



Sağ uylukta yumuşak doku kitlesi ile tanı konulan akut miyeloid lösemi

Acute myeloid leukemia diagnosed with soft tissue mass in the right thigh

Dr. Ozan Beytemür,¹ Dr. Ümit Seza Tetikkurt,² Dr. Cem Albay,¹ Dr. Oktay Adanır,¹ Dr. Mehmet Akif Güleç¹

¹Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Miyeloid sarkom, sıklıkla miyeloproliferatif hastalıklara eşlik eden ve immatür miyeloid hücrelerden oluşan, oldukça nadir görülen solid bir tümördür. Kırk yedi yaşında erkek hasta, sağ uylukta şişlik ve ağrı yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Tru-cut biyopsi ile miyeloid sarkom tanısı konulduktan sonra, periferik yayma ve kemik iliği biyopsisi sonucunda hematoloji kliniği tarafından akut miyeloid lösemi tanısı konuldu. Herhangi bir cerrahi girişimde bulunulmadı. Hasta akut miyeloid lösemiye yönelik kemoterapi ve allojenik kemik iliği nakli ile tedavi edildi. Takip sürecinde 14. ayda hasta asemptomatik idi ve manyetik rezonans incelemede tümörün neredeyse tamamında gerileme görüldü.

Anahtar sözcükler: Akut; lösemi; miyeloid; sarkom.

ABSTRACT

Myeloid sarcoma is a very rare solid tumor which frequently accompanies myeloproliferative disorders and consists of immature myeloid cells. A 47-year-old male patient admitted to our clinic with complaints of swelling and pain in the right thigh. After diagnosis of myeloid sarcoma was made with tru-cut biopsy, acute myeloid leukemia was diagnosed by hematology clinic as a result of peripheral smear and bone marrow biopsy. No surgical intervention was performed. Patient was treated with chemotherapy for acute myeloid leukemia, and allogeneic bone marrow transplantation. In the follow-up period, patient was asymptomatic at 14 months and magnetic resonance imaging showed almost complete regression of the tumor.

Keywords: Acute; leukemia; myeloid; sarcoma.

Uylukta birçok nedenle kitle görülebilir; miyeloid sarkom bunlardan biridir.^[1,2] Granülositik sarkom, miyeloblastom ve kloroma olarak da bilinmektedir. Akut miyeloid lösemi, kronik miyeloid lösemi, miyelodisplastik sendrom, hipereosinofilik sendrom, polisitemia vera gibi hematolojik patolojilerde görülebilen oldukça nadir bir tümördür.^[2-11] En sık orbita ve paranasal sinüslerde görülmekle birlikte gastrointestinal sistem, plevra, kalp, bronşlar ve santral sinir sisteminde de görülebilir. Ekstremitelerde oldukça nadir görülür.^[2,3,7]

Bu yazıda, uylukta kitle yakınması ile başvuran ve akut miyeloid lösemi tanısı konulan bir olgu literatür eşliğinde sunuldu.

OLGU SUNUMU

Kırk yedi yaşında erkek hasta, sağ kalça ve uylukta ağrı, şişlik yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden şişlik ve ağrının altı aydır var olduğu, son zamanlarda yakınmalarının daha da arttığı öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde sağ kalça hareketleri sırasındaki ağrı düzeyi minimal idi. Elle sağ uyluk lateralinde yapılan derin muayenede 6x9 cm boyutlarında orta sertlikte, hareketsiz bir kitle tespit edildi. Radyolojik incelemesinde direkt grafide belirgin bir özellik saptanmayan hastanın, kontrastlı manyetik rezonans (MR) incelemesinde sağ femur boynundan diyafize uzanım gösteren, T₁ ağırlıklı incelemelerde hipointens, T₂ ağırlıklı incelemelerde



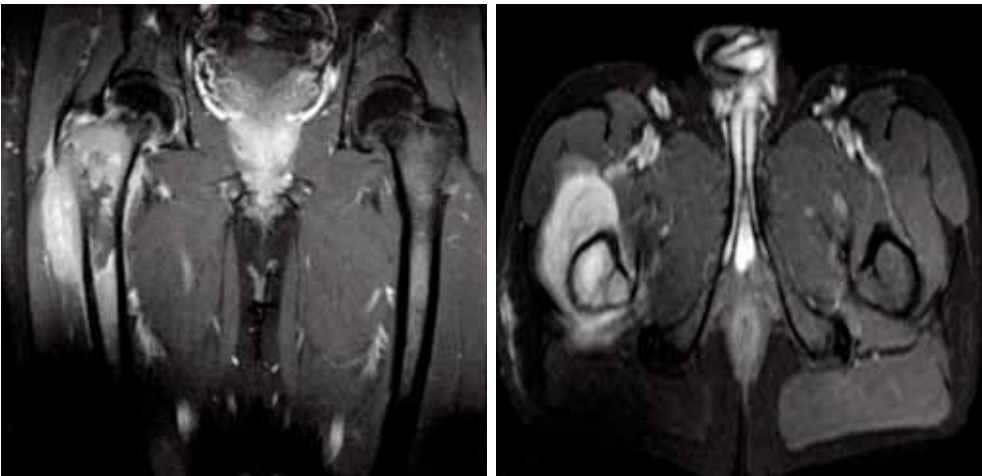
Şekil 1. Hastanın başvuru esnasındaki direkt grafi görüntüsü.

hiperintens, heterojen karakterde, yoğun kontrast tutulumu olan lezyon saptandı (Şekil 1, 2). Ayrıca femur proksimali anterior ve lateralinde, kas planları içerisinde yoğun kontrast tutulumu gösteren yumuşak doku kitlesi saptandı (Şekil 2). Lezyonun malign özellikler göstermesi nedeni ile evreleme amaçlı yapılan toraks ve batin bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde özellik saptanmadı. Hastanın laboratuvar bulguları eritrosit sedimentasyon hızı 31 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) değeri 10.36 mg/dL, lökosit değeri $9.26/mm^3$, hemoglobin değeri, 12.6 g/dL idi. Ayırıcı tanıda malign karakterli yumuşak doku sar-

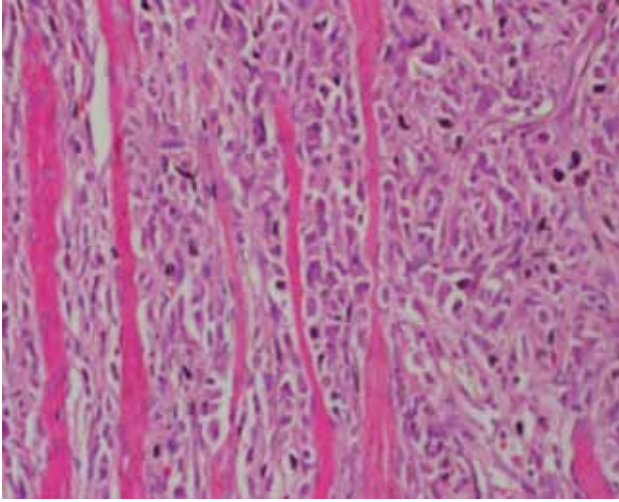
komları, lenfoma gibi lezyonlar düşünüldü ve biyopsi planlandı. Ultrasonografi eşliğinde uyluk lateralinden girilerek, yumuşak doku kitlesinden tru-cut iğne biyopsisi yapıldı.

Lezyonun mikroskopik incelemesinde, çizgili kas lifleri arasında infiltrasyon gösteren hiperkromatik, düzensiz çekirdekli, dar stoplazmalı hücrelerden oluşan malign tümöral infiltrasyon görüldü. Yapılan immünohistokimyasal boyamalarda tümör hücrelerinde lökosit ortak antijeni (LCA), miyeloperoksidaz, CD117, lizozim, CD34, MDM2 ile kuvvetli immünreaktivite izlendi. Vimentin, pansitokeratin, sitokeratin 7, 19, S100, CD99, EMA, HMB45, CD31, CD3, CD20, CD5, CD30, CD56, MART1 ile boyanma görülmedi. Bu bulgular neticesinde miyeloid sarkom tanısı konuldu (Şekil 3). Lezyonun multipl olma olasılığı nedeni ile biyopsi sonrası pozitron emisyon tomografi/bilgisayarlı tomografi (PET/BT) incelemesi yapıldı. Pozitron emisyon tomografi/bilgisayarlı tomografi incelemesinde karaciğer ve dalakta lösemik hastalıklarla uyumlu aktivite artışı, ayrıca sağ uylukta lezyonla uyumlu bölgede aktivite artışı saptandı.

Bunun üzerine hematoloji birimi ile yapılan değerlendirmeler sonucu, hastaya periferik yayma ve kemik iliği biyopsisi yapıldı. Akut miyeloid lösemi tanısı konuldu. Hasta 10 kür kemoterapi ve allojenik kemik iliği nakli ile tedavi edildi. Kemoterapi tedavisinin başlangıcından hemen sonra, yakınmaları gerileyen hasta, 14. ayında yapılan kontrollerinde asemptomatik idi. Kontrol amaçlı yapılan sağ uyluk MR incelemesinde yumuşak doku kitlesinin tamamına yakınında gerileme olduğu görüldü (Şekil 4). Bu makaledeki verilerin kullanımı ve yayınlanması için hastadan bilgilendirilmiş hasta onamı alınmıştır.



Şekil 2. Hastanın başvuru esnasındaki manyetik rezonans görüntüsü.



Şekil 3. Çizgili kas lifleri arasında infiltrasyon gösteren hiperkromatik, düzensiz çekirdekli, dar sitoplazmalı hücrelerden oluşan malign tümöral infiltrasyon (H-E x 400).

TARTIŞMA

Miyeloid sarkom, immatür miyeloid hücrelerden oluşan solid bir tümöral oluşumdur. Sıklıkla akut ve kronik miyeloid lösemiler olmak üzere diğer miyeloproliferatif hastalıklara eşlik eder.^[2-8] Daha nadir olarak miyeloid sarkom, herhangi bir hematolojik hastalık olmadan da görülebilmektedir. Bu durum da primer, izole veya lösemik olmayan miyeloid sarkom olarak adlandırılmaktadır.^[9]

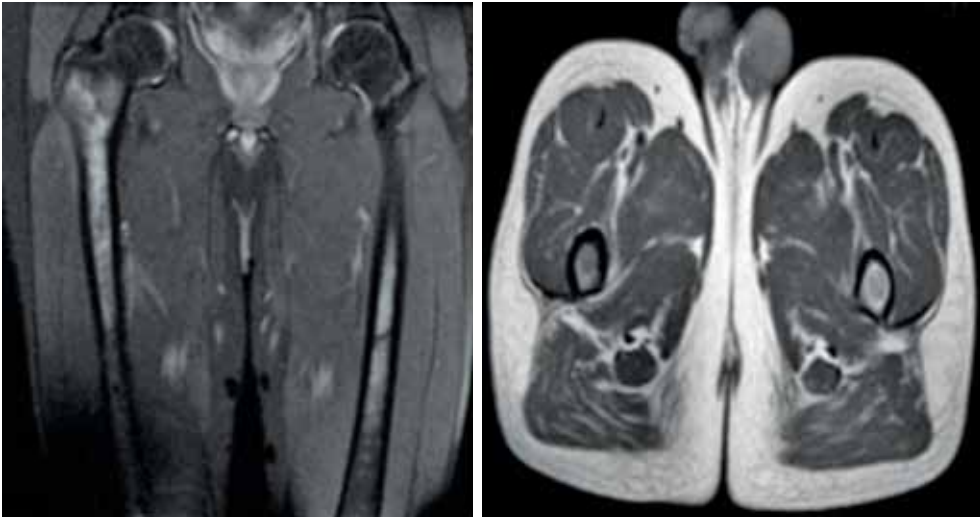
Miyeloid sarkom vücudun her yerinde görülmekle birlikte, sıklıkla periorbital ve kraniyal bölgede görülür, buna karşın kalça ve uyluk bölgesinde oldukça nadir görülür.^[3,7] Sunduğumuz olguda sağ femur

subtrokanterik bölge tutulumu ve çevresinde büyük bir yumuşak doku kitlesi vardı.

Radyolojik değerlendirmede belirgin kemik tutulumu yoksa ve direkt grafide belirgin bir bulgu saptanmaz ise MR inceleme oldukça faydalıdır. Ancak MR incelemenin duyarlılığı yüksek, özgüllüğü düşüktür.^[3] Lezyonun diğer sarkomlardan ve enfeksiyonlardan ayırımını net olarak yapamamaktadır. Olgumuzun yapılan MR incelemesinde özellikle proksimal femur bölgesindeki heterojen, yer yer görülen aşırı parlamalar bize lenfoma gibi hematolojik kökenli tümörleri düşündürse de ayırımı net olarak yapılamadı. Bu nedenle uyluk lateralinden sonraki ameliyat hattı düşünülerek ultrasonografi eşliğinde tru-cut biyopsi yapıldı. Genel olarak biyopsi, sonraki cerrahi tedavi seçenekleri düşünülerek mutlaka uygun yerden yapılmalıdır. Aksi takdirde biyopsi hattı cerrahi insizyon alanında kalmazsa ek girişim gerekebilir, hatta ekstremitte koruyucu cerrahi şansı kaybedilebilir.

Bu hastalarda biyopsi sonrası PET/BT incelemesi lezyonun multipl odak araştırılması ve sistemik inceleme açısından oldukça faydalıdır.^[9] Sunduğumuz olgunun PET/BT incelemesinde hem karaciğer ve dalakta lösemik hastalıklarla uyumlu aktivite artışı hem de sağ uylukta lezyon bölgesinde aktivite artışı saptandı. Bu bölgelerin haricinde herhangi bir odak tespit edilmedi.

Rutin yapılan laboratuvar incelemelerinde hafif sedimentasyon ve CRP yüksekliği, belirgin laktat dehidrogenaz yüksekliği dışında bir özellik saptanmadı. Hastanın evreleme amaçlı çekilen toraks BT incelemesi normal saptandı. Yapılan incelemeler sonucunda kesin tanı konulamaması nedeni ile ön tanı olarak lenfoma ve yumuşak doku sarkomları



Şekil 4. Tedavinin başlangıcından 14 ay sonraki manyetik rezonans görüntüsü: Kitlenin tamamına yakınında gerileme görülmekte.

düşünülmüş biyopsi yapıldı. Yapılan histopatolojik inceleme sonucunda miyeloid sarkom tanısı konularak hasta hematoloji kliniği ile değerlendirildi. Periferik yayma ve kemik iliği biyopsisi ile akut miyeloid lösemi tanısı konuldu.

Miyeloid sarkom sistemik tutulum yoksa cerrahi olarak tedavi edilirken, eşlik eden sistemik hastalık varlığında cerrahi tedavi düşünülmez.^[4] Miyeloid sarkomun eşlik ettiği hematolojik hastalık tedavi edildiğinde lezyon da kendiliğinden geriler. Bu nedenle sistemik tedavinin önemi oldukça büyüktür. Cerrahi tedavi özellikle tutulum bölgesinde organ yetmezliği, obstrüksiyon, iskelet sistemi açısından kırık riski oluşturduğu zaman düşünülmalıdır.^[9] Bizim olgumuzda yapılan BT ve MR incelemesi sonucunda proksimal femur kemiğinin korteksinde herhangi bir yıkım olmaması nedeni ile cerrahi tedavi düşünülmedi. Nitekim, hastamıza akut miyeloid lösemi nedeni ile 10 kür kemoterapi ve allojenik kemik iliği nakli uygulandı. Hasta tanı konulmasından 14 ay sonra yapılan kontrollerinde asemptomatik idi. Kontrol amaçlı yapılan MR incelemesinde yumuşak doku kitlesinin tamamına yakınının gerilediği görüldü.

Sonuç olarak, vücudun herhangi bir yerinde görülen malign karakterli kitlelerde, miyeloproliferatif hastalıkların solid tutulumu olan miyeloid sarkom ayırıcı tanıda akılda bulundurulmalıdır. Ayrıca görüntüleme yöntemlerinin yanı sıra laboratuvar incelemeleri de titizlikle yapılmalıdır. Eşlik eden sistemik hastalığın tedavisi ile lezyonda genellikle gerileme görülür.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Ekinci Y, Duygulu F, Vatansever F, Gürbüz K. A giant hydatid cyst localized in pelvis and thigh. [Article in Turkish] Eklem Hastalik Cerrahisi 2014;25:121-4.
2. Onida F, Kantarjian HM, Smith TL, Ball G, Keating MJ, Estey EH, et al. Prognostic factors and scoring systems in chronic myelomonocytic leukemia: a retrospective analysis of 213 patients. Blood 2002;99:840-9.
3. Seyahi A, Atalar AC, Soyhan O, Berkman M. An unusual cause of hip pain: pelvic granulocytic sarcoma. [Article in Turkish] Acta Orthop Traumatol Turc 2006;40:403-6.
4. Imrie KR, Kovacs MJ, Selby D, Lipton J, Patterson BJ, Pantalone D, et al. Isolated chloroma: the effect of early antileukemic therapy. Ann Intern Med 1995;123:351-3.
5. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrew's diseases of the skin-clinical dermatology. 9th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000.
6. Neiman RS, Barcos M, Berard C, Bonner H, Mann R, Rydell RE, et al. Granulocytic sarcoma: a clinicopathologic study of 61 biopsied cases. Cancer 1981;48:1426-37.
7. Fleming AF. Leukaemias in Africa. Leukemia 1993;Suppl 2:S138-41.
8. Hermann G, Feldman F, Abdelwahab IF, Klein MJ. Skeletal manifestations of granulocytic sarcoma (chloroma). Skeletal Radiol 1991;20:509-12.
9. Yılmaz AF, Saydam G, Sahin F, Baran Y. Granulocytic sarcoma: a systematic review. Am J Blood Res 2013;3:265-70.
10. Čolović N, Bogdanović A, Vidović A, Perunčić-Jovanović M, Čolović M. Granulocytic sarcoma of the femur in a patient with acute megakaryoblastic leukaemia. Srp Arh Celok Lek 2011;139:805-8. [Abstract]
11. Imagawa E, Matsuda K, Hidaka E, Uhara M, Uehara T, Sano K, et al. A case of myeloid sarcoma diagnosed by FISH. Rinsho Byori 2007;55:1084-7. [Abstract]