

β-TALASEMİ İNTERMEDİAYA BAĞLI SPİNAL KORD KOMPRESYONU

Daryuş Haydari*, Rana Karabudak**, Ersin Tan**

Bu çalışmada 26 yaşında progresif paraparezi, T7 'de hipoestezi seviyesi, idrar ve gaita inkontinansı nedeniyle incelenen ve spinal MRI'da multipl seviyede epidural hematopoetik kitlelere bağlı kord basısı saptanan bir olgu sunulmaktadır. Tedavide literatürde önerilenin aksine cerrahi girişim uygulanmamış olup, dexametazon, radyoterapi ve eritrosit transfüzyonları ile medikal tedavi uygulanmış ve sonuçta hastanın tüm şikayetlerinde tama yakın düzelme gözlenmiştir. Olgu ülkemizde sık görülen bir antitenin nadir bir komplikasyonunu ilk kez bildirmenin yanı sıra bu antitenin cerrahi dışı yaklaşımla da tedavi edilebileceğini gösterdiği için sunulmaktadır.

Anabtar sözcükler: β talasemi, Ekstrameduller hematopoezis, nörolojik komplikasyonlar

Spinal Cord compression in βthalassemia intermedia

Spinal cord compression due to extramedullary haematopoesis is a rare but well defined complication in a number of hematologic disorders including β thalassaemia. A patient with β thalassaemia intermedia who had symptoms of spinal cord compression for two years recovered without any sequela after radiotherapy. Our experience supports the role of MRI finding in diagnosis and presents the results of radiotherapy in a delayed case.

Key words: β Thalassaemia , extramedullary haematopoesis , neurological complication

Ender rastlanan ekstrameduller hematopoeze bağlı, subdural ve epidural spinal kord basısı, hematolojik bozukluklardan sayılan hemoglobinopatiler ve myelofibrozisler arasında incelenir ve bu tip hastalıkların komplikasyonu olarak bilinir (2,13). Bu antite β-talasemili olan hastalarda 1954'den beri tartışılmaktadır. β talasemilerin coğrafik dağılımı değişken olup genelde Akdeniz, Afrika, ortadoğu ve güney Asya kökenli olanlarda görülmektedir. Türkiye'de ortalama sıklığı tahminen %2 ve ülkenin değişik yörelerinde %0.6-10 olarak bildirilmiştir. Biz bu çalışmada spinal kord basısı bulunan β-talasemia intermedialı bir hastanın klinik ve son yıllarda tartışılan tedavi prensiplerini sunmaktayız.

Olgu Sunumu:

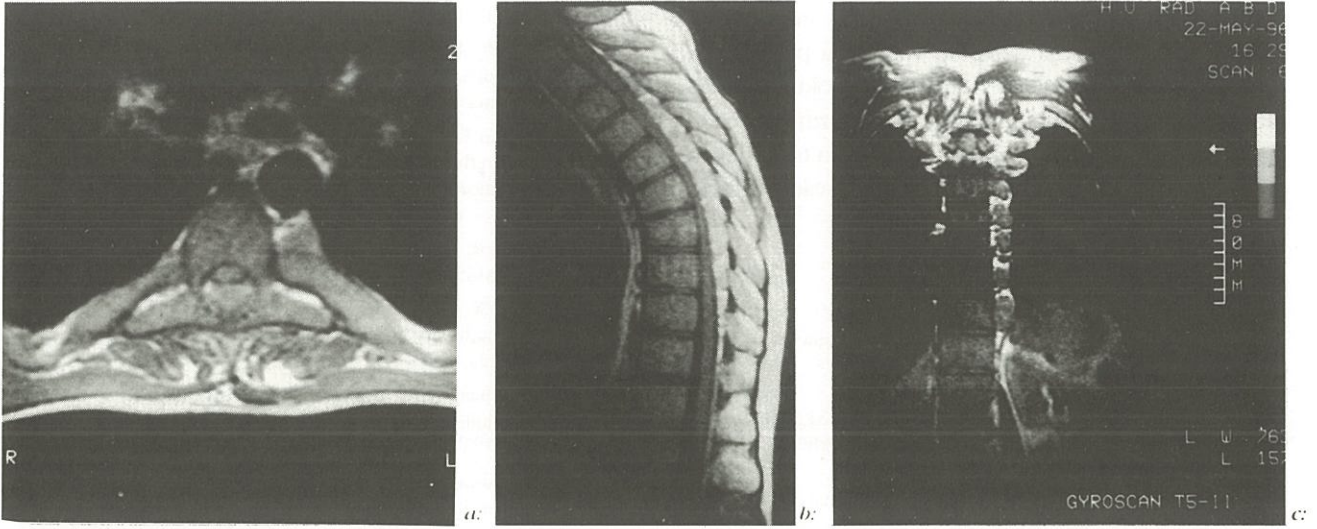
Yirmialtı yaşında erkek hasta, yürüme güçlüğü, idrar ve gaita kaçırma yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yaklaşık 2 yıl öncesine dayanan bu yakınmalarının, idrar ve gaita inkontinansı ile başladığı, bir yıl sonra progresif olarak ilerleyerek alt ekstremitelerde kuvvetsizlik eklendiği belirlendi. Hastanın özgeçmişinde, 5 yaşından beri

β-talasemi intermedia tanısı aldığı ve 7 yaşında splenektomi olduğu öğrenildi. Ayrıca kan transfüzyonu ve travma hikayesi yoktu.

Fizik muayenesinde talasemik yüz görünümü, sulkus anemikus, solukluk, hafif sarılık, apikal kardiak sistolik üfürüm, hepatomegali, bilateral pes planus saptandı. Nörolojik muayenesinde spastik paraparezi (4/5 kuvvetinde), T8'de seviye veren duyu defisiti ve bu seviye altında dokunma, vibrasyon ve pozisyon duyusunda azalma saptandı. Derin tendon refleksleri özellikle alt ekstremitelerde artmıştı. Plantar refleksler bilateral ekstansör ve aşıl klonus bilateral alınıyordu. Anal refleks ve sfinkter tonusu ise azalmıştı.

Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 9.6 g/dl , Htc: %34, RBC: 4.27.106/uL, Plt: 656.000 uL, retikulosit: %6.9, MCV: 78.9 fl, Fe: 208 ug/dL, ferritin: 461 ng/mL, B12: 463 pg/mL, folik asit: 6.89 ng/mL. ve kırmızı küre morfolojisinde mikrositozis, hipokromi, saptandı. Konjuge olmayan bilirübin 3.64 mg/dL'ye yükselmişti ve Hb elektroforezinde HbF: %70, HbA2: %2 bulundu. Akciğer grafisinde vertebra

*: Araş. Gör. Dr. , Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Ankara
** : Doç. Dr. , Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Ankara



Resim 1 : Torakal MR aksiyel (a), sagittal (b) ve koronal (c) görüntülerinde ekstramedüler hematopoezis ile uyumlu epidural mesafede yer alan kitlelerin T3-T10 arasında multisegmenter kord basısına yol açtığı izleniyor.

korpuslarında trabeküler konfigürasyon ve kostovertebral bileşkede kalınlaşma dikkati çekiyordu.

Yapılan torakal MRI'da T1 ve T2A kesitlerinde paravertebral yumuşak dokunun hiperaktif kemik iliği dansitesinde olduğu görüldü ve ekstramedüler hematopoezis ile uyumlu dansite artışı saptandı. Epidural mesafede saptanan bu görünüm T3-T10 arasında kord basısına yol açmaktaydı (Resim 1a,b,c). Bu aralıkta spinal kord myelomalazik görünümde olup yapılan lomber MRI normal sınırlarda idi.

Tedavi'de toplam 3 ünite tam kan verildi, böylece Hb 12 g/dL'de tutuldu. Bu sırada toplam doz 1500 rad olmak üzere radyoterapi ve oral kortikosteroid uygulandı. Bu dönem içerisinde her hangi bir komplikasyon gelişmedi. Hastanın yapılan kontrol nörolojik muayenelerinde tama yakın düzelme saptandı ve kontrol MRI'larında hematopoetik dokuda belirgin bir azalma olduğu belirlendi.

Tartışma:

Talasemi, hemoglobin molekülündeki bir veya daha fazla globülin zincirinin sentezindeki defektle giden otozomal resessif bir hastalıktır. β -talasemide hemoglobinin β zinciri azalmış veya yoktur. Fazla α zincir üretimi, globulin zincirindeki defektin şiddetine bağlı olarak hemolitik anemiye neden olur (5). Bu da intramedüler inefektif eritropoez ve ekstramedüler hematopoez ile kompanse edilir. β talasemi major hastaları (ağır formu) hemakromatozisin komplikasyonlarından korunmak için hayat boyu transfüzyon ve şelasyon tedavisine ihtiyaç duyarlar. Fakat β talasemia intermedia hastaları nadiren veya hiç transfüzyona ihtiyaç duymazlar. β Talaseminin

geniş klinik spektrumundan sorumlu 139 gen mutasyonu bilinmektedir. Ekstramedüler hematopoezin en sık olduğu yerler fetal hematopoetik dokular, karaciğer, dalak ve lenfatik dokudur. Ender olarak da böbrek, adrenal bezler, kalp, paravertebral yumuşak doku, meme, tükrük bezleri, ayaklar, prostat ve epididimde ekstramedüler hematopoez görülür. Spinal kord basısına yol açan ekstramedüler hematopoez vakaları ender de olsa rapor edilmiştir ve genelde torakal bölgede rastlanmaktadır (4,7). Bunun spinal kordun çapının bu bölgedeki darlığına bağlı olabileceği düşünülmektedir. Bu olay genelde β talasemili hastalarda görünmektedir.

Epidural hematopoezin yerini açıklayacak iki hipotez vardır. Biricisi kemik iliği komşu vertebradan köken alması ikincisi ise epidural aralıktaki mezensefmal orjinli hücrelerin multipotent hematopoetik stem hücrelerine dönüşmesidir (10).

Eskiden bildirilen vakalarda myelografi tekniği ile kord basısı saptanırken (1), zamanımızda CT ve MRI bu tekniğin yerine almıştır(14). Epidural ve subdural hematopoetik dokunun gösterilmesinde MRI, CT'den daha üstün bir tetkiktir (12).

Bu az görülen komplikasyonu önlemek için tekrarlayan transfüzyon ve/veya steroid tedavisi ya da radyoterapi ve cerrahi tedavi yöntemlerinden biri veya kombinasyonları kullanılabilir (8,14). Tanı, kliniğe ve nöroradyolojik temele dayandığı için bu vakada histopatolojik inceleme için biyopsiye gerek duyulmamaktadır. Cerrahi girişimden kaçınmamızın ana nedeni hematopoetik dokunun çok yaygın olarak spinal kordu kaplaması, hastanın paraplejik olmaması ve masif kanama riskinin yüksek oluşu idi (15).

Spontan veya transfüzyon tedavisine rağmen iyileşmeler ve tekrarlamalar bu tip vakalarda bildirilmiştir (8). Bu nedenle çok radyosensitif olan bu doku için derin radyoterapi uygulanmalıdır (8,9). Hastamızın şikayetleri iki yıl önce başlamasına rağmen tekrarlayan transfüzyon ve radyoterapi sonrasında tama yakın iyileşme gözlemiştir.

Kaynaklar:

- 1- Abbassian K, Amirjamshidi A. Curable paraplegia due to extradural haematopoietic tissue in Thalassaemia. *Neurosurg* 1982; 11: 804-807
- 2- Ammoumi AA, Sher JH, Schmelka D. Spinal cord compression by extramedullary haematopoietic tissue in sickle cell anemia. *J Neurosurg* 1975; 43: 483-485
- 3- Appleby A, Batson GA, Lassman LP, et al . Spinal cord compression by extramedullary haematopoietic tissue in myelosclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*-1964; 27: 313-316
- 4- Cauthen JC, McLaurin LP, Foster MT, et al. Spinal cord compression secondary to extramedullary haematopoiesis in two brothers : Report of 2 cases. *J Neurosurg* 1968; 29: 529-531
- 5- Cotran RS, Kumar V, Robbins SC. *Pathologic Basis Of Disease*. 4th ed. Philadelphia, Saunders, 1989; p67
- 6- Cross JN, Morgan OS, Gibbs WN, et al. Spinal cord compression in thalassaemia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1977; 40: 1120-1122
- 7- Heffner RR, Koehl RH. Haematopoiesis in the spinal epidural space: Case report. *J Neurosurg* 1970; 32: 485-490
- 8- Issaragrisil S, Piankijam A, Wasi P. Spinal cord compression in thalassaemia. *Arch Intern Med* 1981; 141: 1033-1036
- 9- Kaufmann T, Coleman M, Giardina P, et al .The rol of radiation therapy in the managment of haematopoietic neurologic complications in thalassaemia. *Acta Haematol* 1991; 85: 156-159
- 10- Knoblich R. Extramedullary haematopoiesis presenting as intrathorasic tumors. *Cancer*-1960; 13: 462-468
- 11- Lujendik W, Went L, Schaad HDG Spinal cord compression due to extramedullary haematopoiesis in homozygous thalassaemia.
- 12- Ma SK, Chaan JCW, Wong KF. Diagnosis of Spinal extramedullary haematopoiesis by MRI *Am J Med*-1993; 95: 111-112
- 13- Mihindukulasuriya JCL, Chanmugan D, Machado V, Samarasurighe CA. A case of paraparesis due to extramedullary haematopoiesis in Hb E-thalassaemia. *Postgrad Med J*-1977; 53: 393-397
- 14- Papavasiliou C, Gauliamos A, Vlahos L, et al. CT and MRI of sympatomatic spinal involvement by extramedullary haemapoiesis. *Clin Radiol*-1990; 42: 91-92
- 15- Sorsdahl OS, Taylor PE, Noyes WD. Extramedullary haematopoiesis , Mediastinal Masses, and Spinal cord compression. *JAMA*-1964; 189: 343-347
- 16- Stahl SM, Ellingen G, Baringer JR. Progressive myelopathy due to extramedullary haematopoiesis: Case report and review of the literature. *Ann Neurol*-1979; 5: 485-489