

Aksama ile getirilen bir akut lösemi vakası

Özlem Cavkaytar¹, Selin Aytaç², Meltem Didem Çakır¹, Özlem Tekşam³

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Pediyatri Araştırma Görevlisi, ²Pediyatri Öğretim Görevlisi, ³Pediyatri Doçenti

SUMMARY: Cavkaytar Ö, Aytaç S, Çakır MD, Tekşam Ö. (Department of Pediatrics, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Limping as an initial symptom of acute leukemia. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi; 53: 295-297.

Limping is defined as an abnormal pattern of ambulation in which the swing and the stance phases of gait are markedly asymmetric according to the age and gender of the child. Limping should be considered as a serious complaint, which accounts for an important portion of the applications to the pediatric emergency services. In such a condition, the important thing is to differentiate the life-threatening causes. Acute trauma and many musculoskeletal diseases caused by neurologic rheumatologic and infectious conditions can give rise to limping. Limping can also be the first symptom of hematologic and oncologic malignancies such as leukemia, Ewing sarcoma and osteosarcoma, which may result in serious mortality and morbidity if there is a delay in diagnosis. In this article, a child with limping who was diagnosed as acute lymphoblastic leukemia is reported.

Key words: limping, children, acute leukemia.

ÖZET: Çocuk acil servislerine yapılan başvuruların önemli bir kısmını oluşturan aksama ciddi olarak ele alınması gereken bir şikayettir. Böyle bir durumda esas olan kendi kendini sınırlayan nedenleri, hayatı tehdit eden hastalıklardan ayırt edebilmektir. Akut travma, eklemleri ve kasları ilgilendiren nörolojik, romatolojik, enfeksiyon ilişkili birçok hastalık aksama nedeni olabilir. Daha seyrek görülen ve tanı konulmasında gecikmenin ciddi mortalite ve morbiditeye neden olabileceği lösemi, Ewing sarkomu, osteosarkom gibi hematolojik ve onkolojik maligniteleri olan hastalar da ilk bulgu olarak aksama ile başvurabilirler. Bu yazıda aksama nedeni ile başvuran ve sonuçta ALL tanısı alan bir hasta sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: aksama, akut lösemi, çocuk.

Aksama ("limp"), çocuğun yaşına, cinsiyetine ve vücut yapısına uygun yürüme şekliinden sapma olarak tanımlanır. Çocuk acil servislerine çok sık gelen bu hastaların ayırıcı tanısını yapmak çoğu zaman zordur, ancak ciddi olarak ele alınması gereken bir şikayettir. Aksamaya neden olabilecek durumlar basit, önemsiz nedenlerden hayatı tehdit eden nedenlere kadar değişkenlik gösterebilir. Çocuk acile başvuran her 58 hastadan birinin şikayetinin yürürken aksama olduğu bildirilmiştir. Böyle bir durumda esas olan kendi kendini sınırlayan nedenleri, hayatı tehdit eden hastalıklardan ayırt edebilmektir. Çocuklarda görülen aksamanın üç önemli nedeni vardır: Ağrı, güçsüzlük ve vertebra, pelvis ve alt ekstremitelerdeki yapısal veya mekanik anormallikler¹. Yürümenin tipi aksamanın altında yatan nedeni göstermede

yardımcı olabileceği için, çocuk acil servislerine aksama şikayeti ile başvuran çocukları değerlendirirken, yürümenin komponentlerini ve özel bazı anormalliklerin patofizyolojisini iyi anlamış olmak gerekir.

Travma çocuklarda akut başlayan aksamanın en sık nedeni olup, çocuk acile başvuruların önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Alt ekstremiteyi etkileyen akut travmalar sonucunda kırık, incinme, burkulma ya da kontüzyon kendisini aksama olarak gösterebilir. Verilen öykü ile oluşan travma birbiri ile uyum göstermiyorsa çocuk istismarından şüphelenilmesi gerekir. Enfeksiyonlardan toksik sinovit, 3-10 yaş arasındaki çocuklarda kalça ağrısına bağlı gelişen aksamanın en sık nedenidir. Septik artritte kalça veya diz eklemleri daha sık olarak

tutulur ve şiddetli ağrı nedeniyle aksamaya neden olur. Eklemleri ve kasları ilgilendiren nörolojik ve romatolojik birçok hastalık da aksama nedeni olabilir^{1,2}.

Aksamanın nedeni ilk başvuruda ortaya çıkarılabildiği gibi, kronik bir hastalığın ilk bulgusu olarak da karşımıza çıkabilir². Aksamanın seyrek görülen ancak göz önünde bulundurulması gereken önemli nedenlerinden birisi de onkolojik hastalıklardır. Tanı konulmasında gecikmenin ciddi mortalite ve morbiditeye neden olabileceği Ewing sarkomu, osteosarkom, lösemi gibi hematolojik ve onkolojik maligniteler de ilk bulgu olarak aksama ile başvurabilirler. Acil servis ortamında dikkatli ve hızlı bir şekilde yapılacak klinik değerlendirme hastayı tanıya yönelik uğraştırıcı ve zaman alıcı girişimsel işlemlerden kurtarır ve en kısa sürede uygun tedavinin başlanmasını sağlar. Birçok vakada tanı hikaye ve fizik muayene ile konulur. Ancak bu şekilde tanıya ulaşılamazsa görüntüleme yöntemlerine başvurulabilir.

Bu yazıda hastanemize üç aydır devam eden aksama şikayeti nedeniyle getirilen ve akut lenfoblastik lösemi (ALL) tanısı alan bir kız hasta sunulmuştur.

Vaka Takdimi

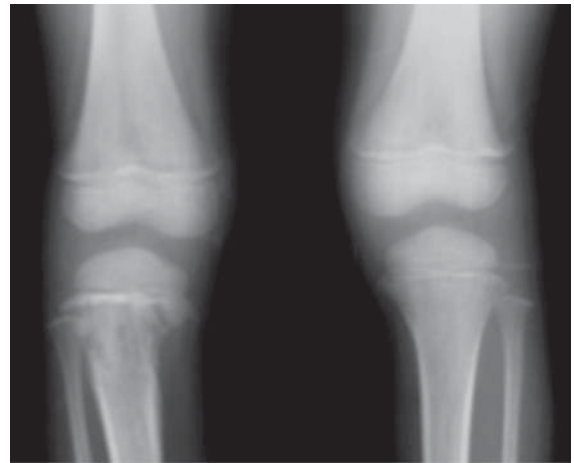
Beş yaşında kız hasta çocuk acile yaklaşık üç ay önce başlayan ve başvurudan iki hafta önce banyoda düşme sonrasında giderek artan sağ bacak ağrısı şikayeti ile getirildi. Hikayeden eklem şişliği ya da kızarıklığı olmadığı, hastanın yürürken aksamasının giderek belirginleştiği ve artık sağ bacağını hareket ettirememeye başladığı, bu nedenle daha önce iki kez doktora başvurduğu, son iki hafta içinde birkaç gün süren boğaz ağrısı ve ateş nedeniyle oral antibiyotik tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ dizde hareket kısıtlılığı, sağ diz ağrısı ve yürürken belirgin aksaması olduğu görüldü. Diğer sistem muayeneleri doğal olarak değerlendirildi. Laboratuvar bulgularında hemoglobin 10.5 gr/dl, lökosit sayısı 7100/mm³, trombosit sayısı 428000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 100 mm/st, C-reaktif protein 1.45 mg/dl idi. Periferik kan yaymasında %16 oranında atipik hücre görüldü. Bilateral alt ekstremiteye ait direkt grafide sağ tibia proksimal metafizinde belirgin destrüksiyon ve periost reaksiyonu

vardı (Şekil 1). Periferik yayma ve radyolojik bulgular ile hastada öncelikli olarak lösemi tanısı düşünüldü. Kemik iliği aspirasyonunda silme L1 tipi blastik hücreler görülmesi üzerine yapılan akım sitometri çalışmasıyla (CD₂ %1, CD₃ %1, CD₅ %7, CD₇ %1, CD₁₀ %96, CD₁₉ %95, CD 20 %19, CD₂₂ %99, CD₃₄ %91, HLA DR %99) hastaya B hücreli akut lenfoblastik lösemi tanısı konuldu. Yapılan beyin-omurilik sıvısı incelemesi sonucu hastada santral sinir sistemi tutulumu saptanmadı.

Hastaya modifiye St. Jude Total XIII tedavi protokolü başlandı. Tedavinin yedinci gününde periferik yaymasında blastik hücre tespit edilmedi. Remisyon indüksiyon tedavisinin 15. gününde hastanın yürümesinde belirgin düzelme olduğu gözlemlendi. Remisyon indüksiyon tedavisi başladıktan bir ay sonra sağ diz manyetik rezonans görüntülemesinde kesitlere dahil tüm kemik yapılarında lösemik infiltrasyonla uyumlu bulgular tespit edildi. Tedavinin 22. gününde kemik iliği aspirasyonu remisyonunda olarak değerlendirildi. Tedavi başlangıcından 22 ay sonra çekilen kontrol manyetik rezonans görüntüleme ise normal olarak bulundu. Hasta halen remisyonunda olup düşük risk idame tedavisinin 80. hafta dozunu almaktadır.

Tartışma

Lösemi çocukluk çağının sık görülen kanserlerinden biridir ve 15 yaş altında görülen malign neoplazilerin %40'ını oluşturur. Akut lenfoblastik lösemi vakaları ise çocukluk



Şekil 1. Bilateral ön-arka diz grafisinde sağ tibia proksimal metafizinde destrüksiyon ve periost reaksiyonu.

çağındaki lösemi vakalarının %77'sini oluşturur. Akut lösemili hastalar %50-60 oranında subfebril ateş, anemiye bağlı yorgunluk ve halsizlik nedeni ile hastaneye başvururlar. Bu semptomlara sıklıkla ortopedi veya çocuk romatoloji bölümüne başvuru nedeni olan ve hastaların yaklaşık üçte birinde görülen aksama, kemik ve eklem ağrısı, eklem şişliği gibi kas ve iskelet sistemine ait şikayetler de eşlik edebilir^{3,4}. Hastalık ilerledikçe solukluk, kolay morarma, burun kanaması gibi kemik iliği yetmezliğinin belirti ve bulguları aşikar hale gelir⁵.

Vaka sunumunda anlatılan hastanın esas şikayeti, üç ay önce başlayan ve şiddeti giderek artan sağ bacak ağrısı ve aksamadır. Bu tip kas ve iskelet sisteminin belirti ve bulguları özellikle akut lösemisinin ve diğer neoplastik hastalıkların başlangıcında sık görüldüğü için romatolojik hastalıkların ayırıcı tanısında neoplastik hastalıklar mutlaka ekarte edilmelidir⁶. Campos ve arkadaşları⁶ tarafından yapılan uzun süreli retrospektif bir çalışmada, 1983 ve 2006 yılları arasında malignite tanısı almış 25 hastanın kas-iskelet sistemine ait şikayetleri, fizik muayene bulguları, laboratuvar testleri, radyolojik ve diğer tanısal incelemeler değerlendirilmiştir. Bu çalışmanın sonuçlarına göre; çocuk hastaların %52'si ALL, %24'ü nöroblastom tanısı almış, hastaların % 80'inin başlangıçta artrit ve/veya artraljisi olduğu saptanmıştır. Periferik yaymada blast hücreleri başlangıçta sadece iki hastada varken 11 hastada izlem sırasında ortaya çıkmıştır. 22 hastanın 18'inde kemik iliği aspirasyon yaymasında anormallik saptanmış, fakat bu hastalardan üçünde ilk yapılan kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirilmiş ve lösemi tanısı izlemde konulabilmiştir⁶.

Ateş, artrit, miyalji ve cilt değişiklikleri romatolojik hastalıkların en tipik özelliklerindedir fakat malign hastalıkları maskeleyebileceği de akılda tutulmalıdır. Postepski ve arkadaşları⁷ tarafından yapılan bir çalışmada 1997 ve 2005 yılları arasında romatolojik şikayetlerle yatırılan 1560 hasta retrospektif olarak incelenmiş, dört çocuk lösemi, bir çocuk Hodgkin hastalığı, iki çocuk kemik tümörü, bir çocukta karaciğer tümörü ve bir çocuk da santral sinir sistemi tümörü tanılarını almıştır. Bu nedenle romatolojik semptomlar malign bir hastalığın ilk klinik

belirti ve bulgularını kolaylıkla maskeleyebilir. Literatürde özellikle gece uykudan uyandıran tarzda ekstremitte ağrılarının lösemiye, juvenil romatoid artritinden ayırmada bir kriter olduğu belirtilmiştir.

Hastamızda sağ alt ekstremiteye ait radyolojik görüntüleme sağ tibia proksimalinde periost reaksiyonu vardı. Ancak lösemi ile ilgili radyolojik değişiklikler hastalığın erken evresinde oluşmasına rağmen bu bulgular da hastalığa özgün değildir. Ancak hastamızda olduğu gibi aksama nedeniyle başvuran bir hastanın araştırılması sırasında periferik yayma gibi basit tanısal bir yöntem zamanında ve doğru tanı için yeterli olacaktır. Böylece Ewing sarkomu gibi primer kemik tümörlerinin ayırıcı tanısı açısından gerekli olabilecek kemik biyopsisi gibi daha invazif tanısal tetkiklerin yapılmasını da engelleyecektir.

Sonuç olarak; çocuklarda aksama asla normal bir durum değildir. Aksayan her çocuğa dikkatli hikaye ve fizik muayene doğrultusunda uygun görüntüleme ve sistematik bir yaklaşım yapılması zamanında doğru tanının konulmasını kolaylaştıracaktır.

KAYNAKLAR

1. Fischer SU, Beattie TF. The limping child: epidemiology, assessment and outcome. *J Bone Joint Surg Br* 1999; 81: 1029-1034.
2. Barkin RM, Barkin SZ, Barkin AZ. The limping child. *J Emerg Med* 2000; 18: 331-339.
3. Aytaç Elmas S, Yetgin S. Akut lenfoblastik lösemi. *Katkı Pediatri Dergisi* 2004; 26: 372-385.
4. Gürgey A, Hiçsönmez G. Artrit ile gelen akut lösemiler. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 1981; 24: 57-60.
5. Tubergen DG, Bleyer A. The leukemias. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Stanton BF (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* (18th ed). Philadelphia: WB Saunders, 2007: 2116-2120.
6. Campos LM, Goldstein S, Santiago RA, et al. Musculoskeletal involvement as a first manifestation of neoplasm disease. *Rev Assoc Med Bras* 2008; 54: 132-138.
7. Postepski J, Majcher A, Opoka-Winiarska V, Stefaniak J, Kostrzewa M. Rheumatological symptoms masking neoplasm in children. *Wiad Lek* 2007; 60: 422-428 [abstract].
8. Jones YO, Spencer HC, Bowyer SL, et al. A multicenter case-control study on predictive factors distinguishing childhood leukemia from juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics* 2006; 117: 840-844.