

# Akut Nörolojik Defisit İle Başvuran Granülositik Sarkom: Olgu Sunumu

## *Granulocytic Sarcoma Presenting With Acute Neurological Deficits: Case Report*

**Necati Tatarlı<sup>1</sup>, Davut Ceylan<sup>2</sup>, Nehir Ceylan<sup>3</sup>, Bilgehan Solmaz<sup>4</sup>,  
Nagehan Özdemir Barışık<sup>5</sup>, Tufan Hiçdönmez<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>S1Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

<sup>2</sup>Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Ana Bilim Dalı, Sakarya

<sup>3</sup>Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, Sakarya

<sup>4</sup>İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

<sup>5</sup>Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

### Özet

**Başvuru Tarihi:** 17.02.2015 **Kabul Tarihi:** 28.02.2015

Pediyatrik çağda spinal tutulum gösteren kitlelerin çoğunluğunu sarkomlar oluşturmaktadır. Granülositik sarkom, immatür granülositlerin oluşturduğu nadir rastlanan bir tümördür. En sık akut myelositer lösemisinin seyri sırasında ortaya çıkmakta olup, bazen de ilk bulgusu granülositik sarkom olabilmektedir. Akut gelişen paraparezi nedeniyle acil kliniğimize başvuran 16 yaşındaki erkek olgunun yapılan tetkikleri sonucunda torakal 3-7 vertebraları arasında ekstradural spinal kitle saptanması üzerine olgu, acil olarak ameliyat edildi. Patoloji sonucu granülositik sarkom olarak geldi. Yapılan kemik iliği muayenesi ve flow sitometri sonucu, akut myelositer lösemi tanısı kondu.

**Anahtar Kelimeler:** Granülositik sarkom, akut myelositer lösemi, parapleji

### Abstract

**Application:** 17.02.2015 **Accepted:** 28.02.2015

The majority of the spinal cord involvement in the pediatric age group are sarcomas. Granulocytic sarcoma is a rare tumor composed of immature granulocytes. The most commonly occur during the course of acute myeloid leukemia. Granulocytic sarcoma most often occurs during the course of acute myeloid leukemia. Sometimes the first sign of leukemia may granulocytic sarcoma. Admitted to our emergency department because of acute onset paraparesis 16-year-old male patient was diagnosed as a result of spinal extradural mass was detected between 3-7 thoracic vertebrae. Patients were operated as an emergency. Pathology results came as granulocytic sarcoma. Bone marrow examination and flow cytometry results of acute myeloid leukemia was diagnosed.

**Keywords:** Granulocytic sarcoma, acute myeloid leukemia, paraplegia

## Giriş

Granülositik sarkom (GS) (veya myeloblastoma) matür veya immatür myeloid hücrelerin oluşturduğu myeloid blastların ekstrapredüller proliferasyonundan kaynaklanan ender bir tümördür.<sup>1</sup> GS en sık akut myeloid lösemilere eşlik etmektedir.<sup>2</sup> GS, myelojenik lösemiler için öncül bir lezyon olarak ya da onlarla eş zamanlı olarak saptanabilir.<sup>1,2</sup> Başta cilt, yumuşak doku, kemik olmak üzere birçok dokuyu tutarlar. Sinir sisteminin tutulumu kısmen daha az görülür.<sup>3</sup> Bu olguların spinal kord kompresyonuyla ilk kez tanı alması oldukça nadirdir.<sup>2</sup> Bu yazıda akut olarak paraparezi ile başvuran ve yapılan tetkikleri sonucunda üst torakal bölgede spinal kitle saptanarak acil ameliyat edilen ve akut myelositer lösemi (AML) zemininde GS tanısı alan bir olgu sunulmaktadır.

## Olgu

On altı yaşında erkek olgu, 10-15 gündür devam eden sırt ağrısı ve giderek artan bacaklarda kuvvetsizlik sonucu 3 gündür yürüyememe şikayeti ile acil kliniğimize başvurdu. Olgunun fizik muayenesi normaldi. Yapılan nörolojik muayenesinde alt ekstremitelerde kas kuvveti 2/5 idi. Derin tendon refleksleri alınmadı. Babinski pozitif idi. Torakal 3 (T3) dermatomu altında hipoestezik idi. Yapılan kan tetkiklerinde hemoglobün 7.6 gr/dl, hematokrit % 23.7, lökosit sayısı 30.100/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 23.000/mm<sup>3</sup> idi. Olgunun yapılan tüm spinal vertebral manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkiklerinde, T2 ağırlıklı sagittal kesitte T3-7 vertebra seviyeleri arasında, omurilik kanalı içinde, hipointens olarak izlenen ve omuriliğe belirgin bası oluşturan ekstradural solid kitle lezyonu saptandı (Resim 1 ve 2). Gerekli eritrosit ve trombosit replasmanları sonrası olgu acil olarak operasyona alındı. T3-T7 arası total laminektomi yapılarak; ekstradural, bol kanamalı, gri renkli, yumuşak kıvamda, aspiratöre gelen kitle lezyonu gross total olarak çıkarılarak omurilik dekomprese edildi. Patolojik incelemeler sonucu granülositik sarkom tanısı aldı. Olgunun yapılan kemik iliği aspirasyonu ve flow sitometri çalışması, akut myelositer lösemi ile uyumlu olarak geldi. Olgu, bunun üzerine hematoloji kliniğine devredildi.

## Tartışma

Myeloid prekürsör hücrelerin malign solid tümörleri olan granülositik sarkom genellikle akut myelositer lösemi, daha seyrek olarak kronik myelositer lösemi veya diğer myeloprolifera-

tif bozukluklarda ortaya çıkabilmektedir.<sup>4</sup>

GS'un akut lösemi ile olan ilişkisi, 1904'de Dock ve Warthin tarafından bildirilmiştir. GS terimi ise, ilk kez 1966 yılında Rapaport tarafından kullanılmıştır. Bu tümör hücreleri, myeloperoksidaz boyası ile karakteristik yeşilimsi renk almalarından dolayı "Chloroma" olarak da adlandırılır ve bu özellik 1813 yılında Burns tarafından tanımlanmıştır.<sup>5</sup>

Bu sarkomlar genellikle kemik, periost, yumuşak doku, lenf nodları veya deride lokalize olurlar. Orbita ve paranasal sinüsler de sık tutulan bölgelerdir. Ancak gastrointestinal sistem, genitouriner sistem, meme, serviks, tükrük bezleri, mediasten, plevra, kalp, periton, safra yolları, santral sinir sisteminde de tespit edilebilirler. GS için cilt tutulumu ve erişkin olgu grubu kötü prognoz ile seyrederken, çocukluk çağında daha iyi prognoz gösterdiği bildirilmiştir.<sup>1,5</sup>

Medulla spinalisin akut basısı kanserli çocukların % 2.7 - 5'inde olur. Kanser tanısı sırasındaki varlığı % 4 olarak bildirilmiştir. Spinal tutulum gösteren vakaların yaklaşık yarısını sarkomlar, geri kalanını nöroblastom, lenfoma ve lösemiler oluşturmaktadır. Medulla spinalise bası yaparak nörolojik bulgu veren GS, akut myelositer lösemisinin geliş bulgusu olarak oldukça seyrekdir.<sup>6</sup>

Medulla spinalis tutulumunda klinik görünüm, basının lokalizasyonuna göre değişir. Spinal kord basısı olan çocukların % 80'inde sırt ağrısı vardır. Bu nedenle sırt ağrısı, yürümede ani bozulma, çocuklarda önemsenmeli, ayrıntılı nörolojik muayene ve görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır.<sup>2,7</sup> Bizim olgumuzda da bu şikayetler mevcuttu. Ancak sırt ağrısı başta myalji gibi nedenlere bağlanmıştır.

GS nadir ve tanısı zor bir hastalıktır. Tanıda belki de en önemli faktör olgunun GS olabileceğini düşünmektir. Klinik hematolojik hastalık öyküsü olmayan olgularla; lenfoma (özellikle non-Hodgkin lenfoma - lenfoblastik tip, Burkitt lenfoma, büyük hücreli lenfoma), küçük yuvarlak hücreli tümörler ve sarkomlar kolaylıkla karışabilir. MRG, spinal GS büyüklüğünü ortaya koymaya ve akut myelositer lösemili olgularda granülositik sarkom, apse ve hematoma ayırıcı tanısına yardım eder.

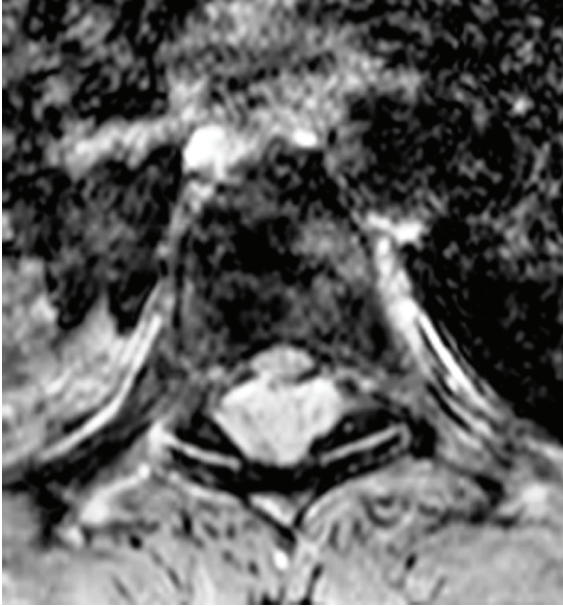
Daha önce yayımlanan bildirilerde T1 ve T2'de nöral doku ile izointens ve kontrast tutmayan olgular olduğu gibi, T1'de hipointens ve T2'de heterojen hiperintens görüntü izlenen olgular da vardır.

Ayrıca MRG ile multipl ekstramedüller diffüz lösemik kemik iliği infiltrasyonu olan olgulara erken tanı konabileceğini ve tedavi sonucunu izlemede yardımcı olabileceğini iddia eden çalışmalar da vardır.<sup>2,8</sup> Bizim olgumuzun MRG görüntüsünde T2 ağırlıklı kesitlerde lezyon, hipointens idi (Resim 1 ve 2).

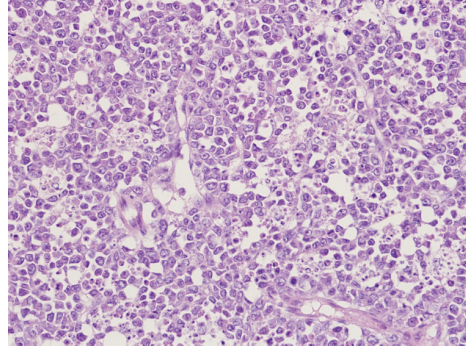


Resim 1: Torakal vertebral MRG'de T2 ağırlıklı sagittal kesitte T3-7 vertebra seviyeleri arasında, omurilik kanalı içinde, hipointens olarak izlenen ve omuriliğe belirgin bası oluşturan ekstradural solid kitle lezyonu görülmekte (MRG: Manyetik rezonans görüntüleme).

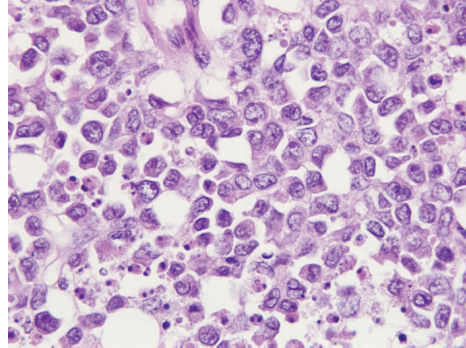
Resim 2: Torakal vertebral MRG'de T4 vertebra seviyesinden geçen T2 ağırlıklı aksial kesitte spinal kanalı dolduran ve omuriliğe belirgin bası oluşturan, hipointens olarak izlenen ekstradural solid kitle lezyonu görülmekte (MRG: Manyetik rezonans görüntüleme).



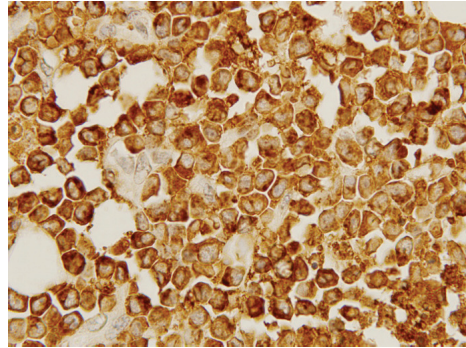
Myeloid sarkomun kesin tanısında myeloid hücreleri boyayan ve hava ile temas ettiğinde yeşil renge dönüşen myeloperoksidaz kullanılır. Tanıda myeloperoksidaz boyasının yanı sıra, atipik mononükleer hücrelerdeki intrasitoplazmik granülleri boyayan naftol asid, klorasetat esteraz, lizozim, nötrofil elastaz gibi boyalardan yararlanılır.<sup>9</sup> Bizim olgumuzun patoloji kesitlerinde hematoksilen eozin ve myeloperoksidaz boyaları ile boyanan; diffüz infiltrasyon gösteren, oval, yuvarlak kıvrımlı nükleuslu, nükleoller belirgin, ince kromatinli, dar eozinofilik stoplazmalı blastik morfolojide hücre üreyişi izlendi (Resim 3,4,5).



Resim 3: HEx40 (HE: Hematoksililen eozin) solid kitle lezyonu görülmekte (MRG: Manyetik rezonans görüntüleme).



Resim 4 a: HEx100 (HE: Hematoksililen eozin)



Resim 4 b: MPOX100 (MPO: Myeloperoksidaz)

Nörolojik iyileşme; bulguların başlangıcı ve tanı arasında geçen zaman ile ilişkilidir. Erişkinlerin çoğunda iyileşme olmazken, bir seride pediatrik vakaların % 50'sinde nörolojik bulgularda düzelme bildirilmiştir.<sup>10</sup> Nörolojik defisitle gelen ve daha önce tanı almamış olgularda acil cerrahi dekompresyon ve tümör eksizyonu ile hem omurilik rahatlatılmış, hem de doku tanısı elde edilmiş olacaktır. Zaman kaybetmeden steroid tedavisi, radyoterapi ve kemoterapi tedaviye eklenmelidir.<sup>11</sup>

### **Sonuç**

Sonuç olarak granülositik sarkom, akut myelositer lösemnin geliş bulgusu olarak oldukça seyrekdir. Çocuklarda nörolojik bulgular, ayrıntılı muayene ve görüntüleme yöntemleri ile araştırılmalı ve spinal kitlenin eşlik edebileceği bir akut lösemi tablosu olasılığı da akılda tutulmalıdır. Bu olgulara acil ameliyat yapılmalı ve tedaviye diğer tedavi seçenekleri zaman kaybetmeden eklenmelidir.

1. Atay D, Türkkan E, Terzi Ö, Barış S, Adal SE. Ekstra- ve intrakraniyal kitleler ile başvuran granülositik sarkom. *Okmeydanı Tıp Dergisi* 2012;28(1):45-48.
2. Sajjad Z, Haq N, Kandula V. Case report: Granulocytic sarcoma (GS) presenting as acute cord compression in a previously undiagnosed patient. *Clin Radiol* 1997;52(1):69-71.
3. Berkman MZ, Derinkök T, Özcan D. Granulocytic sarcoma presenting as epidural mass with cord compression in aleukemic patient. *Turkish Neurosurgery* 1998;8(1-2):39-42.
4. Slavic I, Urban C, Ritter J, Ambros PF, Haas OA, Köller U, 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(5):332-335.
5. Yıldırım ND, Türkmen K, Hatipoğlu E, Ayer M, Küçükakaya RD, Nalçacı M, et al. Akut myeloid lösemi tanısından önce ortaya çıkan ve lenfoma ile karışabilen granülositik sarkom. *İstanbul Tıp Fakültesi Dergisi* 2009;72(1):22-24.
6. Demirören K, Çalıřkan Ü, Aydın K, Çam L. Akut paraparezi nedeniyle getirilip akut miyelositer lösemi tanısı alan iki vakanın takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2003;46:123-125.
7. Koppe MJ, de Haas TG, van Ouwerkerk WJ, Smith LM, Zwaan CM. Children with stumbling gait due to acute spinal cord compression. *Ned Tijdschr Geneesk* 2000;144(4):174-178.
8. Seok JH, Park J, Kim SK, Choi JE, Kim CC. Granulocytic sarcoma of the spine: MRI and clinical review. *AJR Am J Roentgenol* 2010;194(2):485-489.
9. Kahraman S, Ataca P, Katğı A, Piřkin Ö, Özkal S, Özcan MA, et al. KMML hastasında santral sinir sisteminde gelişen myeloid sarkom ve AML'ye dönüşüm. *DEÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2012;26(2):131-135.
10. 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(3):438-443.
11. Gilbert RW, Kim JH, Posner JB. Epidural spinal cord compression from metastatic tumor: diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1978;3(1):40-51.