

GÖĞÜS CERRAHİSİ KLİNİĞİNDE BİR EKSTRAMEDÜLLER HEMATOPEZ

A CASE OF EXTRAMEDULLARY HEMATOPOIESIS IN A THORACIC SURGERY CLINIC

Tuba ACAR¹, Şeyda KAYA ÖRS¹, Özgür SAMANCILAR¹,
Alev Gülşah HACAR², Kenan Can CEYLAN¹

¹Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi, İzmir, Türkiye

²Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, İzmir, Türkiye

Anahtar sözcükler: Ekstramedüller hematopoez, posterior mediastinal kitle, talasemi

Keywords: Extramedullary hematopoiesis, posterior mediastinal mass, thalassemia

Geliş tarihi: 18 / 11 / 2016

Kabul tarihi: 08 / 02 / 2017

ÖZ

Ekstramedüller hematopoez kemik iliği dışında kan hücrelerinin üretimi olup, talasemi, orak hücreli anemi, myelofibrozis, herediter sferositoz gibi hemoliz ile karakterize hematolojik hastalıklarda kompensatuar bir mekanizma olarak görülebilir. İntratorasik ekstramedüller hematopoez nadir görülen bir durumdur. Bu çalışmada, talasemi intermedia nedeni ile hematoloji kliniği tarafından izlenen ve takibinde posterior mediastende kitle saptanarak kliniğimize yönlendirilen, transtorasik ince iğne biyopsisi ile ekstramedüller hematopoez tanısı alan 22 yaşındaki kadın hasta sunulmaktadır. Hasta talasemi intermedia nedeni ile hematoloji kliniği tarafından takip altında idi. Olguya 8 yıl önce splenektomi yapılmıştı. Fizik muayenede anemik görünüm dışında bir özellik saptanmadı. Total bilirubin 3.08 mg/dl, direkt bilirubin: 0.58 mg/dl idi. Toraks BT ve toraks MR 'da sağ paravertebral alanda düzgün konturlu, oval şekilde kitlesel lezyon izlendi. Olgunun talasemi intermedia öyküsü olması sebebi ile bu lezyonun ekstramedüller hematopoez olabileceği düşünüldü. Ekstramedüller hematopoezden kuşkuyla transtorasik ince iğne biyopsisi yapıldı. Patolojik incelemede dev megakaryositler görüldü. Tanı ekstramedüller hematopoez olarak bildirildi. Bunun üzerine bir cerrahi girişim düşünülmeyen hasta hematoloji kliniği takibine bırakıldı.

ABSTRACT

Extramedullary hematopoiesis is the production of blood cells at a location rather than the bone marrow and can be seen as a compensatory mechanism during the hematologic diseases that are characterized with hemolysis, such as thalassemia, sickle cell disease, myelofibrosis and hereditary spherocytosis. Intrathoracic extramedullary hematopoiesis is a rare condition. In this study, 22-year-old female thalassemia intermedia patient who was referred to our clinic with a posterior mediastinal mass and diagnosed as a extramedullary hematopoiesis by transthoracic fine-needle aspiration biopsy is presented.

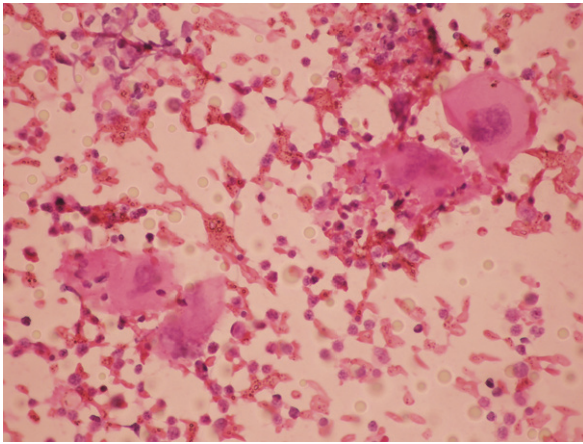
GİRİŞ

Ekstramedüller hematopoz, kemik iliği dışında kan hücrelerinin üretimi olup talasemi, orak hücreli anemi, myelofibrozis, herediter sferositoz gibi hematolojik hastalıklarda kopmansa-tuar bir mekanizma olarak görülebilir (1). En sık talasemi intermedialı hastalarda gözlen-mektedir.

Bu çalışmada, transtorasik ince iğne biyopsisi ile ekstramedüller hematopoz tanısı alan talasemili olgu sunulmaktadır.

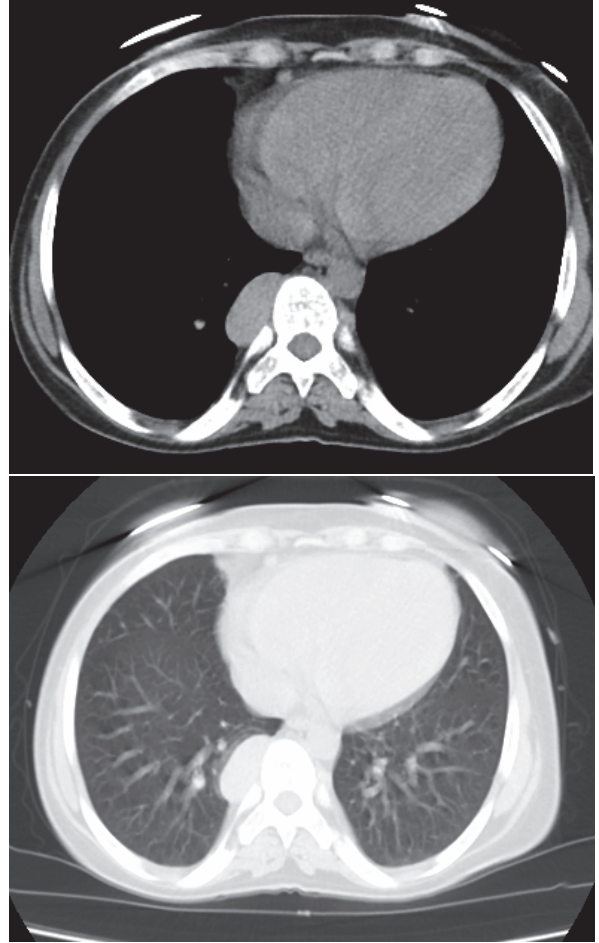
OLGU

Aktif bir şikayeti olmayan 22 yaşında kadın hasta işyeri sağlık taraması sırasında çekilen akciğer grafisinde sağ parakardiyak alanda homojen bir dansite artımı saptanması üzerine çekilen toraks bilgisayarlı tomografi tetkikinde sağ prekrural, prevertebral alanda 4x2 cm boyutlarında düzgün konturlu ve oval formda yumuşak doku dansitesinde kitlesel lezyon izlendi (Şekil 1). Talasemi intermedia tanısı olan hastanın aralıklı kan transfüzyonu öyküsü mevcuttu. Ayrıca splenektomi ve kolesistek-tomi operasyonları yapılmıştı. Fizik muayene-sinde anemik görünüm dışında bir özellik saptanmadı. Laboratuvar bulguları, Hb: 10.4 g/dl Hct: 34.1 BK: 18300/mm³ T.bil: 3.09 mg/dl idi. Hastanın talasemi intermedia tanısı olması nedeniyle ekstramedüller hematopoezden



Şekil 2. HxEx40 kemik iliği elemanları yanısıra megakaryositler(4 adet)

kuşkulanarak transtorasik ince iğne biyopsisi yapıldı. Hastaya yapılan transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisinin sitolojik incelemesinde kan elemanları ve dev megakaryositler görüldü ve sonucu ekstramedüller hematopoz ile uyumlu olarak bildirildi (Şekil 2).



Şekil 1. Toraks Bilgisayarlı Tomografi görüntüsü (mediasten ve parankim kesitlerinde posterior mediastende paravertebral yerleşimli düzgün sınırlı homojen yumuşak doku dansitesi)

TARTIŞMA

Talasemi otozomal resesif geçişli globin zincir sentez defektine bağlı genetik bir hastalıktır. Hemoglobın sentezi azalır ve bu durum anemi ile sonuçlanır. Alfa ve beta zincir sentez bozukluğunda alfa talasemi ya da beta talassemi

adını alır. Sadece bir tane beta allel gen mutasyonu varsa talassemi minör iki allel gen mutasyonu varsa talassemi majör adını alır. Talassemi intermedia ise majör ve minör arasında bir ara formdur (2). Ekstramedüller hematopoez, kemik iliği dışında kan hücrelerinin üretimi olup talassemi, orak hücreli anemi, myelofibrozis, herediter sferositoz gibi hematolojik hastalıklarda kompensatuar bir mekanizma olarak görülebilir (1). İntratorasik ekstramedüller hematopoez genellikle asemptomatiktir ve tedavi gerektirmez, ancak çok radyosensitif bir kitledir. Hemotoraks, spinal kord basısı gibi komplikasyonların olduğu durumlarda düşük doz radyoterapi önerilmektedir (3). Ekstramedüller hematopoez bizim olgumuzda da saptandığı gibi en sık talassemi intermedialı hastalarda gözlenmektedir. Ekstramedüller hematopoez için en sık kullanılan tanı yöntemleri bilgisayarlı tomografi ve man-

yetik rezonans görüntülemidir (MRG) (4-5). Olgumuzun bilgisayarlı tomografi tetkikinde paravertebral alanda yumuşak doku kitlesi şeklinde görüntü tespit edildi. Literatürde kanama riski nedeniyle ince iğne biyopsi önerilmese de malignite riskini ekarte etmek amacı ile deneyimli merkezlerde yapılması uygun bulunmaktadır (6). Transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılan hastamızda herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Sitolojik incelemesinde dev megakaryositler görülmesi sonucunda ekstramedüller hematopoez tanısı konuldu ve hastaya olası bir torakotomi girişimi engellenmiş oldu.

Sonuç olarak, posterior mediasten kitlelerinde ayırıcı tanıda ekstramedüller hematopoez düşünülmeli ve hematolojik hastalıklar yönünden hastalar sorgulanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Hashmi MA, Guha S, Sengupta P, Basu D, Baboo S, Neha. Thoracic cord compression by extramedullary hematopoiesis in thalassemia. *Asian J Neurosurg.* 2014 Apr;9(2):102-4.
2. Rahim F, Keikhaei B, Zandian K, Soltani A. Diagnosis and treatment of cord compression secondary to extramedullary hematopoiesis in patients with beta-thalassemia intermedia. *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* 2008;2 (2): 643-7.
3. Chu KA, Lai RS, Lee CH, Lu JY, Chang HC, Chiang HT. Intrathoracic extramedullary haematopoiesis complicated by massive haemothorax in alpha-thalassaemia. *Thorax* 1999 May;54(5):466-8.
4. Marchiori E, Escuissato DL, Irion KL, Zanetti G, Rodrigues RS, Meirelles Gde S, Hochhegger B. Extramedullary hematopoiesis: findings on computed tomography scans of the chest in 6 patients. *J Bras Pneumol* 2008;34(10):812-6.
5. Takahashi K. Mediastinal Diases. In: Baert AL, Knauth M, Sartor K. *MRI of the Lung.* 2009; Chapter 12. p.217-55.
6. Paydas S, Sargın O, Gonlusen G. PET CT imaging in extramedullary hematopoiesis and lung cancer surprise in a case with thalassemia intermedia. *Turk J Hematol* 2011; 28:60-2.

Yazışma Adresi:

Dr. Tuba ACAR
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi,
İzmir, Türkiye
drtubaacar@gmail.com