

Aile Hekimliği polikliniğinde akut miyeloid lösemi tanısı koyulan bir olgu

A case diagnosis as acute myeloid leukemia on a family medicine polyclinic

Selim Tatar¹, Berna Erdoğan Mergen², Kurtuluş Öngel³

Özet

Akut Miyeloid Lösemi (AML), primitif multipotent hematolojik kök hücrede meydana gelen bazı somatik mutasyonlar sonucu miyeloid hücre serisinde ortaya çıkan ve hayatı tehdit edici bir hematolojik malignitedir. Bu olgu sunumunda İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Polikliniği'ne öksürük, boğaz ağrısı ve halsizlik ile başvuran, Akut Miyeloid Lösemi tanısı alan bir hasta tartışılmıştır. Bu vaka ile ayrışmamış hasta ve düşük prevalans hekimliğinin Aile Hekimliği pratiğindeki önemine dikkat çekilmeye çalışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Aile hekimliği, lösemi, hasta.

Summary

Acute Myeloid Leukemia (AML) is a life-threatening hematological malignancy that occurs in the myeloid cell line as a result of some somatic mutations that occur in the primitive multipotent hematological stem cell. In this case report, a patient diagnosed with acute myeloid leukemia who was admitted to İzmir Katip Çelebi University Atatürk Training and Research Hospital Family Medicine Polyclinic with cough, sore throat and fatigue was discussed. In this case, it was tried to take attention to the importance of undifferentiated patient and low prevalence medicine in Family Medicine practice.

Key Words: Family medicine, leukemia, patient.

¹ İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Arş.Gör.Dr., İzmir

² İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Doç.Dr., İzmir

³ İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Prof.Dr., İzmir

İletişim adresi:

Dr. Selim Tatar
selimtatar19@hotmail.com

Geliş tarihi: 06/05/2019

Kabul tarihi: 11/06/2019

Yayın tarihi: 25/06/2019

Alıntı Kodu: Tatar S. ve ark. Aile Hekimliği polikliniğinde akut miyeloid lösemi tanısı koyulan bir olgu.
Jour Turk Fam Phy 2019; 10 (2): 109-112. Doi: 10.15511/tjtfp.19.00299.

Giriş

Akut Miyeloid Lösemi (AML), primitif multipotent hematolojik kök hücrede meydana gelen bazı somatik mutasyonlar sonucu miyeloid hücre serisinde ortaya çıkan ve hayatı tehdit edici bir hematolojik malignitedir. Akut miyeloid lösemi, nadir görülmesine karşın kanser mortalite verileri üzerinde önemli bir yere sahiptir.⁽¹⁾

Erişkin dönem lösemileri arasında en sık görüleni ve sağ kalım oranı bakımından en düşük olanıdır. Amerika Birleşik Devletlerinde (ABD) görülme sıklığının 2018 yılında her 100.000 kişide 4, 3 yeni vaka olması ve bu oranın tüm yeni kanser vakalarının %1,1'ini oluşturması beklenmektedir.⁽²⁾ Özellikle yaşlanan toplumlarda AML başta olmak üzere tüm kanser tipleri, yaşa bağlı olarak giderek artış göstermektedir. Kötu seyirli bir rahatsızlık olmasının yanı sıra, kişiler üzerinde yarattığı yaşam kalitesindeki bozulma ile toplum sağlığı açısından da önemli bir rahatsızlıktır.⁽³⁾

AML hastalığının başlangıç belirtilerini genellikle solukluk, halsizlik, güçsüzlük, çarpıntı ve efor intoleransı oluşturmaktadır. Bu belirtiler sıklıkla anemi gelişimi ile ilişkilidir.⁽⁴⁾ Kolay morarmalar, peteşiyal döküntüler, epistaksis, gingival kanamalar, konjunktival kanamalar ve cilt kanamalarının uzaması trombositopeni gelişiminin sonuçlarıdır ve hastalığın erken manifestasyonlarıdır. Çok daha nadir olmakla birlikte; gastrointestinal, genitoüriner, bronkopulmoner ve santral sinir sistemine ilişkin problemler de hastalığın erken belirtilerini oluşturur.

Akut miyeloid lösemi hastalarında anemi, neredeyse değişmez bulgulardandır.⁽⁴⁾ Periferik yayma değerlendirmesinde eritrosit morfolojisinde hafif bozukluklar, anizositoz ve poikilositoz görülebilir. Tanı anında hastaların çok büyük bir bölümünde trombositopeni

(50000 adet/ μ L düzeyinin altında) saptanmaktadır. Trombositopeninin en önemli nedenleri; kemik iliğinde yetersiz üretim ve trombosit ömrünün kısalmasıdır.⁽⁵⁾ Düşük sayıda granül içeren, dev boyutta, fonksiyon bozukluğu gösteren trombositlere rastlanabilir.⁽⁶⁾ Periferik kanda, ciddi lökopenisi olan hastalar dışında miyeloblastların görülmesi beklenir.

Kemik iliğinde, artmış oranda blastik hücrelerin yerleşimi söz konusudur. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflamasına göre, akut lösemide kemik iliğinde %20'den fazla blast görülmesi beklenir.⁽⁷⁾

Günümüzde AML hastalığı; hücrelerin morfolojik özelliklerine ve histokimyasal reaksiyonlarına,⁽⁸⁾ yüzey belirteçlerinin monoklonal antikorlarına⁽⁹⁾ veya spesifik kromozom anomalileri ve moleküler değişikliklere göre⁽¹⁾ çeşitli alt tiplerde sınıflandırılmaktadır.

1970'lerde bir grup Fransız, Amerikan ve İngiliz otörün bir araya gelerek oluşturduğu The French-American-British sınıflandırma sistemi (FAB), morfolojik özelliklere dayanan ve halen yaygın olarak kullanılan sınıflandırma sistemidir.⁽¹¹⁾ DSÖ tarafından önerilen sistem ise hastalığı sitogenetik mutasyon ve displazi varlığına dayanarak sınıflandırmaktadır;⁽¹²⁾ gen ekspresyon profilinin çıkarılması ise yeni kullanıma giren, diğer metotlara göre daha spesifik ve detaylı bilgi verici bir sınıflandırma tekniğidir.⁽¹³⁾

Olgu:

Bu makalede, 65 yaşındaki bir erkek hasta sunulmuştur. Hasta, Aile Hekimliği Polikliniği'ne boğaz ağrısı, halsizlik ve öksürük şikayetleri ile başvurdu. Boğaz ağrısı ve öksürüğünün bir aydır devam ettiği ve öksürüğe ara ara beyaz renk balgamın da eşlik ettiği öğrenildi. Son bir aydır sürekli halsizlik şikayeti olan hastanın, aynı zamanda efor dispnesi de mevcuttu. Boğaz ağrısı nedeniyle hasta oral alımının azaldığını ifa-

de etti. İshal, dizüri, idrarda renk değişikliği ve kanama öyküsü yoktu. Şikayetlerinin bahçede ilaçlama yaptıktan sonra başladığını söyleyen hastanın son bir ayda iki kez acil başvurusu mevcuttu. Acil başvurusu sonucunda levofloksasin başlanan hasta, ilacı kullanmasına rağmen şikayetlerinde düzelme olmadığını belirtti.

Özgeçmişinde; bilinen hipertansiyon, koroner arter hastalığı ve aort anevrizması öyküleri olan hastanın; nebivolol 5 mg dışında ilaç kullanım öyküsü yoktu.

Yapılan fizik muayenede; konjunktivada solukluk, tonsillofarenkste hafif hiperemi ve sol bukkal mukozada 0,3 cm çapında oral aft mevcuttu. Akciğer oskültasyonunda ral, ronkus saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri ise normaldi. Yapılan tetkiklerinde WBC: 519807 μ L, Neu: 5940 (%11,5), Lym: 4110 (%7,9), Mono: 41450 (%79,7), Eos: 50 (%0,1), Baso: 430 (%0,8), RBC: 2,47x106/ μ L, HGB: 8g/dl, HCT: %24,5, MCV: 99,2fL, RDW: %17, PLT: 43000, CRP: 13,14mg/L, ESH: 89mm/saat bulundu. PAAC grafiğinde pnömonik infiltrasyon ve hiler lenfadenopati saptanmadı.

Anemi, trombositopeni ve lökositozu olan hastadan yapılan periferik yayma sonucunda blastlar görülmesi üzerine, ileri tetkik ve tedavi amacıyla acil servise yönlendirilerek, dahiliye gözlem birimine yatırılıp sağlandı.

Kemik iliği aspirasyonu yapılan hastanın, flow sitometri sonuçlarının: CD11c: %68, CD13: %92, CD33: %94, CD34: %87,8, CD38: %75, HLA-DR: %75,5, CD45: %99, CD117: %82, MPO: %60 olarak raporlanması sonucunda akut miyeloid lösemi tanısı ile hematoloji servisine nakli gerçekleştirildi. Hematoloji servisinde tetkikleri tamamlanan hastaya; beklenen yaşam süresi uzun, komorbiditesi az olması sebebiyle kemik iliği (kök hücre) nakli planlandı.

Sonuç:

Aile Hekimliği / Genel Pratisyenlik Topluluğu (WONCA)'nın 2002 yılında yayınlanıp 2011 yılında revize edilen uzlaşma bildirgesinde; Aile Hekimliği disiplininin çekirdek yeterlilikleri 6 ana başlıkta tanımlanmıştır. Bunlar; birinci basamak yönetimi, kişi merkezli bakım, özgün problem çözme becerileri, kapsamlı yaklaşım, toplum yönelimli olma ve bütüncül yaklaşımdır.

AML hastalarında bulgu ve belirtiler genellikle geç dönemde, haftalar içerisinde ortaya çıkar. Hiçbir şikayeti olmayan, tüm tetkikleri normal bir kişiye, bir ay sonra AML tanısı konulabilir. AML'nin klinik bulguları genel semptomatoloji ile ilişkilidir ve birçok hastalıkla ortaktır. Bu nedenle belirtiler, hastanın kendisi veya hekim tarafından önemsenmeyebilir. Tanı için en önemli unsur, klinik şüphedir. Bu açıdan, sahada çalışan Aile Hekimlerinin her daim akıllarında bulundurmaları gereken bir rahatsızlıktır.

Bu vaka ile ilgili çekirdek yeterliliklerden özellikle "özgün problem çözme becerileri" vurgulanmak istenmiştir. Bir aile hekiminde bulunması gereken özgün problem çözme becerileri; insidans ve prevalansa dayalı karar verme ile sorunların erken/ayrışmamış evrede görülmesi anlamına gelmektedir. Burada bahsedilen AML olgusu da birinci basamak polikliniklerde nadir görülebilecek ve detaylı sorgulama ile ayırıcı tanı gerektiren bir rahatsızlıktır.

Aile hekimliği polikliniğine başvuran, daha önce tanı almamış ve şikayetleri organize olmamış hastalarda ve/veya tedavi almasına rağmen klinik düzelme sağlanamaması durumunda tanıları gözden geçirerek düşük prevalanslı hastalıkları irdelemek erken tanı ve tedavi açısından çok büyük önem arz etmektedir.

Kaynaklar

1. Jemal A, Siegel R, Ward W, Murray T, Xu J, Smigal C, et al. Cancer Statistics 2006. CA: A Cancer Journal for Clinicians 2006;56(2):106-30.
2. Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER): Myeloid leukemia: 5-Year relative and period survival by race, sex, diagnosis year and age, 1975-2011 NIH2011 https://seer.cancer.gov/archive/csr/1975_2011/browse_csr.php?sectionSEL=13&pageSEL=sect_13_table.16.html. adresinden 10.06.2019 tarihinde erişilmiştir.
3. Altay B, Gönener HD, İslam K, Göv P. Fizik tedavi alan hastaların yaşam kalitesinin değerlendirilmesi. Gaziantep Tıp Dergisi 2010;16(2):29-35.
4. Abelson S, Collord G, Ng SWK, Weissbrod O, Cohen NM, Niemeyer E, et al. Prediction of acute myeloid leukaemia risk in healthy individuals. Nature 2018; 559(7714): 400-4.
5. Kiraly AP, Kallay K, Gango A, Kellner A, Egyed M, Szoke A, et al. Familial acute myeloid leukemia and myelodysplasia in Hungary. Pathology & Oncology Research 2018;24(1):83-8.
6. Woodcock BE, Cooper PC, Brown PR, Pickering C, Winfield DA, Preston FE. The platelet defect in acute myeloid leukaemia. J Clin Pathol 1984;37(12):1339-42.
7. Bacher U, Kern W, Alpermann T, Schnittger S, Kohlmann A, Klein HU, et al. Prognosis in patients with MDS or AML and bone marrow blasts between 10% and 30% is not associated with blast counts but depends on cytogenetic and molecular genetic characteristics. Leukemia 2011;25(8):1361-4.
8. Stanley M, McKenna RW, Ellinger G, Brunning RD. Classification of 358 Cases of Acute Myeloid Leukemia by FAB Criteria: Analysis of Clinical and Morphologic Features. In: "Chronic and Acute Leukemias in Adults". (ed) Bloomfield CD. Boston, MA: Springer US, 1985:147-74.
9. Paietta E. Proposals for the immunological classification of acute leukemias. Leukemia 1995;9(12):2147-8.
10. Patel JP, Gonen M, Figueroa ME, Fernandez H, Sun Z, Racevskis J, et al. Prognostic relevance of integrated genetic profiling in acute myeloid leukemia. N Engl J Med 2012;366(12):1079-89.
11. Bennett JM, Catovsky D, Daniel MT, Flandrin G, Galton DA, Gralnick HR, et al. Proposals for the classification of the acute leukaemias. French-American-British (FAB) co-operative group. Br J Haematol 1976;33(4):451-8.
12. Vardiman JW, Thiele J, Arber DA, Brunning RD, Borowitz MJ, Porwit A, et al. The 2008 revision of the World Health Organization (WHO) classification of myeloid neoplasms and acute leukemia: rationale and important changes. Blood 2009;114(5):937-51.
13. Grossmann V, Schnittger S, Kohlmann A, Eder C, Roller A, Dicker F, et al. A novel hierarchical prognostic model of AML solely based on molecular mutations. Blood 2012;120(15):2963-72.

Ahntı Kodu: Tatar S. ve ark. Aile Hekimliği polikliniğinde akut miyeloid lösemi tanısı koyulan bir olgu. Jour Turk Fam Phy 2019; 10 (2): 109-112. Doi: 10.15511/tjfp.19.00299.