

TALASEMİDE İNTRATHORASİK EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPOEZ OLGUSU

INTRATHORACIC EXTRAMEDULLARY HEMATOPOIESIS IN
THALASSEMIA

Leman ÖRALAY YURDAKUL
Güler TOLGONAY
Remide ARKUN
Ege SÜZER
Işın YAPRAK
Ali Nihat ERASLAN

SUMMARY

Chest radiograph of a 20-year old male, previously diagnosed as thalasemia intermedia, revealed bilateral, well-defined lobulated masses situated in the posterior mediastinum between the second and the tenth vertebrae. These thoracic masses were evaluated as extramedullary hematopoiesis both; radiographically and clinically.

Control chest x-ray, after 18 months, revealed no difference the first findings. The patient was asymptomatic.

The presence of well-defined, lobulated unilateral or bilateral paravertebral masses in patients with chronic anemia like thalassemsias, should alert the physician about the possibility of extramedullary hematopoieses. As long as the patient is asymptomatic, no treatment is necessary.

(Key words: Anemia, Differential Diagnosis, Thoracic mass)

ÖZET

Talasemi intermedia tanısıyla izlenen 20 yaşındaki erkek hastada öksürük yakınması nedeni ile çekilen akciğer grafisinde arka mediastende 2. ve 10. vertebralarda yer alan bilateral, lobüle konturlu, düzgün kenarlı opasiteler izlendi. Bu görünümün ekstramedüller hematopoeze ait olabileceği düşünüldü. Ayırıcı tanı için gerekli tetkikler hasta izleminden çıktığı için yapılmadı. 18 ay sonra kontrol için başvuran hastaya çekilen akciğer grafisindeki bulgularda hiçbir değişiklik görülmemesi üzerine tanı doğrulandı. Hastada kitlelere bağlı semptom gelişmedi. Bu nedenle histolojik doğrulama için invaziv işlemlere başvurulmadı.

Talasemi gibi kronik anemisi olan olgularda akciğer grafisinde düzgün kenarlı, lobüle konturlu, unilateral veya bilateral paravertebral kitleler saptandığında ekstramedüller hematopoez akla gelmelidir. Asemptomatik oldukları sürece izlem grafileri (yıllık) yeterli olup, tedavileri gerekmemektedir.

(Anahtar Sözcükler: Anemi, Ayırıcı Tanı, Toraks Kütlesi)

Radyoloji Kliniği,

(Uz.Dr.E Süzer, Uz.Dr.LÖ Yurdakul, Şef Yrd. Uz.Dr.G Tolganay,
Uz.Dr.A N Eraslan)

Çocuk Hastanesi

(Doç.Dr.I Yaprak Klinik Şefi)

SSK Tepecik Çocuk Hastanesi, 35120 İZMİR

(Doç.Dr.R Arkun)

Radyodiagnostik ABD,

Ege Üniv. Tıp Fak. 35100 İZMİR

Yazışma : Dr.LÖ Yurdakul

Ekstramedüller hematopoez, kan hücrelerinin bir veya birden fazla tipinin artmış yapımı ile karakterize hastalıkların seyrinde görülen kemik iliği dışında kan yapımıdır. İntratorasik ekstramedüller hematopoez, unilateral veya bilateral, düzgün, keskin kenarlı genellikle lobüle paravertebral kitlelere neden olup bazen bu görünüme subpleural, parakostal kitleler de eşlik eder (1-3). Sıklıkla vertebra korpuslarında veya kostalarda erozyon izlenmez ve 6. torasik vertebranın kaudalinde görülürler (1). Anterior medias-tende de bulunabilirler (4,5). Sıklıkla yavaş büyürler ve asemptomatiktirler (1,4,6). Mediastinal kitlelerin nadir bir sebebi olan bu durumun ayırıcı tanısında, nörojenik tümörler (7), lefoma, anevrizma, mezenşimal tümörler, diğer mediastinal tümörler (4), para ertrbral apse, ekstrapleural kistler, intratorasik meningesel, lokalize lif bezi hiperplazisi (8) düşünülmelidir.

Heterotopik kemik iliği tümörleri ilk kez 1866'da Arnold tarafından tanımlanmıştır (5,9). 1912'de Guizetti intratorasik ekstramedüller hematopoezi otopside tespit etmiş, 1945'te ise ilk kez Ask-Upmark hastalarına perkutan iğne biyopsisi ile tanı koymayı başarmıştır (4). 1980 yılına kadar 50 intratorasik ekstramedüller hematopoez olgusu bildirilmiştir (6).

Paravertebral alan tutuluşunda radyolojik bulguların değerlendirilebilmesi ve bu bölgede kitle oluşturan diğer patolojilerle ayırıcı tanı yapılabilmesi için bu antitenin varlığı ve bulguları akla getirilmelidir. Burada akciğer grafisinde tesadüfen intratorasik ekstramedüller hematopoez bulguları görülen talasemi intermedialı bir olgu nedeni ile radyolojik tanı özellikleri üzerinde durulmuştur.

OLGU

Ö.K., 20 yaşında, erkek, protokol no: 1745129 yatış tarihi: 30,1,1992. Öksürük ve ateş şikayetleriyle başvuran hasta pnömoni ön tanısıyla yatırılmıştır. 1.5 yaşında talasemi intermedia tanısı alan hastaya yılda 1-2 kez, 1-2 ünite kan transfüzyonu yapılmaktadır. Hasta 1982 yılında splenektomi ge-

çirmiştir.

Fizik bakıda, gelişme geriliği olan hastada, sağ akciğer orta ve üst zonlarda ronküsler dışında patoloji saptanmamıştır. TA: 110/70 mmHg, nabız: 94/dk ve ateş 37.4 C idi.

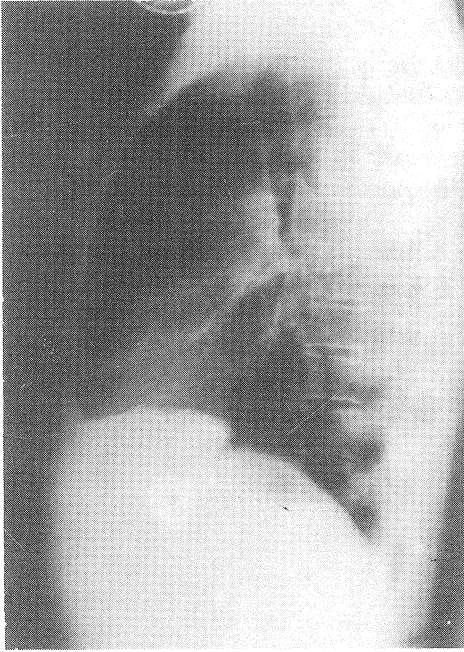
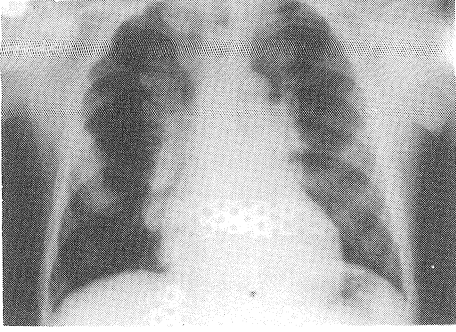
Laboratuvar bulguları; KK 2 660 000, trombosit: 788 000, Hb: 7.1 g/dl, Htc: %23.4, MCV: 88 fl, MCH: 26.7 pg, MCHC: 30.3 g/dl, sedimentasyon: 10 mm/saat, SGOT: 49 U/L, SGPT: 24 U/L, LDH: 1164 U/L, Alkalen: 281 U/L, T. Bilirubin: 5.36 mg/dl, D. Bilirubin: 0.86 mg/dl, Ferritin: 1200 ng/ml.

Abdominal ultrasonografide, splenektomi nedeniyle dalak izlenmedi. Karaciğer parankim ekojenitesinde artış ve hepatomegali ile safra kesesi içinde taş saptandı.

Posteroanterior akciğer grafisinde kalp transver kesitte normalin üst sınırında olup, dorsal 2. ve 10. vertebralar arasında bilateral düzgün, keskin kenarlı, lobüle kontur gösteren, yan grafide posterior mediastende yer aldığı izlenen kitle mevcuttu. Sağda 5. kosta lateralinde, parakostal kitle dikkat çekti. Kemiklerde trabeküler yapıda kabalaşma izlendi. Kitleler ekstramedüller hematopoez olarak değerlendirildi. Kemik grafileri alındı. İki yönlü kraniografide diploe aralığında genişleme, dış tabulada incelleme, fırça görünümü, el ve tibia-fibula grafilerinde, trabeküler yapıda kabalaşma, kortekste incelleme, medullada genişleme izlendi. Kemik değişiklikleri talasemi ile uyumluydu.

Ekstramedüller hematopoez tanısını doğrulamak için gerekli tetkikler hasta izlemiden çıktığı için yapılamadı. 18 ay sonra kontrol için başvuran hastaya çekilen akciğer grafisinde, bulgularda hiçbir değişiklik olmadığı ve hastada bu kitlelere bağlı bir semptom gelişmediği görüldü, tanı doğrulandı. Asemptomatik olduğu için histolojik doğrulama yapılmadı. İntratorasik ekstramedüller hematopoeze ait kitleler asemptomatik oldukları sürece tedavi gerek-tirmedikleri için kitlelere yönelik tedavi uygulanmadı. Olgu, kan ferritin düzeyinin 1000 ng/ml'nin üzerine çımış olması ve ke-

miklerdeki tipik değişiklikler nedeniyle hipertransfüzyon ve şelasyon tedavisine alındı. Hasta halen (22. ay) asemptomatik olup, düzenli olarak izlenmektedir.



TARTIŞMA

Talasemi intermedialı olguda öksürük, ateş ve oskültasyon bulguları nedeniyle çekilen posteroanterior akciğer grafisinde, 2. ve 10. dorsal vertebralar arasında paravertebral kitle saptanmış ve 5. sağ kosta la-

teral bölümünde parakosta kitle dikkati çekmiştir. Bu görünüm, hastanın talasemili olması gözönüne alınarak ekstramedüller hematopoez olarak yorumlanmıştır. Klinik öyküde predispozan bir kan hastalığı olduğunda tanı, lokalizasyonun uzunluğu, lobülasyon göstermesi ve kemik destrüksiyonu *olmaması gibi karakteristik radyolojik bulgular* bazında kolaylıkla konulur. Bu kriterleri taşıyan olgu asemptomatik olmakla birlikte izlemden çıktığı için ek tetkik uygulanamamıştır. Ancak 18 ay sonra kontrol amacıyla çekilen akciğer grafisinde bulgularda değişiklik saptanmaması tanıyı doğrulamıştır.

Akciğer grafisinde saptanan intratorasik ekstramedüller hematopoeze ait kitlelerin lokalizasyonunu ve karakterini ortaya koymada bilgisayarlı tomografi yararlı bir yöntem olup, lezyonun intraspinal uzanımının olup olmadığı ve olası kemik destrüksiyonunu belirlemede önemlidir (1). Tc 99m sülfür kolloid kemik iliği görüntülemesi, eritropoetik ve retikuloendotelial elementlerin dağılımının benzer olduğu kabul edilerek bu kitleleri ortaya koymak amacıyla uygulanabilir. Ancak bazı yazarlar her ekstramedüller hematopoez olgusunda radyoaktif maddenin tutulmadığını bildirmişlerdir (1,10).

Tanıda kullanılabilecek diğer yöntemler aspirasyon biyopsisi ve torakotomidir. İnce iğne aspirasyon biyopsisinde çoğunlukla doğrulayıcı sitolojik inceleme için yeterli materyal sağlanamaz. Kesici iğne biyopsisinde ise kitlelerin vaskülaritesi nedeniyle şiddetli kanamalar olabilmektedir. Torakotomiye diğer gelişmiş tanı yöntemleri varken gereksizdir (4,11).

Asemptomatik hastalarda bu duruma bağlı olduğu bilinen kitlelerin tedavisi gerekmemektedir. Bu nedenle olguda histolojik verifikasyona ihtiyaç duyulmamıştır. Kitlelerin bazen intervertebral alana büyümesi sonucu spinal kord basısı oluşabilir (4). Smith ve arkadaşları ekstramedüller hematopoeze sekonder gelişen masif bir hemotoraks olgusu birdirmişlerdir (11). İzlem

sırasında paravertebral kitlelerin medias-tene veya intratorasik dokulara invazyon veya kompresyon oluşturan hızlı büyümeleri saptanırsa eksizyon gerekir. (4). Ekstramedüller hematopoetik doku oldukça radyosensitif olduğundan radyoterapi yararlı olabilir (8,11).

Önceleri intratorasik ekstramedüller hematopoezin ender görüldüğü sanılırken (6), Gums ve ark. homozigot orak hücreli anemili 108 erişkini tarayarak 8 olgu (%7) intratorasik ekstramedüller hematopoez varlığını göstermişlerdir (1).

Başta talasemi sendromları olmak üzere kronik anemisi olan olgularda akciğer grafisinde düzgün kenarlı, lobüle konturlu paravertebral kitleler saptandığında intratorasik ekstramedüller hematopoez akla gelmelidir. Bu durumun saptandığı olgular asemptomatikse izlem grafileri (yıllık) yerlidir.

KAYNAKLAR

1. Gumbs RV, Higginbotham-Ford EA, Teal JS, Klettir GG, Castro O. Thoracic extramedullary hematopoesis in sickle-cell disease. *AJR*. 1987 ; 149 : 887-93.

2. Hanford RB, Schneider CF, MacCarthy JD. Massive thoracic extramedullary hematopoesis *New Eng J Med* 1960 ; 263(3) : 120-3.

3. Seidler RC, Becker JA. Intrathoracic extramedullary hematopoesis. *Radiology*. 1964 ; 83 : 1057-9.

4. Catinella FP, Boyd AD, Spencer FC. Intrathoracic extramedullary hematopoesis simulating anterior mediastinal tumor. *Thoraci Cardiovasc Surg* 1985 ; 89(4) : 580-4.

5. KragD, Reich SB. Heterotopic bone marrow (myelolipoma) of the mediastinum. *Chest* 1972 ; 61(5) : 514-5.

6. Verani R, Olson J, Moake JL. Intrathoracic extramedullary hematopoesis, report of a case in a patient with sickle-cell disease-B thalassemia. *AJCP*. 1980 ; 73(1) : 133-7.

7. Knoblich R. Extramedullary hematopoesis presenting as intrathoracic tumors, report of a case in a patient with thalassemia minor. *Cancer*. 1960 ; 13 : 462-8

8. Üstün EE. Ekstramedüller hematopoezis. *Ege Üni Tıp Fak Derg* 1986 ; 25(1) : 35-40.

9. Condon WB, Safarik LR, Elzi EP. Extramedullary hematopoesis simulating intrathoracic tumor. *Arch Surg*. 1965 ; 90 : 643-8.

10. Sebes JL, Massie JD, White III TJ, Kraus AP. Pelvic extramedullary hematopoesis. *J Nucl Med*. 1984 ; 725(2): 209-10.

11. Smith PR, Manjoney DL, Teitcher JB, Choi KN, Braverman AS. Massive hemothorax due to intrathoracic extramedullary hematopoesis in a patient with thalassemia intermedia *Chest* 1988 ; 94 : 658-60