

Olgu Sunumu

Kronik Lenfositik Lösemi Seyrinde Görülen Progresif Multifokal Lökensefalopati Olgusu

Çetin Kürşad AKPINAR^{1,a}, Emrah AYTAÇ², Sibel ÇELİKER USLU¹, Alper ARSLAN¹,
Bilge PİRİ ÇINAR¹

¹Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Samsun, Türkiye

²Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

ÖZET

Latent John Cunningham virüsü, immünsuprese kişilerde reaktif olup, nadiren Progresif Multifokal Lökensefalopati gelişimine neden olabilmektedir. Altmış yedi yaşında erkek hasta nöbet geçirme yakınması ile acil servise başvurmuş ve status epileptikus tanısıyla diazem ve fenitoin tedavisi uygulanmıştır. Özgeçmişinde remisyonunda kronik lenfositik lösemi tanısı vardı. Kontrastlı beyin difüzyon manyetik rezonans görüntüleme, perfüzyon manyetik rezonans görüntüleme ve manyetik rezonans spektroskopide Progresif Multifokal Lökensefalopati ile uyumlu olabilecek lezyon saptandı. Olgu takibinin 5. ayında exitus oldu. Bu yazıda kronik lenfositik lösemi seyrinde nadir görülen Progresif Multifokal Lökensefalopati olgusu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Kronik Lenfositik Lösemi, Nöbet, Progresif Multifokal Lökensefalopati.

ABSTRACT

A Case of Progressive Multifocal Leukoencephalopathy During Chronic Lymphocytic Leukemia

Latent John Cunningham virus reactivates in immunosuppressed individuals and rarely it can cause Progressive Multifocal Leukoencephalopathy. 67-year-old male patient was admitted to the emergency service with a complaint of seizure and he was given diazem and phenytoin therapy with a diagnosis of status epilepticus. Chronic lymphocytic leukaemia in remission was found in his anamnesis. Lesion that could be compatible with Multifocal Leukoencephalopathy was detected in brain magnetic resonance imaging with contrast, perfusion magnetic resonance imaging and magnetic resonance spectroscopy. The case died in the fifth month of follow-up. This article has presented a case of rare Progressive Multifocal Leukoencephalopathy in the course of chronic lymphocytic leukaemia.

Keywords: Chronic Lymphocytic Leukaemia, Seizure, Progressive Multifocal Leukoencephalopathy.

Kronik lenfositik lösemi (KLL) tüm lösemilerin %20-30'unu oluşturmaktadır. KLL'nin özellikle 70 yaşın üzerinde sıklığı artmaktadır (1). Progresif Multifokal Lökensefalopati (PML) santral sinir sisteminin nadir ve fatal seyirli subakut gelişen demiyelinizan bir hastalıktır. Latent John Cunningham virüs (JCV), immünsuprese kişilerde, özellikle HIV ile enfekte kişilerde (yaklaşık %85 olguda), transplant hastalarında ve lenfoma ile lösemili kişilerde re-aktifte olmaktadır (2). Yaklaşık %10 olguda PML'nin nöbet ile özellikle de status epileptikus ile başvurabileceği bilinmektedir (1, 2). Bu yazıda KLL seyrinde nadir görülen status epileptikus ile başvuran PML olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Altmış yedi yaşında erkek hasta nöbet geçirme yakınması ile acil servise başvurdu. Arada bilincin açılmadığı, tüm vücudun kasıldığı ve idrar kaçırmanın eşlik ettiği tekrarlayan nöbetleri olması nedeniyle status epileptikus kabul edilip yoğun bakım servisine alındı.

İntravenöz 10 mg diazem ve 1500 mg fenitoin yükleme tedavisi ile nöbet kontrolü sağlandı. Laboratuvar değerlerinde ılımlı bir pansitopeni tablosu vardı. Beş yıl önce KLL tanısı almış ve en son kemoterapi kür uygulaması bir yıl önce yapılmıştı. Remisyonunda olan hasta kontrollerini düzenli bir şekilde yaptırmaktaydı. Çekilen kontrastlı beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde beyaz/gri cevherde, sağ posterior watershad ve sol frontol subkortikal yerleşimli difüzyon kısıtlaması, kontrast tutulumu ve ödem etkisi göstermeyen kitlesel lezyonlar izlendi. Tariflenen lezyon FLAIR sekansında sağ pariyeto-okspital ve sol frontal alanda kortiko-subkortikal hiperintens lezyon (Şekil 1), T2 sekansında ise sağ pariyeto-okspital bölgede kortiko-subkortikal hiperintens lezyon şeklinde idi (Şekil 2). Perfüzyon MR iskemik süreci desteklerken, MR spektroskopide kolin pikinin artması tümöral bir süreci desteklemekteydi. Beyin omurilik sıvısında JCV negatifti. Hücre, beyin omurilik sıvı proteini ve sitolojik inceleme normaldi. Onkoloji ile beraber değerlendirilen olgunun lezyonu PML olarak değerlendirildi. Olgu, takibinin 5.

^a Yazışma Adresi: Dr. Çetin Kürşad AKPINAR, Samsun Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Samsun, Türkiye

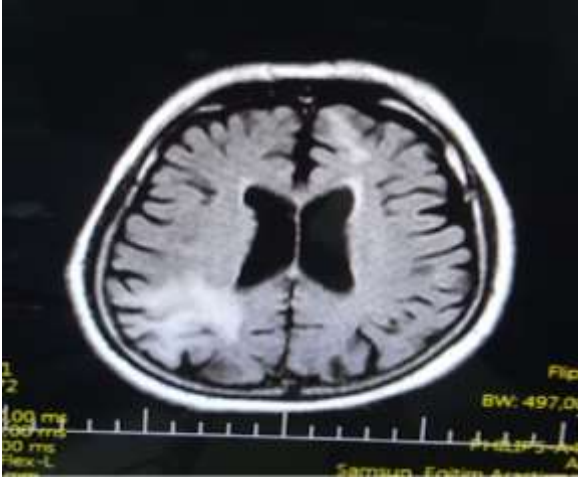
Tel: 0542 2262605

Geliş Tarihi/Received: 20.12.2016

e-mail: dr_ckakpinar@hotmail.com

Kabul Tarihi/Accepted: 30.12.2016

ayında exitus oldu.



Şekil 1. Kraniyal MR FLAIR sekansında sağ pariyeto-okspital ve sol frontal alanda kortiko-subkortikal hiperintens lezyon



Şekil 2. Kraniyal MR T2 sekansında sağ pariyeto-okspital bölgede kortiko-subkortikal hiperintens lezyon

TARTIŞMA

Damar içinde dolaşan ve yüksek sayılara ulaşan hematolojik tümör hücreleri damar tıkanmasına neden olabilir. Ancak bu durum KLL'de çok az görülmektedir. Santral sinir sistemi tutulumu meningeal zar infiltrasyonu ve kitle oluşumu şeklinde olabilirken, bu durum da KLL de çok nadirdir. Bununla birlikte KLL seyrinde özellikle kemoterapi sonrası PML gelişen olgular literatürde az sayıda da olsa bildirilmiştir (3). PML vakalarının %90'ından fazlasında 6 ay içinde ölüm görülmektedir (4). PML tanısı, beyin omurilik sıvısında JCV gösterilmesi, nörogörüntüleme bulguları veya histopatolojik inceleme ile konulabilir. BOS PCR ile JCV gösterilemeyenlerde stereotaktik biyopsi yapılması

önerilir (5). Arkuat liflerin, frontal ve pariyeto-okspital bölgenin, kontrastlanmayan T1 hipointens, T2 hiperintens lezyonu yüksek oranda PML'yi işaret etmektedir (4). Olgumuzun KLL hikayesi olması, beyin görüntüleme özelliği ve nöbet ile başvurusu beraber değerlendirildiğinde PML olabileceği düşünülmüştür. Literatürde JCV için ilk yapılan lomber ponksiyon incelemesinin normal olabileceği, 2-3 hafta sonra tekrar lomber ponksiyon yapılması gerektiği ve yine JCV gösterilemeyen olgularda stereotaktik biyopsi yapılması önerilmektedir. Bu nedenle olgumuzun BOS incelemesinde JCV saptanamaması ile PML tanısı dışlanamamıştır.

KAYNAKLAR

1. Furman RR, Sharman JP, Coutre SE, *et al.* Idelalisib and rituximab in relapsed chronic lymphocytic leukemia. *N Engl J Med* 2014; 370: 997-1007.
2. Berger MD, Meisel A, Andres M, Schanz U, Schwarz U, Stussi G. Unusual case of progressive multifocal leukoencephalopathy after allogeneic hematopoietic stem-cell transplantation. *J Clin Oncol* 2014; 32: 33-4.
3. Ellison D, Love S, Chimelli L, *et al.* Multiple Sclerosis. In: *Neuropathology. A reference text of CNS pathology.* Second edition, Edinburgh: Mosby 2004: 389-406.
4. Farge D, Herve R, Mikol J, *et al.* Simultaneous progressive multifocal leukoencephalopathy, Epstein-Barr virus (EBV) latent infection and cerebral parenchymal infiltration during chronic lymphocytic leukemia. *Leukemia* 1994; 8: 318-21.
5. Berger JR, Aksamit AJ, Clifford DB, *et al.* PML diagnostic criteria: consensus statement from the AAN Neuroinfectious Disease Section. *Neurology* 2013; 80: 1430-8.