

DOI: 10.4274/tpa.1183



Deri altı nodülleri olan yenidoğan A newborn with subcutaneous nodules

Gülen Tüysüz, Nihal Özdemir, Meltem Kıvılcım*, Hilal Akı, Yıldız Perk***, Tiraje Celkan**

Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

***Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

****Istanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

Olgu

Aralarında akraba evliliği olmayan, 38 yaşındaki annenin ve 42 yaşındaki babanın birinci gebelik, birinci canlı doğumu olarak hastamız, 3 920 g ağırlığında normal doğumla başka bir merkezde doğurtuldu. Doğum öncesi izlemlerinde herhangi bir sıkıntısı olmayan hastanın doğum sonrası ilk muayenesinde birinci ve beşinci dakika Apgar skoru 9/10 olarak değerlendirildi. Fizik muayenede patolojik bulguya rastlanılmadı. Anne ve bebek arasında ABO veya Rh uyumsuzluğu yoktu. Doğum kilosunu ve doğum haftası normal olan hastaya ek başka bir tahlil yapılmadı. Anne ile uyumlu, beslenmesi yeterli olan yenidoğan, 24 saatlik izlem süresi dolduktan sonra metabolik taramalar için topuk kanı alınıp taburcu edildi. Taburcu olduktan üç gün sonra, son bir günde ortaya çıkan emmede azalma, halsizlik ve döküntü yakınmasıyla doğum sonrası dördüncü gününde

iken acil polikliniğimize getirildi. Gelişinde yenidoğan refleksleri azalmıştı. Koltuk altından ölçülen ateş: 38,2°C, üst ekstremitate tansiyon arteriyel basıncı: 80/40 mm Hg, nabız: 162/dak. idi. Solunum sistemi muayenesi doğaldı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde taşikardisi dışında özellik yoktu. Fizik muayenede gövde ön yüzü belirgin olmak üzere tüm vücutta yaygın peteşi ve ekimozları, sırtta belirgin deri altı nodülleri ve karaciğer-dalاک büyüklüğü (karaciğer orta klavikuler hatta kot altında 5 cm, dalak orta klavikuler hatta kot altında 4 cm ele gelmekte) saptandı. Hastadan tam kan sayımı, biyokimya ve pıhtılaşma testleri çalışıldı. Biyokimya ve pıhtılaşma testinde özellik saptanmayan hastanın tam kan sayımında lökosit: 51 600/mm³ Hb: 12,5 g/dL, Hct: % 37 Plt: 16 000/mm³ olarak saptandı. Biyokimyasında LDH değeri:1313 IU/L olarak saptandı.



Resim 1. Hastanın deri altı nodüllerinin görüntüsü.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülen Tüysüz, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: gulentuysuz@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 25.04.2013 **Kabul Tarihi/Accepted:** 19.07.2013

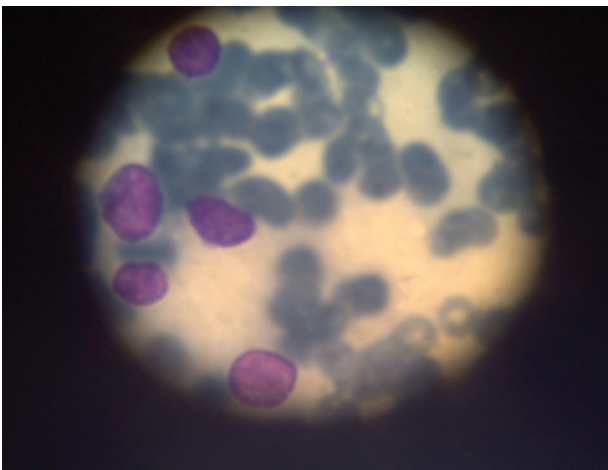
Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing

Tanı: Doğuştan lösemi

Hastanın periferik kan yayması yapıldı; %58 oranında blast görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %70 oranında, FAB sınıflamasıyla ALL-L1 ile uyumlu blast saptandı. Kemik iliği aspirasyonu immünofenotiplenmesinde blast bölgesinde yüksek CD 19, CD 22, CD 34, HLA-DR, CD 45 ekspresyonları saptandı. CD 10 değeri düşük idi. İmmünofenotip ve sitokimyasal inceleme sonucunda hastaya Pro-B ALL tanısı konuldu. Hastanın kemik iliğinden bakılan ALL özgün translokasyonları negatif saptandı. Hastanın lomber ponksiyonla değerlendirilen beyin omurilik sıvısı ve sırttaki nodülden alınan cilt biyopsi örneklerinin patolojik incelemesi ALL tutulumu olarak değerlendirildi. Hastaya kliniğimizde bir yaş altı ALL hastaları için kullanılan "süt çocuğu lösemi protokolü" başlandı. Tedavisinin 15. gününde sepsis nedeniyle hastanın kemoterapisi kesildi ancak destek tedaviye rağmen hasta yatışının 29. gününde kaybedildi.

Tartışma

Yenidoğan döneminde çok sayıda deride ve deri altında nodüller saptanabilir. Bu nodüllerin büyük kısmı selim ölçütte, kendi kendini kısıtlayan lezyonlardır. Tablo 1'de yenidoğan döneminde deri altı nodüllerine neden olan selim hastalıkların ayırıcı tanısı yapılmıştır. Nodüler lezyonlar yenidoğan döneminde nadiren malin hastalıklara bağlı olabilir. Süt çocuğunda baş boyun bölgesinde ve alt ekstremitelerde "infantil miyosarkom"a bağlı nodüler tutulum görülebilir (5). Tedavi, kemoterapi veya cerrahi ile lezyonun toplam çıkarımıdır. Oldukça malin seyir gösteren



Resim 3. Hastanın periferik yaymasında blastlar.

rabdomiyosarkomun, nodüler tarzdaki birincil deri formu yüzeyde deriye ve altındaki dokuya yapışarak deride mavimsi renk değişikliğine neden olup hemanjiyomu taklit edebilir (6). Tedavisi cerrahi ve kemoterapidir. Doğumda en sık saptanan malin tümör olan nöroblastomun deri tutulumu hastaların yaklaşık 1/3'ünde saptanır. Deri tutulumu sert, ağrısız, mavi-mor renkte tüm vücutta yaygın olarak saptanabilen nodüler lezyonlar şeklindedir. Seyri, hastalığın evresine göre değişmekle birlikte tedavinin esasını kemoterapi ve cerrahi oluşturur.

Yenidoğan veya doğuştan lösemi anne karnında oluşan lösemi olarak tanımlanır (7). Süt çocuklarında en sık görülen ikinci malinedir. Lösemik hücrelerin çoğalma hızına bağlı olarak hastalık doğumda veya sonrasında ilk dört hafta içinde ortaya çıkar (8). Çok nadir görülen bir hastalıktır, tüm çocukluk çağı lösemilerinin %1'den daha azını oluşturur. Yaygınlığı 1-5 milyon canlı doğumda birdir (9). Literatürde şimdiye kadar yaklaşık 200 olgu bildirilmiştir. Doğuştan lösemilerin %80'i diğer çocukluk çağındaki lösemilerin aksine miyeloid lösemidir (10). Akut lenfoblastik lösemi olguların sadece %20'sini oluşturur. Yenidoğan döneminde ALL olan hastaların çoğu pro-B ALL'dir ve seyirleri tüm çocukluk çağı ALL'leri arasında en kötü olanıdır. Hastalar peteşi, purpura, karaciğer-dalak büyüklüğü, letarji, emmede azalma, ateş ve solukluk gibi yenidoğan dönemi için özgün olmayan belirti ve bulgularla getirilir. Doğuştan lösemi hastalarının %30-50'sinde bu bulgulara ek olarak immatür malign hematopoetik hücrelerin deri tutulumuna bağlı olarak lösemi-kutis görülür. Hastaların %50'sinin ilk başvuru yakınması deri tutulumudur. Deri tutulumlu hastalarda, eritemli zeminden mavi-mor nodüle ilerleyen değişik boyutta ve yaygın tutulumda 'blue berry-muffin' olarak adlandırılan nodüler lezyonlar olabileceği gibi daha az sıklıkla makül, vezikülopüstül ve purpura da saptanır. Deri tutulumu en sık AML M-4 ve M-5 de görülür (11). Doğuştan lösemimin seyri kötüdür (12). Klinikte özellikle lökomoid reaksiyonla seyreden bakteriyel enfeksiyon, ağır hemoliz ve ciddi hipoksiden ayırmak gerekir. Bunun dışında doğuştan enfeksiyon, Down sendromunun geçici anormal miyelopoezi ve yenidoğan nöroblastomla da benzer deri bulguları nedeniyle karışabilir.

Biz bu yazıda yenidoğan döneminde deri altı nodüllerle başvuran ve doğuştan lösemi tanısı alan olgumuzu sunduk. Hastamız doğuştan lösemiler içinde daha nadir görülen pro-B ALL tanısı aldı. Tedaviye bağlı komplikasyonlardan erken dönemde kaybedildi. Bu yazıda yenidoğan dönemi deri altı nodüllerin ayırıcı tanısı ve doğuştan lösemi tartışıldı.

Tablo 1. Yenidoğan döneminde görülen selim deri altı nodüller

	Hastalar	Yerleşimi-Özelliği	Tedavisi
Selim deri altı yağ nekrozu	Sağlıklı, zamanında doğmuş bebek	Yanak, sırt, gluteal bölge, kol ve bacakta Keskin sınırlı, endüre, değişik çapta nodül ve plak Dokunmakla ağrılı	Kendiliğinden geriler, tedaviye gerek yok
Sklerema neonatorum	Genel durumu kötü olan özellikle erken doğmuş ve zamanında doğmuş bebekler	Yaşamın ilk haftalarında deride Yaygın veya bölgesel hızla yayılan Balmumu renginde sertleşmeler	Altta yatan hastalığın düzelmesiyle kaybolur
Pannikülit (1)	Yenidoğan sepsisi (term-preterm)	Yaygın nodüler lezyon	Altta yatan hastalığın düzelmesiyle kaybolur
İntrauterin enfeksiyonlar (2) (CMV, suçiçeği, toksoplazma, HSV, kızamıkçık, Coxsackie B2)	Etkilenmiş yenidoğan (zamanında-erken doğan)	Makülo-papüler, veziküler Nadiren nodüler döküntü	Hastalığa yönelik tedavi
Dermoid kist	Zamanında-erken doğan	Yavaş büyüyen, 1-4 cm çapında, lastik kıvamında Deri renginde veya hafif mavimsi renkte Genelde tek bir lezyon	Komplikasyon riski nedeniyle çıkarılmalı
Tiroglossal kanal kisti	Zamanında-erken doğan	Boyun orta bölgesinde tek bir nodüler lezyon	İzlem, enfeksiyon veya deriye fistülüze olursa cerrahi
Brankiyal yarık kisti	Zamanında-erken doğan	Sternokleidomastoid kası önünde tek bir nodüler lezyon	Cerrahi olarak çıkarılmalı
Derin hemanjiyomlar	Erken doğan bebek ve kız bebekte daha sık	Doğumdan sonra ikinci ayda belirginleşir Ciltten kabarık, mavimsi renkte, ortası soluk nodüler lezyon, yüzeyinde telanjiektazi olabilir	Yaşamsal organlara bası, işlev kaybı veya enfeksiyon varlığında tedavi
Menanjiyomlar (3)	Zamanında-erken doğan	Baş boyun bölgesinde sık tek kutanöz lezyonlar	Tanısı zor, histopatolojik tanı gerekli, izlemi önerilir
İnfanıl miyofibromatozis (4)	Zamanında-erken doğan (tek lezyon erkek bebekte daha sık)	Tek bir lezyon veya yaygın hastalık Eritemli zeminde, lastik kıvamında, hareketli Nodüler, yüzeysel lezyon Genellikle ekstremitelerde yerleşir	İç organ tutulumu yoksa lezyonun yakın izlemi İç organ tutulumunda çıkarılmalı
Deri mastozitozu	Zamanında-erken doğan	Kaşımaya ile kızarma ve nadiren hipotansiyon Tek veya birden çok nodül	Hasta büyüdükçe kendiliğinden düzelir

Kaynaklar

1. Güneş T, Büyükkayhan D, Öztürk F, Köklü E, Kurtoğlu S, Öztürk A. Yenidoğanda pseudomonas aeruginosa sepsisine bağlı subkutan nodüller. Türkiye Klinikleri 2006; 15(4): 169-71.
2. Uğşal Ü. Yenidoğanın sık görülen dermatozları. Klinik Gelişim Dergisi 2009; 22: 1-5.
3. Hussein MR, Abdelwahed AR. Primary cutaneous meningioma of the scalp: a case report and review of literature. J Cutan Pathol 2007; 34(Suppl 1): 26-8.
4. Wyatt AJ, Hansen RC. Pediatric skin tumors. Pediatr Clin North Am 2000; 47(4): 937-63.
5. Russell H, Hicks MJ, Bertuch AA, Chintagumpala M. Infantile fibrosarcoma: clinical and histologic responses to cytotoxic chemotherapy. Pediatr Blood Cancer 2009; 53(1): 23-7.
6. Megarbane H, Doz F, Manach Y, et al. Neonatal rhabdomyosarcoma misdiagnosed as a congenital hemangioma. Pediatr Dermatol 2011; 28(3): 299-301.
7. Badhe PB, Sane SY. Congenital leukemia--organ involvement in six autopsy cases. J Postgrad Med 1992; 38(3): 127-9.
8. Weinstein HJ. Congenital leukaemia and the neonatal myeloproliferative disorders associated with Down's syndrome. Clin Hematol 1978; 7(1): 147-54.
9. Weitzman S, Grant R. Neonatal oncology: diagnostic and therapeutic dilemmas. Semin Perinatol 1997; 21(1): 102-11.
10. David GN, Frank AO. Hematology of infancy and childhood. In: Acute and chronic myeloproliferative disorders and myelodysplasia. 4th ed. New York: Saunders, 1993: 1288-18.
11. Torreló A, Madero L, Mediero IG, Baño A, Zambrano A. Aleukemic congenital leukemia cutis. Pediatr Dermatol 2004; 21(4): 458-61.
12. Heerema NA, Arthur DC, Sather H, et al. Cytogenetic features of infants less than 12 months of age at diagnosis of acute lymphoblastic leukemia: impact of the 11q23 breakpoint on outcome: a report of the Childrens Cancer Group. Blood 1994; 83(8): 2274-84.