

Dispne ve Nekrotik Döküntüyle Ortaya Çıkan Akut Myelositik Lösemi

A Case of Acute Myelocytic Leukemia Presenting with Dyspnea and Necrotic Skin Lesions

Dr. Emek KOCATÜRK GÖNCÜ,^a
Dr. Zafer TÜRKÖĞLU,^a
Dr. Mukaddes KAVALA,^a
Dr. Melek KESİR KOÇ,^a
Dr. İtir Ebru ZEMHERİ,^b
Dr. Selda ÇELİK^c

^aDermatoloji Kliniği,
^bPatoloji Kliniği,
^cÇ Hastalıkları Kliniği,
İstanbul Göztepe Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Geliş Tarihi/Received: 20.12.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 07.03.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Emek KOCATÜRK GÖNCÜ
İstanbul Göztepe Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, İSTANBUL
emekozgur@yahoo.com

ÖZET Sweet Sendromu eritemli, hassas plakların ani ortaya çıkışı, ateş ve nötrofil ile karakterize reaktif bir dermatozdur. İdiyopatik olabileceği gibi, başta hematolojik maligniteler olmak üzere çeşitli malign hastalıklara, immunolojik bozukluklara ve enfeksiyonlara eşlik edebilir. Malignitelere eşlik ettiğinde lezyonlar daha hemorajik, büllü ya da ülsere olma eğilimindedir. Subklinik seyreden malignitelerin yakalanmasını sağlaması açısından oldukça büyük bir klinik öneme sahiptir. Burada hemorajik büllöz deri döküntüsü ve dispne ile ortaya çıkan akut myelositik lösemi ve Sweet sendromu birlikteliği sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sweet sendromu; akut myelositik lösemi

ABSTRACT Sweet's syndrome is a reactive dermatose characterized by sudden onset of erythematous, tender plaques, fever and neutrophilia. It can be idiopathic or associated with malign diseases especially the haematological malignancies, immunologic and infectious diseases. The lesions tend to be haemorrhagic, bullous or ulcerated when the syndrome accompanies with a malignancy. Sweet's syndrome has a clinical impact as it may provide an early diagnosis of a subclinc malignancy. Herein we report a case with an association of acute myelocytic leukemia and Sweet's syndrome which presents with heamorrhagic bullous eruption and dyspnea.

Key Words: Sweet's syndrome; leukemia, myelocytic, acute

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008, 18:131-133

Sweet sendromu (SS), klinikte ateş, nötrofil, çok sayıda eritemli plak ve histolojik incelemede polimorfonükleer lökositlerden zengin yoğun dermal infiltrat ile karakterize bir hastalıktır.¹

Klasik hasta, 30-50 yaşları arasındaki kadınlardır. SS, olguların yaklaşık yarısında altta yatan bir hastalığa eşlik eder. Klasik ya da idiyopatik SS, tipik olarak streptokokal bir üst solunum yolu enfeksiyonu veya yersinial gastrointestinal enfeksiyon, inflamatuvar barsak hastalığı ya da gebelikle ilişkilidir.² Olguların %20-25'nde ise SS bir maligniteyle beraberdir. Çoğu, özellikle akut myelositik lösemi gibi hematolojik maligniteler olmakla birlikte, genitoüriner sistem, meme ve gastrointestinal sistem tümörleri de SS'ye eşlik edebilir.³⁻⁵

OLGU SUNUMU

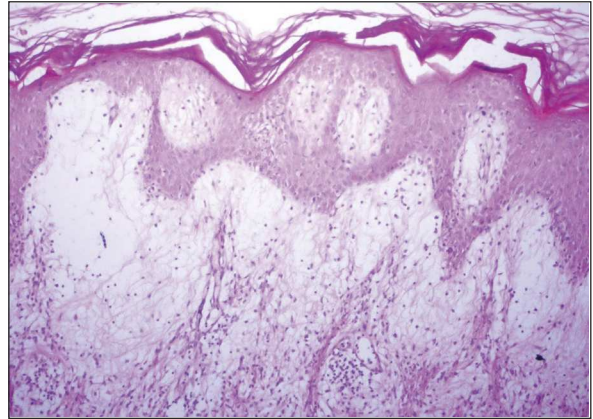
Ellibeş yaşında kadın hasta acil servise nefes darlığı ve vücutta yaygın hemorajik büller nedeniyle başvurdu. Hikayesinden bir hafta önce nefes darlığı nedeniyle başvurduğu hastanede anemi ve trombositopeni saptanarak 4 Ü tam kan transfüzyonu uygulandığı ve transfüzyonu takiben kollar, bacaklar ve gövdede yaygın hemorajik büllöz lezyonların ortaya çıktığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde TA 120/70 mmHg, nabız 100/dk, ateş 37.4°C olup sağ akciğer orta zon ile bilateral alt zonlarda inspirasyon sonu raller tespit edildi, lenfadenopati saptanmadı. Dermatolojik muayenede önkollar, pretibial ve abdominal bölgeler ile sol memede 4-5 cm çaplarında, eritemli, infiltrate plaklar üzerinde hemorajik büller gözlemlendi (Resim 1, 2). Laboratuvar incelemede hemoglobün 6.6 mg/dL, hematokrit %21.2, trombosit sayısı 43 bin/mm³, beyaz küre sayısı 9000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 120 mm/sa, açlık kan şekeri 133 mg/dL (70-110), total bilirubin 2.3 mg/dl (0.2-1.3), direkt bilirubin 1 mg/dl (0.1-0.4), kan üre azotu 143 mg/dL (10-50), trigliserid 527 mg/dl (60-150), kreatin fosfokinaz 214 U/L (24-190), laktat dehidrogenaz 535 U/L (207-414), albümin 1.7 g/dL (3.5-5.5) ve globulin 3.8 g/dL (1.5-2) olarak bulundu. Periferik yaymada %74 blast, kemik iliği biyopsisinde blast infiltrasyonu saptandı. İmmunohistokimyasal boyamalarda blastlar myelositik özellik göstermekte idi. Blastların morfolojik yapısı ve immunohistokimyasal özellikleriyle akut myelositik lösemi (AML) M5 tanısı konuldu. Hemorajik lezyonlardan alınan deri biyopsisinde hiperkeratoz, epitelde



RESİM 1: Sol ön kol dorsumunda zemini nekrotik, hemorajik büllerin eşlik ettiği 4-5 cm çaplı plaklar.



RESİM 2: Sağ ön kol dorsumunda hemorajik büllü plak.



RESİM 3: Belirgin ödem ve nötrofillerden zengin mikst hücre infiltrasyonu, eritrosit ekstravazasyonu (HE x100).

akantoz, papiller dermiste belirgin ödem ve band tarzında nötrofillerden zengin mikst iltihabi hücre infiltrasyonu, vasküler yapılarda dilatasyon, endotelde şişme, ekstravaze eritrositler izlendi (Resim 3). Hastada akut myelositik lösemiye eşlik eden "Sweet Sendromu" düşünüldü. Akciğer grafisinde bilateral alt zonlarda infiltrasyon, toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ alt lob ateletazisi ve plevral kalınlaşma izlendi. Göğüs hastalıkları bölümü, bulguların lösemik infiltrasyon olabileceğini düşünerek plevral biopsi ve bronkoskopi yapılmasını önerdi. Genel durumu bozuk olduğundan plevral biopsi ve bronkoskopi yapılamadı, hematoloji bölümüne sevk edilen hasta sepsis nedeniyle iki hafta içerisinde kaybedildi.

TARTIŞMA

SS'nin hematolojik malignitelerle ilişkisi; paraneoplastik bir sendrom, ilaca bağlı bir dermatoz ya da lösemiyle eş zamanlı olmak üzere üç şekilde görülür.

Lezyonlar malignite ile eş zamanlı ortaya çıkabileceği gibi hastanın malignite tanısı almasından aylar hatta yıllar önce görülebilir. Hematolojik bir hastalık esnasında SS'nin gelişmesi hastalığın daha agresif bir faza geçtiğinin bir göstergesi, rekürren SS atakları ise kanser rekürrensının bir belirteci olabilir.^{2,6}

İdiyopatik SS ile lösemi ilişkili SS'nin klinik ve histopatolojik görünüşleri ile tedaviye yanıt şekilleri benzerlik gösterir.⁷ Ancak veziküler, ülseratif ya da büllöz formda lezyonlar ile mukoza, sırt ya da bacaklarda yerleşim gösteren SS olgularında alta yatan malignite ile ilişkili olma olasılığı daha yüksektir.¹ Bizim olgumuzun lezyonları ilk bakışta büllöz pyoderma gangrenozumu düşündürcek şekilde hemorajikti ve oldukça büyük büller içeriyordu ve bacaklarda da yaygın lezyonları vardı.

SS'li bir olguda bu atipik lezyon özelliklerine ek olarak hastanın erkek olması, travma bölgelelerinde lezyon çıkması (paterji fenomeni), nonspesifik hematolojik anormallikler (ör; anemi, nötropeni veya trombosit sayısında artış ya da azalma) ve periferik kanda immatür hücrelerin varlığı da ayrıntılı lösemi araştırmasını gerektirir. Bu özelliklerin bulunduğu bir SS olgusunda olası bir lösemının gelişmesi açısından hastanın 5 yıl süreyle izlemi önerilmektedir.¹

Olgumuzda deri lezyonlarının transfüzyon sonrası ortaya çıkmış olması ilginç olmakla birlikte, Sweet sendromunun transfüzyona mı, löseminin agresif seyrine mi bağlı olduğunu açıklamak mümkün değildir. Literatürde transfüzyona bağlı ortaya çıkan Sweet sendromu rapor edilmemiştir.

SS'nin akciğerlerde plevral efüzyon, bronşlarda nötrofilik inflamasyon ve pulmoner infiltratlara neden olabileceği bildirilmiştir.² Olgumuzun thoraks tomografisinde tespit edilen akciğer infiltrasyonu ve plevral kalınlaşma için planlanan bronkoskopi ve plevral biyopsi genel durum bozukluğu nedeniyle yapılamadığından hastada lösemik bir infiltrasyon mu, SS'ye bağlı bir akciğer tutulumu mu olduğu açıklığa kavuşturulamadı.

Paraneoplastik bir dermatoz olan Sweet sendromu, alta yatan malign hastalığın erken habercisi olarak büyük önem taşır. Olgumuzda lösemi tanısı geç bir dönemde konulmuş ve hasta kaybedilmiş olsa da, Sweet sendromu, klinik belirti vermeyen malignitenin teşhis edilmesi açısından değerlidir. Sonuç olarak, Sweet sendromu tanısı alan hastaya ayrıntılı malignite araştırması yapılmalı ve gelişebilecek malign hastalık açısından düzenli aralıklarla takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Duguid CM, Otridge B, Powell FC. Herpetiform Sweet's Syndrome and leukemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1995;5:279-84.
2. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol* 2003;42:761-78.
3. Borham KL, Jorizzo JL, Grotton B, Cox NH. Vasculitis and neutrophilic vascular reactions. In: Burns T, Breatnach S, Cox N, Griffiths C, eds. *Rook's Textbook of Dermatology*. Seventh ed. UK. Blackwell Publishing Company, 2004:46.1-46.71
4. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy-associated Sweet's syndrome: review of the world literature. *J Clin Oncol* 1988;6: 1887-97.
5. Cohen PR, Holder WR, Tucker SB, Kono S, Kurzrock R. Sweet syndrome in patients with solid tumors. *Cancer* 1993;72:2723-31.
6. Cox NH, O'Brien HA. Sweet's syndrome associated with trans-retinoic acid treatment in acute promyelocytic leukaemia. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:51-2.
7. del Pozo J, Martínez W, Pazos JM, Yebra-Pimentel MT, García Silva J, Fonseca E. Concurrent Sweet's syndrome and leukemia cutis in patients with myeloid disorders. *Int J Dermatol* 2005;44:677-80.