

Kraniyal sinir felçleriyle başvuran altı yaşında erkek çocuk

Six-year-old boy with cranial nerve palsies

Nihal Özdemir, Olcay Ünver*, Sonay Çimen*, Hilmi Apak, Serap Uysal*, Sait Albayram**

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

**İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul*

***İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

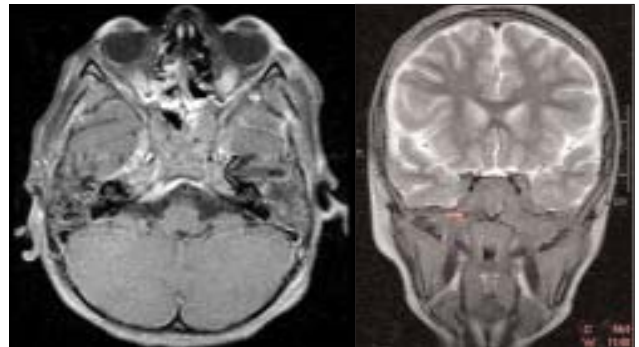
Olgu

Altı yaşında erkek çocuk sol gözde içe kayma, ağızda çarpılma ve konuşmada bozukluk yakınmasıyla başvurduğu hastanede menenjit/ensefalit ön tanısıyla yatırılmış. Fizik muayenesinde ense sertliği, sol abduzens ve sol fasyal sinir-felci saptanmış. Kranial bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) mastoidit dışında bulgu yokmuş. Lomber ponksiyon normal bulunmuş; ancak hastaya ateşi olduğu için seftriakson ve asiklovir tedavileri başlanmış. Hastanın izleminde tabloya sol hipoglosal felç eklenmiş. Hasta kendi isteğiyle kliniğimize getirildiğinde yapılan fizik muayenesinde ileri derecede halsizlik, ense sertliği, sol altıncı kraniyal sinir, sol santral yedinci kraniyal sinir ve sol 12. kraniyal sinir felçle-

ri saptandı. Her iki tarafta alt ve üst ekstremitelerde kas gücü 4/5'ti. Karaciğeri 3 cm olarak ele gelmekteydi, dalak büyüklüğü ve lenfadenopatisi yoktu. Ayaklarında gode bırakan ödemi mevcuttu. Yattığı gün çilek jölesi kıvamında kanlı dışkılaması oldu. Karın ağrısı eşlik etmedi. Tetkiklerinde yinelenen lomber ponksiyonunda hücre görülmedi, beyin omurilik sıvısında (BOS) glukoz ve proteini normaldi. Tam kan sayımında lökosit: 9 000/mm³, hemoglobin 10,2 mg/dL, trombosit: 213 000/mm³dü. Böbrek ve karaciğer işlev testlerinde özellik yoktu. Tam idrar tahlili normaldi. Eritrosit çökme hızı 10 mm/sa idi.

Karın ultrasonografisinde ileoileal invajinasyon saptandı.

Hastaya tanı koyduracak tetkikler yapıldı ve kraniyal MRG yinelendi (Resim 1).



Resim 1. Hastanın ikinci kez çekilen Kranial MR incelemesi

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nihal Özdemir, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 212 414 35 53 E-posta: gnozdemir@hotmail.com

Geliş Tarihi/Received: 23.06.2009 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.07.2009

Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing. All rights reserved.

Tanı-Tartışma

Akut lenfoblastik lösemi

Biyokimya incelemesinde ürik asit 9,7 mg/dL, LDH 861 IU/L ve albümin 1,8 g/dL idi. Düşük protein değeri bağırsak tutulumu ve buradan kaybıyla ilişkilendirildi. Periferik yaymasında %22 blast görüldü. Kemik iliği aspirasyonunda %44 oranında FAB L3 tipi blast saptandı. Karın ultrasonografisinde ileoileal invajinasyon, yanında karaciğerde çok sayıda metastatik lezyonlar, karın içi yaygın lenfadenomegali saptandı.

Kraniyospinal MRG'sinde (Resim 1) kafa tabanı kemiklerinde, alt ve üst çeneyi yaygın olarak tutan, orta hatta frontoparietal bölgeye de yayılım gösteren kemik tutulumları ve spinal vertebralarda yaygın sinyal kaybı görüldü. Hastanın BOS sitosantrifüjünde patolojik hücreler görüldü; ancak BOS 'flow' sitometresi yapılamadığından hücre tipi belirlenemedi. Hastaya BFM 95-NHL tedavi protokolü başlandı. Takibinde hastanın karın içindeki lenfadenopatileri kayboldu, invajinasyon düşündüren bulguları cerrahi girişim gerektirmeden düzeldi. Nörolojik bulguları ilk tedavi sonrası gerileyen hastanın sadece abducens felci düzeldi. Tedavi altında yinelenen BOS incelemesinde patolojik hücre görülmedi. Hasta tedavisinin üçüncü ayındadır.

Tartışma

Akut lenfoblastik lösemi (ALL), genellikle çocuklarda görülen ve hızlı seyirli, tanısı kolay, ancak yoğun tedavi gerektiren bir lösemidir. Akut lenfoblastik lösemi yapısal ve sitokimyasal özelliklere göre FAB (French-American-British) sınıflamasında üç tipe ayrılır. ALL-FAB L3 ALL'lerin sadece %1'ini oluşturur. Blastlar Burkitt lenfomadaki hücrelere benzer ve tümü B hücre kaynaklıdır. Kemik iliğinde >%5 blast saptanması patolojiktir ancak Hodgkin dışı lenfoma (NHL) ve lösemi ayrımı kemik iliğindeki blast sayısına göre belirlenir. Tanım olarak kemik iliğinde blast sayısı >%25 ise lösemi, daha az ise NHL'nin kemik iliği tutulumundan bahsedilir (1).

Malin hastalıkların merkezi sinir sistemi (MSS) tutulumu iyi bilinen bir komplikasyondur. Leptomeningeal tutulum solid tümörlerin %5-15'inde görülür. Lenfomaların yaklaşık %5-10'u leptomeninksisi tutar, en sık ALL, lenfoblastik ve Burkitt lenfomaya eşlik eder, bu nedenle bu hastalıklarda MSS koruyucu tedavisi uygulanır. Tümör tipi ne olursa olsun kraniyal sinir ve alt spinal köklerin tutulumu tipiktir. En sık tutulan kraniyal sinir okülomotor sinirdir, bunu fasyal, optik ve vestibülokohelear sinir takip eder (2). Spinal kök tutulumu motor kayıp, duyu kaybı, refleks kaybı ve bazen de radiküler ağrıya neden olur. Malin hastalıklarda MSS tutulumunu göstermede en iyi görüntüleme yöntemi kontrastlı MRG'dir. Meninkslerin, ventriküler ependimin, baziler sistemlerin, tentorium veya kraniyal sinirlerin çizgisel veya nodüler kontrast tutu-

lumu meningeal tutulumu gösterir. Ancak bu bulguların hiçbiri özgül değildir ve başka hastalıklarda da görülebilir. Tanıda altın ölçüt BOS'da malin hücrelerin gösterilmesidir. Beyin omurilik sıvısı sitolojisinin duyarlılığı %75-90 arasındadır.

Merkezi sinir sistemi tutulumu bazı merkezlerde BOS'da malin hücrelerin görülmesi ve/veya kraniyal sinir felciyle tanımlanır. Bazı merkezler ise tek başına kraniyal sinir felcini MSS hastalığını tanımlamada kullanmaz. Yapılan bir çalışmada yeni tanı almış 445 NHL'li çocuğun 36'sında (%8,1) tanı anında MSS tutulumu gösterilmiştir (3). Bu hastaların %64'ünde BOS'da lenfoma hücreleri gösterilmiş, %25'inde sadece kraniyal sinir felci eşlik etmiş az bir oranında da her iki bulguda birlikte bulunmuştur.

Kraniyal sinir felçleri lösemilerin MSS tutulumunun bilinen bir bulgusu olsa da, lösemilerin başlangıç bulgusu olması oldukça nadirdir. Literatürde az sayıda olgu sunumunda tek başına okülomotor, fasyal ve abducens sinir felci çocuk ve erişkin ALL ve AML hastalarında lösemilerin ilk bulgusu olarak bildirilmiştir (4-8). Fasyal sinir felciyle başvuran ve ALL tanısı alan üç çocuktan ikisinde, bizim olgumuzla benzer şekilde başlangıçta çekilen MRG'de özellik saptanmamıştır (6). Bunlardan birinde mastoidit görülmüştür. Meningeal tutulumunun erken dönemlerinde MRG ve BOS incelemesinin normal olabileceği unutulmamalıdır.

Sonuç olarak kraniyal sinir felçlerinin çocukluk çağı lösemi ve lenfomalarında ilk bulgu olarak görülmesi oldukça nadirdir; ancak kan tablosunda herhangi bir özellik saptanmadan da, lösemi ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Celkan T. Akut lenfoblastik lösemi. *Pediatric Onkoloji*. Özkan A (ed) 1. Baskı. Nobel Tıp Kitapevi 2009; 451-63.
2. Antoine JC, Camdessanché JP. Peripheral nervous system involvement in patients with cancer. *Lancet Neurol* 2007; 6: 75-86. (Abstract)
3. Sandlund JT, Murphy SB, Santana VM, et al. CNS involvement in children with newly diagnosed non-Hodgkin's lymphoma. *J Clin Oncol* 2000; 18: 3018-24. (Abstract) / (Full Text) / (PDF)
4. Schattner A, Kozack N, Sandler A, Shtalrid M. Facial diplegia as the presenting manifestation of acute lymphoblastic leukemia. *Mt Sinai J Med* 2001; 68: 406-9. (Abstract)
5. Chen KS, Hung IJ, Lin KL. Isolated abducens nerve palsy: an unusual presentation of leukemia. *J Child Neurol* 2002; 17: 850-1. (Abstract) / (Full Text)
6. Krishnamurthy S, Weinstock AL, Smith SH, Duffner PK. Facial palsy, an unusual presenting feature of childhood leukemia. *Pediatr Neurol* 2002; 2: 68-70. (Abstract) / (Full Text) / (PDF)
7. Sood BR, Sharma B, Kumar S, Gupta D, Sharma A. Facial palsy as first presentation of acute myeloid leukemia. *Am J Hematol* 2003; 74: 200-1. (Abstract) / (PDF)
8. Celebisoy N, Bayam FE, Çağırman S, Hekimgil M. Primary central nervous system leukemia presenting with an isolated oculomotor palsy. *J Clin Neurosci* 2008; 15: 1144-5. (Abstract) / (PDF)