



P04-09

Optikusinfiltration als Primärmanifestation eines isolierten ZNS-Rezidivs bei akuter lymphoblastischer Leukämie

Karastaneva A.¹, Kohlfürst D.¹, Ritter-Sovinz P.¹, Schwab C.², Seidel M.¹, Schwinger W.¹, Lackner H.¹, Benesch M.¹

¹Klinische Abteilung für pädiatrische Hämato-Onkologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz

²Universitäts-Augenklinik, Medizinische Universität Graz

Einleitung: Die Knochenmarkinfiltration ist die häufigste Manifestation eines Rezidivs bei akuter lymphoblastischer Leukämie (ALL). Der primäre Befall okulärer Strukturen als Zeichen eines isolierten Rezidivs im Zentralnervensystem (ZNS-Rezidiv) ist ein seltenes Phänomen und stellt eine klinische Herausforderung dar.

Patienten und Methoden: Wir berichten über eine 13-jährige Patientin mit Visusbeeinträchtigung als Initialsymptom eines späten isolierten ZNS-Rezidivs der vorbekannten ETV6/TEL-rearrangierten ALL.

Ergebnisse: Bei der Patientin wurde im Alter von 8 Jahren eine ALL diagnostiziert (Common-ALL, initial ZNS-negativ). Sie erhielt eine Chemotherapie nach der Therapieoptimierungsstudie (TOS) AIEOP BFM ALL 2009 (Standardrisiko-Gruppe). Drei Jahre nach Therapieende wurde aufgrund einer akut aufgetretenen Sehstörung eine MRT-Untersuchung des Schädels und der Orbitae durchgeführt. Es zeigte sich eine einseitige Infiltration des Sehnervs, verdächtig auf Rezidiv der Grunderkrankung. Der Liquor enthielt nur 2 Zellen/ μ l und war zytologisch unauffällig. Das (isolierte) ZNS-Rezidiv wurde letztlich nur durch eine FISH mit dem Nachweis einer ETV6-Genfusion (21% der Interphasekerne waren positiv) bestätigt. Es wurde eine Chemotherapie nach der TOS IntReALL SR mit zusätzlichen intrathekalen Gaben eingeleitet. Damit wurde eine vollständige Rückbildung der Symptomatik und Sanierung des Liquors erreicht. Bei rückläufiger, jedoch persistierender Kontrastmittelaufnahme im Bereich der Sehnervenscheide in der Bildgebung, ist vor Beginn der Erhaltungstherapie eine Bestrahlung mit lokaler Aufsättigung indiziert.

Schlussfolgerungen/Diskussion: Die Optikusinfiltration ist eine seltene Lokalisation eines isolierten ZNS-Rezidivs bei ALL. Im klinischen Management ist besonderes Augenmerk auf die Remissionsbeurteilung und die davon abhängige Intensität therapeutischer Maßnahmen zu legen.