

AKUT LENFBLASTİK LÖSEMİDE FASİYAL SINİR PARALİZİSİ (OLGU TAKDİMİ)

Muzaffer KANLIKAMA* Yalçın KEPEKÇİ**

Anahtar Kelimeler: Akut Lösemi, Fasial Paralizi.

Key Words: Acute Leukemia, Facial Paralysis.

ÖZET

Çocuklarda fasial sinir paralizi lösemnin nadir bir komplikasyonudur. Paralizi genellikle akut lösemilerde ve özellikle akut lenfoblastik lösemide sinirin perinöral veya endonöral infiltrasyonu, kanama veya enfeksiyona bağlı tutulumu sonucu ortaya çıkar. Çoğunlukla periferik tipte olan paralizi hastalığın remisyon ve rölaps dönemlerinde görülebilir.

Ondört yaşında bir erkek çocukta, akut lenfoblastik lösemiye bağlı periferik tipte unilateral fasial paralizi tesbit edildi. Paralizi hastalığın rölapsı sırasında ortaya çıktı. Lokalizasyon çalışmaları genikulat ganglion üzeri bir seviyede tutulumu gösterdi. Başka otolojik bulgusu olmayan ve başvurduğunda genel durumu bozuk ve pansitopenisi olan hasta kısa sürede kaybedildi.

SUMMARY

Facial Nerve Palsy in Acute Lymphoblastic Leukemia

Seventh nerve paralysis during the course of leukemia is rare in children. If present, it may be seen during remission as well as in relapse. Facial palsy occur most frequently in patients with the acute forms of leukemia and specifically in acute lymphoblastic leukemia due to perineural or endoneural infiltration, hemorrhage or infection.

Unilateral peripheric type of facial palsy has been detected in a child aged 14, due the acute lymphoblastic leukemia. Facial palsy arose during leukemic relapse. Localization studies showed an involvement proximal to ganglion geniculi. The patient had not experienced another otologic complication and had poor general condition and pancytopenia. He died soonly after hospitalization.

GİRİŞ

1845'te ilk kez Virchow'un tanımlamasından bu yana yaklaşık 150 yıldır klinik bir

* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı Yrd.Doç.Dr.

** Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları ABD. Yrd.Doç.Dr.

antite olarak iyi bilinen lösemnin akut formu, total vücut immatür lökosit sayısının absölü artışıyla karakterize, potansiyel olarak kürabl bir hematopoietik malignansidir (1,2). Akut lösemnin iki majör alt grubunun olduđu kabul edilir (2).

1- Lenfositik Grup: Genel olarak çocukluk çađı formu olup predominant immatür hücre lenfoid türevidir.

2- Non-Lenfositik Grup: Muhtemelen kemik iliđi stem cell orijinlidir ve morfolojik görünümüne dayanarak; myelositik, monositik, myelomonositik, progranüositik ve eritrolösemi gibi alt gruplara ayrılır.

19.yy. sonlarında lösemnin otolojik bulguları hakkında birkaç yayın yapılmasına rağmen, 1945'te Druss'ın lösemili hastalarda lösemiye bađlı otolojik komplikasyonların oldukça sık göründüđüne dikkatleri çekmesi ve histopatolojik inceleme bulgularını yayınlamasından sonra lösemide otolojik bulgular ve temporal kemik histopatolojisi konusunda muhtelif ayrıntılı yayınlar yapıldı (1,2,3,4,5,6,7,8). Erken tanı, agresif kemoterapi ve etkili antibiyotik tedavisi sonucu lösemili hastalarda sürvinin uzaması, çeşitli komplikasyonların görülebilmesine neden olmuştur (2). Bunun bir sonucu olarak artan otolojik komplikasyonlar ve bu arada fasial sinir paralizleri dikkatleri çekmiştir. (1,2,4,6,7,8).

Fasial sinir paralizisi sık görülmez, ancak nadir de değildir (6). Diđer taraftan çocuklarda seyrek görülen fasial sinir paralizisi, lösemnin nadir bir komplikasyonudur (6,9). Örneđin Sklansky'nin (2) 273 akut lösemili hastasının sadece 14'ünde fasial parali vardı.

Bu makalede, akut lenfoblastik lösemnin (ALL) rölapsı sırasında oluřan unilateral periferik fasial paralizli bir olguyu takdim etmek ve klinik bulgular yanında lokalizasyon çalışmaları ile 7. sinir tutulumunu kaynak bilgiler ışığında gözden geçirmek amaçlanmıştır.

OLGU RAPORU

R.D. 14 yaşında erkek çocuđu, iki yıldır ALL tanısı ile başka bir hastanede takip ve tedavisi yapılan hastanın bir ay önce sol yüzünde periferik tipte fasial parali ortaya çıkmış. Aniden başlayan parali total olup bu süre içinde uygulanan Methotrexate + Prednisolon + Vincristine tedavisine rağmen düzelmemiş. Genel durumu bu süre zarfında giderek bozulan ve solukluđu ve halsizliđi artan hastada 3-4 gündür yüksek ateş ve burun kanaması başlamış. Bu yakınmalarla kliniđimize başvurması sonucu hasta görüldü. Kemik ağrısı tarif etmiyordu. Fizik muayenede; Ateş:40 C, Nabız:120/dk., TA:80/50 mmHg. olup hasta soluk ve halsiz görünümde idi. Lenfadenopati yoktu. Akciđerler dinlemekle normal, palpasyonda karaciđer kosta kenarından 4 cm., dalak 2 cm., ele geliyordu. Ense sertliđi yoktu. Otoskopi ve diapozon testleri tabii olup nistagmus gözlenmedi. Vestibüler muayene bulguları normal idi. Anterior rinoskopide bilateral little bölgesinden diffüz epistaksis mevcuttu. Sol tarafta periferik tipte total fasial parali tesbit edildi (Resim 1,2). Başka müsbet nörolojik bulgusu yoktu. Laboratuvar incelemelerinde; Hb:6.8 g/dl., Hct:%21, BK:200/mm³, trombosit sayısı:14.000/mm³, gaitada gizli kan (+)

olup idrar tetkiki tabii idi. Periferik yaymada çok sayıda lenfoblast olduğu tesbit edildi. Kafa grafileri, mastoid kemik grafileri ve akciğer grafisinde patoloji yoktu. LP'de BOS'ta hücreartımı yoktu. Odyolojik incelemede; saf ses eşliği, speech discrimination ve ortakulak basıncı normal limitler içerisinde idi. Solda Stapez Adale Refleksi alınamadı. Diğer seviye testlerinde; tad duyusu solda azalmış olup Schirmer testi solda pozitif olarak bulundu (Stimülasyona rağmen sağlam tarafa göre %50'den az gözyaşı akımı). Sinir stimülatörü ile yapılan Sinir Eksitabilite Testinde, sol fasial sinir maksimal stimülasyonda uyarılmadı. EMG'de rejenerasyon bulguları olmaksızın sol fasial sinirde komplet denervasyon bulguları saptandı. Aynı gün hospitalize edilen hastanın burun kanaması anterior meç ile kontrol edildi. Hastalığın rölaps döneminde kabul edilen hastaya SSS lösemisi kemoterapisine başlandı. Bu amaçla oncovin 1.4 mg/m²/hafta i.v., prednisone 2 mg/kg/gün p.o. ve methotrexate 12.5 mg/m²/gün intratekal olarak uygulandı (8). Seftriakson 1 g/gün başlandı. Transfüzyon yapıldı. Ancak hasta tüm çabalara rağmen hospitalizasyonun 3. günü kaybedildi.



Resim -1,2 : Sol tarafta fasial adalelerde hipotoni ile birlikte Bell fenomeni ve periferik tipte total fasial paralizisi görülmektedir.

TARTIŞMA

Fasial sinir iki afferent ve iki efferent olmak üzere dört fonksiyonel parçadan oluşan motor ve duyuşal mikst bir sinirdir (9). Beyin sapını terkettikten sonra temporal kemik içinde uzun bir seyir takip eden fasial sinirde paralizisi yapan birçok neden sayılabilir. Yaklaşık olarak fasial sinir paralizilerinin %90'ı temporal kemik patolojilerine bağlıdır. Bunlar içinde en sık neden Bell paralizisidir. Diğer infratemporal fasial paralizisi nedenleri arasında; infeksiyonlar, kolesteatoma, mastoid cerrahisi komplikasyonu, diabet, Ramsay-Hunt sendromu, glomus tümörü, malignansiler, fasial tümörler ve diğer bazı seyrek nedenler sayılabilir (9,10). Lösemi gibi diğer birtakım dissemine malign hastalıklar da temporal kemiğe metastatik yayılım sonucu fasial paralizisi yapabilirler (1,2,3,4,7,8).

Erken tanı, ağırsif kemoterapi ve etkili antibiyotik tedavisi sayesinde sağvının uzaması lösemide meningeal ve kranial sinir paralizilerinin artmasına neden olmuştur (2). Paparella ve arkadaşlarının (1) bildirdiğine göre, Druss'ın 148 olguluk lösemi serisinin %16.8'inde otolojik komplikasyonlar vardı. Bu komplikasyonlar arasında; sensörinöral işitme kaybı, nistagmus, vertigo, parsiyel veya total vestibüler fonksiyon kaybı, timpanomastoid infeksiyonlar ve fasial paralizisi sayılabilir. Sklansky'nin (2) akut lösemili 273 hastasının 14'ünde fasial paralizisi vardı. Paralizisi 24-48 saat içinde hızla gelişmişti. 14 vakanın 4'ü bilateral idi. Lokalizasyon çalışmaları yapılmayan bu 14 hasta içinde göz yaşı akımı değişmeyenler yanında azalanlar da vardı. Olgumuzda fasial sinir paralizisi dışında otolojik bulgu yoktu.

Çocuklarda lösemiye bağlı fasial paralizisi oldukça seyrek olarak görülür. Löseminin seyri esnasında ortaya çıkan bu paralizisi hastalığın remisyon veya rölaps dönemlerinde görülebilir veya ekstramedullar lösemilerin erken bir belirtisi olabilir (6,8). Fasial paralizisi olgumuzda hastalığın rölapsı sırasında ortaya çıkmıştı. Buna karşılık örneğin Özşahinoğlu ve ark.nın (5) dört olgusunun ikisinde paralizisi remisyonunda iken diğer iki olguda ise rölaps sırasında ortaya çıkmıştı.

Lösemideki otolojik komplikasyonlar diğer lösemi tiplerinde de görülebilirse de sıklıkla akut lösemilerde ve özellikle de olgumuzda olduğu gibi ALL'de ortaya çıkar (1,4,6,8,11).

Lösemilerin seyri esnasında ortaya çıkan fasial sinir paralizisi santral (8) veya periferik tipte olabilir. Ancak olgumuzda olduğu gibi sıklıkla periferik tiptedir ve genellikle sinirin perinöral, daha az sıklıkla da endonöral infiltrasyonuna bağlıdır (6). Lösemiye bağlı fasial paralizisinin diğer daha seyrek nedenleri arasında kanama ve infeksiyon sayılabilir (1,2). Olgumuzda klinik muayenede kanama ve infeksiyon tespit edilememesi ve paralizinin rölaps sırasında ortaya çıkması lösemik infiltrasyonuna bağlı paraliziyi düşündürdü.

Lösemik hastalarda, temporal kemik histolojik bulguları; lösemik infiltrasyon, kanama ve infeksiyon olarak sınıflandırılabilir (1,2). Histopatolojik olarak lösemik infiltrasyon ve/veya kanama ortakulakta, içkulak ve dışkulak yolundan çok daha sık olarak görülür (1). Ayrıca, temporal kemikte lösemiye bağlı infiltrasyonun anatomo-

mik yeri ve derecesi ile klinik otolojik bulgular arasında ilişki vardır. Fakat kanama ile belirtiler arasında aynı ilişki bulunamamıştır (1).

Lösemiye bağlı fasial paralizide, genellikle sinirin perinöral veya endonöral infiltrasyonuna bağlı paralizisi ortaya çıktığından, kesin lokalizasyon yerini tesbit etmek çoğu zaman mümkün olamamaktadır (5). Olgumuzda seviye testleri, genikulat ganglion üzeri bir seviyede tutulumu gösterdi. BOS'ta hücre artımı olmaması fasial sinir tutulumunun meningeal tutulumundan ziyade lokal infiltrasyona bağlı olduğunu düşündürdü.

Lösemide baş ve boynun her yeri infiltre olabilir ve bunların çoğu sistemik kemoterapiye hızla cevap verir (2,6,8). Kranial sinir paralizileri ve özellikle fasial sinir paralizisi düşük doz radyoterapiye, eğer erken safhada uygulanabilirse iyi cevap verir (2). Çoğu vakada uygulanan bu tedavilerden sonra spontan iyileşme olduğundan fasial sinir dekompresyonu ameliyatı tavsiye edilmez (6). Öyküsü bir aylık olan total fasial paralizili olgumuzda, paralizinin ortaya çıktığı dönemde hastalığın rölaps safhasında olması yanında yeterli tedavi görememesi, bir aylık sürede paralizinin spontan düzelmemesine neden olmuş ve radyoterapi veya diğer sonuç alıcı tedaviler uygulanmadan olgumuz kaybedilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Paparella MM., Berlinger NT., Oda M., et al:Otolgic manifestations of leukemia. Laryngoscope. 83:1510, 1973.
2. Sklansky BD., Jafek BW., Wiernik PH.:Otolaryngologic manifestations of leukemia. Laryngoscope. 84:210, 1974.
3. Schuknecht HF., Igarashi M., Chasin WD.:Inner ear hemorrhage in leukemia. Laryngoscope. 75:662, 1965.
4. Gotay V.:Unusual otologic manifestations of cronic lymphocytic leukemia. Laryngoscope. 85:1856, 1975.
5. La Venuta F., Moore JA.:Involvement of the inner ear in acute stem cell leukemia. Report of two cases. Ann. Otol. Rhinol. 81:132, 1972.
6. Özşahinoğlu C., Kümi M., Erbek N., et al: Facial nerve involvement in acute lymphoblastic leukemia in childhood. Ç.Ü. Med. Faculty Bull. 7:69, 1982.
7. Nishioka K.:Tumor forming acute myeloid leukemia with facial palsy. Laryngoscope. 94:829, 1984.
8. Kılınc Y., Çetik F., Tanyeli A., et al:Extramedullary leukemia with central facial palsy originated from poorly differentiated abdominal lymphoma. Int. J. Ped. Otorhinol. 17:281, 1989.
9. Coker NJ., Fish, U.: **Disorders of the facial nerve. In:Otolaryngology. English GM (ed). Vol:1, Philadelphia. Lippincott Co. 1988. Chap:40.**
10. Montgomery WW.:Surgery of the upper respiratory system (2rd ed). Philadelphia :Lea and Febiger Co. 1973.
11. Wintrobe MM.:Clinical hematology (8rd ed). Philadelphia: Lea and Febiger Co. 1981.