

ERİTROLÖKEMİA

(Bir Kronik Eritrolökemia Vakası Dolayısıyla)

Dr. Özden VURAL (x)

Dr. Ahmet ÖLMEZ (xx)

Ö Z E T :

Bu makalede , kliniğimizde yatmış olan bir kronik eritrolökemia vakası, nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

GİRİŞ:

Eritrolökemia, eritrositlerin ve onların ana hücrelerinin kontrol dışı proliferasyonu ile karakterli, akut veya kronik seyirli bir hastalıktır. Akut şekli ilk kez 1916 yılında ünlü İtalyan hematologu Di Guglielmo tarafından tanımlanmıştır. (1,2). Di Guglielmo bu tanım dan kısa bir zaman sonra (1923) kemik iliğinin eritropoetik hücrelerinin proliferasyonu ile birlikte lökositik proliferasyonun da beraber bulunduğu durumu akut eritremik myelosis olarak isimlendirildi. (3) Bu hastalarda genellikle kemik iliğinde, seyrek olarak periferik kanda, eritrosit ana hücreleri baskın olarak bulunur. Hastalığın ileri dönemlerinde myeloid seride de malign proliferasyon görülür.

Eritrolökemia her yaşta görülür, çocuklukta nadirdir. Hastanelerde

lösemi tanısı ile yatan tüm hastaların % 1 inde (3) bütün akut lösemi vakalarının % 3 ünde (4) ve bütün erişkin akut lösemilerin % 12 (5) sinde eritrolökemia tanısı konmaktadır.

Eritrolökemilerin etyolojisi diğer lösemilerin etyolojisinin aynıdır; çoğunlukla neden bulunmaz. Morfolojik açıdan hastalığın en belirgin bulgusu, kemik iliğinde megaloblastı andıran eritroblastların bulunmasıdır. Bu hücreler B 12 vitamini ve folik asit eksikliğinde kemik iliğinde görülen eritroblastları andırır. Fakat bu hastalarda B 12 seviyeleri normal, veya yüksek folik asit seviyeleri nadiren düşüktür. Eritrolökemiada, folik asit ve B 12 vitamini eksikliklerinde DNA sentezinde yavaşlama mevcuttur. (6) Eksiklik anemilerinde eksik vitamin ve

(X) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dahiliye Kürsüsü Doçenti .

(XX) Aynı klinik asistanı.

rilince bu durumun düzelmesine karşı eritrolökemia vakalarında düzelme görülmez.

Ayrıca, eritrolökemiadaki hücreler neoplastik hücreler olup intrasellüler fonksiyonları eksiklik anemilerindeki

hücreler ile kıyaslandığında, çok daha bozuktur. (6)

Eritrolösemnin ileri dönemlerinde hem eritrosit hem lökosit ana hücreleri neoplastik yapıda olduğundan, ortak ana hücrenin primer olarak hastalandığı düşünülür.(7)

MATERYEL VE METOD:

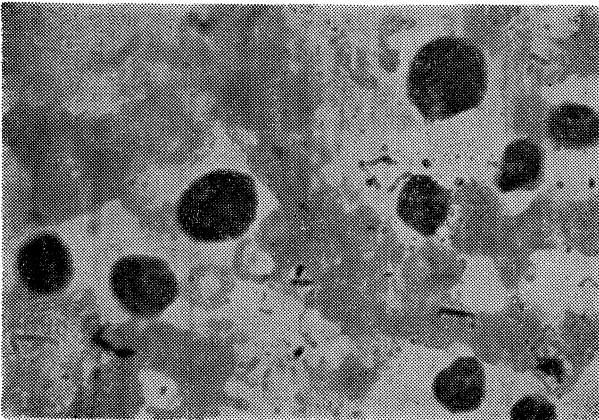
M. Demirtaş. 45 yaşında erkek, Ağrı doğumlu, aynı şehirde oturuyor, çiftçilikle uğraşiyor. Solukluk, halsizlik çabuk yorulma, nefes darlığı şikayetleri ile 18.5.1976 tarihinde kliniğe yatırıldı.

Sekiz ay öncesine dek hiç bir şikayeti olmayan hastanın o tarihten bu yana istirahatte olan, eforla artan nefes darlığı olmağa başlamış şikayetlerinin sürekli bir şekilde artarak devam etmesi üzerine hastaneye müracaat etmiş. Öz ve soy geçmişinde özelliği olmayan hasta soluk renkli olup halsiz görünümde idi. Şuuru açıktı.

Ateşi 37° olup nabız 92/dakika, ritmik. Kan basıncı 90/60 mm Hg. olan göz kapaklarında bufisür tarzında alt ekstremitelerde ödemi olan kara-

ciğer ve dalağı kosta kenarını bir santim geçen hasta, demir eksikliği anemisi, gastrointestinal malignensi, malnütrisyon ön tanıları ile yatırıldı. İdrar bulgularında özellik yok, kan sedimentasyonu 70 mm/ saat. Hemoglobin: 4,2 g/f100 ml hematokrit: %12 OEHB konsantrasyonu 50,8 pg, BK. 2000/mm³ trombosit 146000/mm³ retikülosit % 3 perifer kan formülü: makrositer eritrositler, seyrek, tek tük normoblastlar % 2 çomak % 24 parçalı % 8 monosit % 68 lenfosit den meydana gelmiştir.

Trombosit kümeleri mevcut idi. Kemik iliği hipersellüler olup eritrositer seride hiperplazi vardı. Myeloid seri eritrositer seri oranı I olmuştu. Eritroblastlarda proliferasyon mevcut olup çekirdekli hücrelerin % 90 dan fazlasını kapsıyor idi. Eritroblastlar yapı olarak normalden farklı, büyük bazofilik olup sıklıkla nükleuslarında sık duplikasyon mevcut idi. Resim: I



Megakaryositler normal sayıda idi. PAS boyası ile boyama yapılmış kemik iliğinin bazı eritroblastları kaba sitoplazmik granüller gösterdi. PAS direkt coombs testi negatif olup eritrosit fragilitesi normal idi. Kanama zamanı 4 dk. pıhtılaşma zamanı: 7 dk. turnike testi (-) protrombin za-

manı: 17 saniye kontrol: 14 saniye PTT 27 saniye, hastamızda yaptığımız biyokimyasal incelemelerden şu neticeleri aldık. Total protein 5,6 gr/100 ml, albumin: 3,1 gr total bilirubin: 1,2 mg direk bilirubin: 0,6 mg/100 ml ürik asit: 4 mg.

TARTIŞMA :

Eritroleukemia ilk plânda B 12 vitamini ve folik asit eksikliği neticesi gelişen anemilerden ayırt edilmelidir.

Hastamıza 15 gün folik asit ve B12 vitamini kullandığımızda, klinik ve hematolojik bulgularda bir değişme meydana gelmedi.

Eritroleukemia, eritroblastozla seyreden akiz hemolitik anemi ve metastatik carcinoma ile de karışabilir. Hemolitik anemide çok kez eritroleukemia da rastlandığından fazla retikulosit sayısı vardır. Direct coombs testi genellikle pozitifdir ve eritrosit frajilitesi artmış olup serum demiri yüksektir. Bu laboratuvar bulguları hastamızın bulguları ile uyumlu değildir. Bu nedenle hemolitik anemi tanısından uzaklaştık.

Hastaya 15 gün folik asit ve B 12 vitamini yapıldı, cevap alınamadı. 5 ünite kan tnanfüzyonundan sonra genel durumda rahatlama görüldüğü sırada ısrarlı arzusu nedeni ile taburcu edildi.

Eritroleukemianın ayırıcı tanısında kemik iliğine infiltre olan diğer neoplazmalar da önem taşımaktadır. Hastamızın yapılan klinik, hematolojik ve biokimyasal bulguları ile radyolojik incelemeleri bizi böyle bir tanıdan uzaklaştırdı.

Di. Guglielmo Sendromu, yazımızın başlangıcında belirttiğimiz gibi akut ve kronik seyirlidir. Kronik vakalar çok daha seyrek olarak görülür. Bu vakalarda da kemik iliğinde fazla eritroblast bulunur bunlar daha olgun eritroblastlardır. Kanama bulguları daha az belirgindir. Lökopeni olmayabilir ve sadece hafif trombositopeni vardır, ayrıca akut vakalarda sıklıkla görüldüğü gibi trombosit fonksiyon bozukluğu yoktur.(8)

SUMMARY :

Chronic Eritroleukemia:

In this article a case of chronic eritroleukemia were presented.

K A Y N A K L A R :

- 1) Di Guglielmo, G.: Un caso di eritroleucemia Folia Med. 13: 386, 1917.
- 2) Di Guglielmo, G.: Eritremie acute- Boll Soc Med. Clin. Pavia 40: 665, 1926.
- 3) Sheets, R.F., Drevets. C.C., and Hamilton H.E., Eritroleukemia (di Guglielmo Sendrome) A report of clinical observüations and experimental studiesin seven patients Arch. Intern Med. (Chicago) 777: 295, 1963
- 4) Scott, R.B., Ellison, R.R., and Ley, A.B-A cilinical study of twenty cases of erytroleutkemia (di Guglielmo syndrome) Amer. J. Med 37, 162, 1964.

- 5) Gunz, F.W., and Burus. Prognosis in acute leukemia of adults New Leol Med-J. 64: 555, 1965
- 6) Menzies, R.C., Crossen, P.E., Fitzgerald, P.H., Gunz, F.W: Cyto-genetic and cytochemical studies on marrow cells in B12 and folate

deficiency M. Blood 28: 581, 1966.

- 7) Tanyer G., Kürçüoğlu, M., Di Guglielmo sendromu, Hematoloji 111 1972 Türk Hemetoloji Kong 1973 İzmir.
- 8) Tangün, Y. Doçentlik Tezi,