bu arada en güçlü olasılıkla eritrolösemi düşünüldü. Bir süre izlenmesi ve tetkiklerinin tekrarlanmasına karar verildi. Bu arada folik asit, B₁₂ ve piridoksin (B₆ vit) içeren polivitaminlere başlandı.

Hastanın hepatosplenomegalisinin daha da artması anemisinin derinleşmesi (Hb; 3.3 gm/dl), periferik kan yayma ve diğer laboratuvar bulgularında değişiklik olmaması üzerine hastaya kan transfüzyonu yapıldı ve 22.3.1983 tarihinde, yani ilk müracaatından yaklaşık 2 ay sonra Vincristin (VCR) ve Prednisolon (PRED) tedavisine başlandı. Bir ay süreyle uygulanan bu tedaviden yanıt alınmadığı için tedaviye 22.4.1983 tarihinde Cytosinearaboside (ARA-C) ile devam edildi (50 mg/m² / hafta). Tedavinin başlangıcından yaklaşık 1.5 ay sonra periferik kandaki normoblastlarda belirgin bir azalma, hepatosplenomegalide de belirgin bir gerileme oldu.

ARA-C tedavisinin 4. ayında yapılan periferik kan yayma preparatlarında normoblast ve myeloid seri genç hücrelerinin kaybolduğu görüldü. Kemik iliği incelemesinde ise eritroid ve myeloid seri elemanları ve megakaryositler normal dağılımdaydı. Bu bulgularla olgumuz remisyonla kabul edildi. Ancak C-ARA ile idame tedavisine devam edildi.

Hastamız 46 aydır takibimizde olup ARA-C tedavisine rağmen, zaman zaman hemoglobin değerlerinde düşme olmakta, periferik yaymada normoblastlarda artma görülmektedir. Bu dönemlerde karaciğer ve dalak büyüklükleri de artmaktadır. Bu nedenlerle hastaya zaman zaman kan transfüzyonları gerekmektedir. Transfüzyonlardan yaklaşık 1-2 hafta sonra periferik kandaki normoblastların sayısı azalmakta bazen de kaybolmaktadır. Hepatosplenomegali de gerilemektedir.

Hastanın son kontrollerinde yapılan fizik muayene bulgularında hepatosplenomegalinin kaybolduğu, büyüme ve gelişmesinin yaşına uygun olduğu saptanmıştır.

TARTIŞMA

Eritrolösemisinin ayırıcı tanısında, periferik kanda leuko eritroblastosis ile seyreden tüm hastalıklar aklı gelmelidir⁵. Bunlar arasında hemolitik anemiler (Eritroblastosis Fetalis, Thalassemia majör), kemik iliği infiltrasyonu ile seyreden hastalıklar (Akut Myelositik Lösemi AML, lenfoma, histiositosis X), myeloproliferatif has-

talıklar (Polisitemia Vera, Myelofibrosis, Kronik Myelositik Lösemi, Eritrolösemi) sayılabilir. Bu hastalıklardan thalasemia ve AML dışındaki hastalıklarla eritrolösemi- nin ayırımı oldukça kolaydır. Ancak thalassemi ile ayırım bazen güçlükler doğu- rabilir. Fakat burada da hemoglobin elektroforezinde annede HbA₂'nin yüksek olma- ması ve çocukta HbF'in normal oranda bulunması osmotik fragilite testinin normal olması, serum demiri ve demir bağlama kapasitesinin normal olması ve en önemli olarak da Ara-C tedavisine başladıktan 4 ay sonra hastanın hematolojik bulgularının düzelmesi, dalağının ve karaciğerinin küçülmesi yani hastanın remisyona girmesi di- ğer olasılıkları ekarte ettirmektedir.

Eritrolösemi genellikle hızlı seyirli ve fatal sonlanan bir hastalıktır. Olguların büyük bir kısmı antilösemik tedaviye yanıt vermez. Hastalık son dönemlerinde AML'ye dönüşebilir^{1.2.6}. Ancak bir kısım olgularda kronik bir seyir görülebilmek- tedir. Hastalık süresinin 10 yılı kadar uzadığı olgular bildirilmiştir⁷. Bu olgularda da bizim olgumuzda olduğu gibi tedavi sırasında kan transfüzyonlarını gerektirecek şe- kilde, zaman zaman hemoglobin düzeyinde düşüşler tarif edilmiştir. Bu dönemlerde hepatosplenomegalide artış, periferik kanda normoblastların ortaya çıkışı ve trans- füzyonlardan sonra bu bulguların gerilemesi veya kaybolması tarif edilmiştir². Bu nedenlerle olgumuzun kronik seyirli ve literatürdeki en genç eritrolösemi olguların- dan biri olduğu söylenebilir.

KAYNAKLAR

1. SMITH, C.H.: Blood Diseases of Infancy and Childhood. Third Edition. The C.V. Mosby Company, Saint Louis, 1972, s. 634.
2. LASCARI, A.D.: Leukemia in Childhood, Charles C. Tohamas Publisher, 1973, s. 291.
3. WEGELIUS, R., PELTONEN, T.: Erythremic myelosis in an infant. Acta Pediatr Scand, 43: 280, 1954.
4. SCHLESNIGER, W.K.: Chroner some studies in an infant with acute erythre- mic myelosis. Blood. 35: 282, 1970.
5. NATHAN, D.G., OSKI, F.A.: Hematology of Infancy and Childhood. Second Edition. W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Torozito, 1981, p. 216.
6. ÖZSOYLU, Ş., HİÇSÖNMEZ, G.: A case of erythroleukemia. Turk J. Pe- diatr. 16: 90, 1974.
7. THURM, R.H., CASEY, M.J., EMERSON, C.P.: Chronic di Guglielmo Syndro- me. Am. J. Med. Sci. 253: 399, 1967.

Doç. Dr. Ünsal GÜNAY
Uludağ Univ. Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı
BURSA