

Talasemi İntermedia'lı Hastada Paravertebral Kitle

İsmail Hanta¹, Serap Hastürk¹, Derya Gümürdülü², Canan Ersöz²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, Adana

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Adana

ÖZET

Toraks içi ekstramedüller hematopoezis genellikle asemptomatik olan ve ender görülen bir tablodur. β -talasemi intermedia'lı 31 yaşında erkek hasta, tesadüfen çekilen akciğer grafisinde sağ hiler bölgede, bilgisayarlı tomografisinde bilateral paravertebral kitle lezyonu tespit edildi. Uygulanan ince iğne aspirasyonunun sitolojik incelemesi sonucunda ekstramedüller hematopoezis tanısı konuldu. Şikâyeti olmayan hastaya herhangi bir tedavi uygulanmadı ve hasta düzenli aralıklarla izlemimizde tutulmaktadır.

Anahtar sözcükler: talasemi, ekstramedüller hematopoezis, mediasten, kitle

Toraks Dergisi, 2004;5(3):220-2

ABSTRACT

Paravertebral Mass in a Patient With Thalassemia Intermedia

Intrathoracic extramedullary hematopoiesis is a rare and usually asymptomatic disease. In a 31-year-old man with β -thalassemia intermedia was incidentally found to have right hilar mass. In computerized tomography paravertebral mass lesions were detected. Cytological analysis of fine needle aspiration revealed diagnosis of extramedullary hematopoiesis. The patient did not receive any therapy because he was asymptomatic and he is on our follow up.

Keywords: thalassemia, extramedullary hematopoiesis, mediastinum, mass

Toraks Dergisi, 2004;5(3):220-2

Geliş tarihi: 01.07.2003, Kabul tarihi: 24.07.2003

GİRİŞ

Ekstramedüller hematopoezis (EH), çeşitli kan hastalıklarının seyri sırasında kompensatuar bir mekanizma olarak vücudun çeşitli bölgelerinde kan üretimi olmasıdır. Nadiren toraks içi bölgede, posterior mediasten kitlesi şeklinde görülmektedir [1,2]. Kitle lezyonlar özellikle malign hastalıklarla karışabilir ve ayırıcı tanının yapılması gerekmektedir. EH, genellikle asemptomatik olup, nadiren tedavi ge-

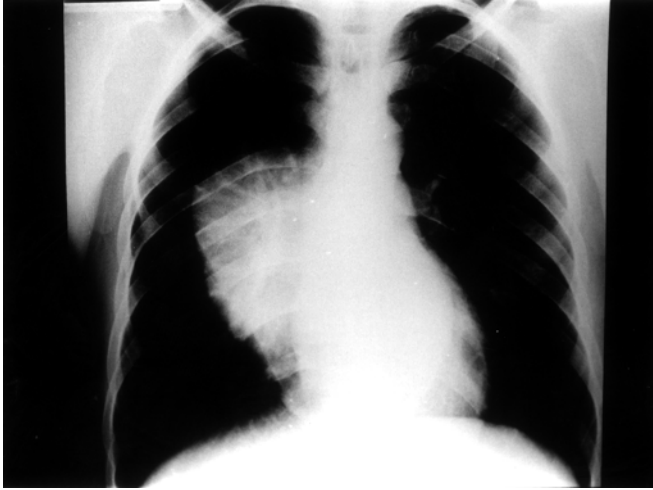
rektirmektedir [2]. Bu yazıda, 31 yaşında talasemi intermedia tanılı ve posterior mediastende kitle lezyonu olan bir hasta sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

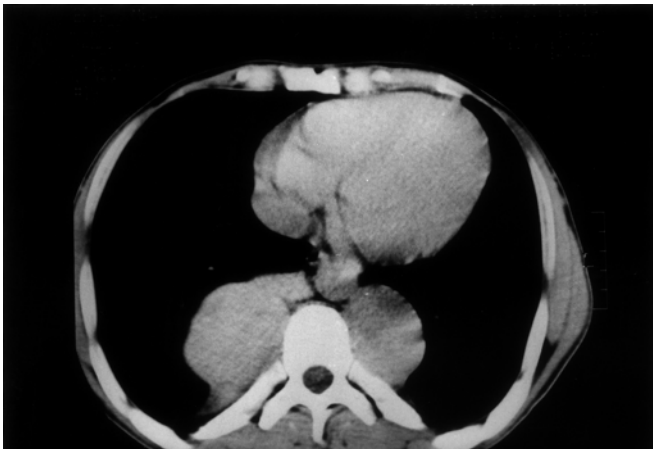
Otuz bir yaşında erkek hasta Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Balcalı Hastanesi Göğüs Hastalıkları Polikliniği'ne Temmuz 2002 tarihinde başvurdu. Hastanın solunumsal herhangi bir şikâyeti yoktu; tesadüfen çekilen akciğer grafisindeki anormal görüntü nedeniyle polikliniğimize başvurmuştu. Hastanın öyküsünde 20 yıldır β -talasemi intermedia nedeniyle takip edildiği, 2 yıl önce de splenektomi operasyonu geçirdiği öğrenildi. Hastanın fizik incelemesinde skleralarda ikter ve hepatomegali dışında bir anormallik

Yazışma Adresi: Dr. İsmail Hanta
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Hastalıkları AD
01330 Balcalı, Adana
Tel : (0322) 338 68 51
E-posta : ihanta@cu.edu.tr

yoktu. Hematolojik incelemede, hemogloblin düzeyi; 7.9 g/dl, hematokrit değeri; %27.6, MCV; 84.9 ve MCHC; 28.6 g/dl, beyaz küre değeri $45 \times 10^3/\text{mm}^3$ ancak periferik yaymada granülositleri $10-11 \times 10^3/\text{mm}^3$ ile uyumlu, trombosit sayısı; $666 \times 10^3/\text{mm}^3$ tü. Biyokimyasal incelemede total bilirubin düzeyi; 4.2 mg/dl, direk bilirubin; 0.5 md/dl'ydı. Hastanın posterior-anterior akciğer grafisinde sağ hiler bölgeyi kaplayan düzgün sınırlı kitle lezyonu vardı (Şekil 1). Toraksın bilgisayarlı tomografisinde (BT) ise posterior mediastende, paravertebral alanda sağda 13 cm ve solda 5 cm boyutlarında, plevraya uzanan, düzgün sınırlı soliter lezyonlar mevcuttu (Şekil 2). Hastaya daha sonra tanısıl amaçlı tomografi eşliğinde ince iğne aspirasyonu yapıldı ve sitolojik incelemede ekstramedüller hematopoezis (EH) uyumlu bulundu. İşlem sonrasında hastada herhangi bir komplikasyon izlenmedi.



Şekil 1. Hastanın posterior-anterior akciğer grafisinde düzgün sınırlı kitle lezyon izlenmekte.



Şekil 2. Bilgisayarlı tomografide paravertebral alanda plevraya komşu uzanan düzgün sınırlı kitle lezyonları izlenmekte.

TARTIŞMA

Ekstramedüller hematopoezis (EH), kemik iliği dışında kan hücrelerinin üretimi olup talasemi, orak hücreli anemi, miyelofibrozis, herediter sferositozis gibi çeşitli hematolojik hastalıkların kompensatuar bir mekanizması olarak karşımıza çıkmaktadır [1]. EH, odakları genellikle mikroskopiktir, bazı olgularda ise kitle benzeri lezyon şeklinde olup, sıklıkla karaciğer, dalak, lenf nodları nadiren de adrenal bez, böbrek, meme, periferik sinirler, retroperitoneum ve epididimiste görülmektedir. Toraks, EH'in görüldüğü nadir bir bölgedir [2].

Toraks içi EH genellikle posterior mediastende bilateral ve birden fazla kitle lezyonu olarak görülür, çevre kot ve vertebra harabiyeti ise genellikle enderdir. Olgumuzda da posterior mediastende yer alan iki kitle lezyonu mevcuttu ve çevre parankime, vertebraya ve kot invazyonuna yol açmamıştı. EH, nadiren anterior mediastende görülmekle birlikte [3], EH'e bağlı bilateral interstisyel pnömonik infiltrasyonlar [4,5], masif plevral efüzyonlu [6] ve masif hemotoraks [1] olgular bildirilmiştir. Akciğer grafisinde görülen kitle lezyonu akciğer kanserini taklit edebilmekte [7] ve posterior mediastende kitle yapan nörojenik tümörler, lenfoma, primer ve metastatik maligniteler, paravertebral apse, lateral meningesel gibi patolojilerle karışabilmektedir (8).

Toraks içi EH tanısından, akciğer grafisi ve toraks BT'de; genellikle 6. torakal vertebradan aşağıda, birden fazla ve bilateral, düzgün sınırlı kitle lezyon varlığında şüphelenilmektedir [2]. Teknesyum 99 sülfür kolloid ile yapılan kemik iliği sintigrafisi ile tanı konulan olgular bildirilmiştir [2,9] Benzer kitle lezyona neden olan hastalıklardan ayırmak için yapılacak biyopsinin, kanama riski nedeniyle, görüntüleme teknikleri eşliğinde ve çok dikkatli yapılması önerilmektedir [10]. Bu olguda tanı, ince iğne aspirasyonu ile alınan materyalin sitolojik incelenmesiyle konulmuştur ve işlem sonrası herhangi bir komplikasyon izlenmemiştir.

Toraks içi EH, bizim olgumuzda olduğu gibi, genellikle asemptomatik olup nadiren tedavi gerektirmektedir. EH spinal kord basısı ile buna bağlı semptomlar, plevral lokalizasyonlu olgularda plevral efüzyon ve masif hemotoraks, akciğer parankim tutulumu olduğunda da nefes darlığına yol açabilir. Bu tip komplikasyonların varlığında oldukça radyosensitif olan bu odaklara yönelik düşük dozda radyoterapi uygulamasıyla kitle boyutlarında küçülme ve plevral efüzyonda gerileme sağlandığı bildirilmiştir [8]. Olgumuza, semptomatik olmadığı için herhangi bir tedavi uygulanmadı, hastayı yaklaşık dokuz aydır izlemekteyiz.

Sonuç olarak, predispozan faktörlerin varlığında, posterior mediastende yer alan kitle lezyonlarında öncelikle toraks içi EH varlığının akılda tutulması gerektiği düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Chu K, Lai R, Lee C et al. Intrathoracic extramedullary haematopoiesis complicated by massive haemothorax in alpha-thalassaemia. *Thorax* 1999;54:466-8.
2. Oğuş C, Ozdemir T, Kabaalioglu A. Right hilar mass in a patient with beta-thalassaemia major. *Respiration* 2001;68:215-6.
3. Catinella FP, Boyd AD, Spencer FC. Intrathoracic extramedullary hematopoiesis simulating anterior mediastinal tumor. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:580-4.
4. Yusef RD, Kollef MH. Acute respiratory failure due to extramedullary hematopoiesis. *Chest* 1995;108:1170-2.
5. Ueno H, Yoneda R, Ogawa W et al. Bilateral interstitial pneumonic shadows caused by perivascular fibrosis and extramedullary megakaryopoiesis the lung in a case of advanced agnogenic myeloid metaplasia and myelofibrosis. *Acta Haematol* 2000;104:212-16.
6. Peng MJ, Kuo HT, Chang MC. A case of intrathoracic extramedullary hematopoiesis with massive pleural effusion: successful pleurodesis with intrapleural minocycline. *J Formos Med Assoc* 1994;93:445-7.
7. Hsu F, Filippa D, Castro-Malaspina H et al. Extramedullary hematopoiesis mimicking metastatic lung carcinoma. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1411-3.
8. Alam R, Padmanabhan K, Rao H. Paravertebral mass in a patient with thalassemia intermedia. *Chest* 1997;112:265-7.
9. Coates GG, Eisenberg B, Dail DH. Tc-99m sulfur colloid demonstration of diffuse pulmonary interstitial extramedullary hematopoiesis in a patient with myelofibrosis. A case report and review of the literature. *Clin Nucl Med* 1994;19:1079-84.
10. Loh CK, Alcorta C, McElhinney AJ. Extramedullary hematopoiesis simulating posterior mediastinal tumor. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1003-5.