

Splenik Enfarkt Gelişen Bir Polisitemia Vera Vakası

Dr. Hikmet ÇEVİK (1), Bahadır GEZER (2), Dr. Mehmet ÇİMENÇİOĞLU (2),
Dr. Selma ACAR (3)

ÖZET

Polisitemia Vera takibinde trombotik komplikasyonlar morbidite ve mortalite açısından son derece önemli bir yer tutarlar.

Anahtar Kelimeler: *Polisitemia Vera, Splenik Enfarkt.*

SUMMARY

A Case of Polycytemia Vera with Splenic Infarct

Thrombotic complications have significant implications on morbidity and mortality during the follow up of Polycytemia Vera.

Key Words: *Polycytemia Vera, Splenic Infarct.*

GİRİŞ

Bir kemik iliği kök hücre hastalığı olan polisitemia Vera (PV) tüm kan hücre serilerinde ama özellikle kırmızı seride aşırı bir artışla karakterizedir. Eritrosit kitlesi tüm hastalarda artmış olarak bulunurken nötrofil ve trombositlerin de çoğunlukla artmış olduğu görülür.

Dört myeloproliferatif hastalıktan biri olan Polisitemia Vera değişik klinik özellikler gösterir ve hastalık ilerledikçe diğer myeloproliferatif hastalıklardan özellikle Agnogenik Myeloid Metaplaziden ayrılması güçleşebilir.

Bu hastaların %30'una yakın bölümünde yıllar içinde trombotik komplikasyonlar gelişir. En sık olarak serebrovasküler olay, myokard enfarktüsü, periferik arter tıkanmaları, derin ven trombozu ve pulmoner emboli görülür.

Daha seyrek olarak da hepatik, portal ve splenik ven trombozları görülür. Bu trombotik komplikasyonlar PV seyrinde morbidite ve mortalite oranları içinde son derece önemli bir yer tutar (1).

OLGU SOLUNUMU

2 yıldır devam eden baş ağrıları ve son aylarda ortaya çıkan halsizlik nedeniyle polikliniğimize başvuran 65 yaşında erkek hastanın yapılan sorgulamasında kaşıntı, dispne, öksürük balgam çıkarma, angina pectoris, hematemez, melana şikayetlerinin olmadığı anlaşıldı.

Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik olmayan hastanın yapılan fizik incelemesinde TA: 160/100mm Hg, N: 88/dk ritmik, Ateş: 36.5C, cilt rengi oldukça koyu olmasına rağmen yüzde pleathorik görünüm mevcuttu. Boyunda, aksiller ve inguinal bölgede lenfadenopati saptanmadı. Yapılan solunum sistemi incelemesinde göğüs kafesinde herhangi bir deformite saptanmadı.

Hastanın akciğerlerinde dinlemekle ral, ronküs ve kreptasyon saptanmadı. Akciğer sesleri dinlemekle normaldi. Yapılan kalp muayenesinde ek ses, üfürüm frotman duyulmadı. Kalp atımları ritmik ve kalp aktivitesi normaldi. Yapılan batın incelemesinde karaciğer mid-klaviküler hatta 1-2 cm kadar dalak ise 3-4 cm kadar kot kenarında ele geliyordu. Bunun dışında

başka patoloji saptanmadı.

Hastanın tüm periferik arter nabızları dolgun olarak alınıyordu. Nörolojik incelemesinde de özellik saptanmadı.

Laboratuvar tetkiklerinde Hb:%20.3g, Hct:%61 BK:13500/mm³, Tr: 330000/mm³. Biokimya tetkiklerinde ürik asit:%8mg, diğerleri proteinler dahil normaldi. Akciğer grafisinde özellik yoktu. Yapılan abdominal ultrasonografik tetkikinde diffüz hepatosplenomegali dışında özellik yoktu. Arteriel kan gazları incelemesinde pO₂:95mmHg, PCO₂:40.5 mmHg, o₂ saturasyonu %98.2 idi. İdrar tetkikinde venlerin genişlemiş ve dolgun olduğu görüldü. Yapılan kemik iliği aspirasyonunda hipersellüler bir kemik iliği bulundu.

Hastaya bu bulgularla Polisitemia Vera tanısı konarak tedaviye geçildi.

Hipertansiyonu için nifedipin 3x10mg/gün, hipertansiyonu için 150mg/gün allopürinol ve hastanın hematokritini %45 civarında tutacak şekilde üç günde bir 1 ünite flebotomi yapıldı.

Başlangıçta kontrollere ve tedaviye düzenli riayet eden hasta 1. sene sonunda takiplere gelmez oldu. Takipte çıkışının yaklaşık ikinci senesinin ortalarında şiddetli karın ağrısı ile gelen hastanın yapılan fizik incelemesinde batın gergin ve hassas bulundu. dalak ileri derecede büyümüş crista iliacaaya kadar inmişti. Palpasyonla ileri derecede ağrılı idi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde Hb:%18.3g, Hct:%55 BK:18000/mm³, Tr.:430000/mm³, Abdominal ultrasonografide dev splenomegali ve 4x6x6 cm boyutlarında enfarkt ile uyumlu düzensiz yapıda hipoeoik alan mevcuttu.

Hastanın ağrısı narkotik analjeziklerle kontrol altına alınıp bu esnada flebotomilerle Hct %50'nin altına indirilerek splenektomi yapıldı. Post-op komplikasyon gelişmeyen hastanın dalak patolojik incelemesi de enfarkt olarak rapor edildi.

İRDELEME

Polisitemia Vera tanısı alan hastaların ortalama yaşam süreleri 10 yıldır. Bu hastalara değişik yöntemleri uygulanmaktadır (2). Tedavinin iki tane amacı vardır. Birincisi flebotomiler yoluyla eritrosit kitlesini azaltmak diğeri ise değişik kimyasal ajanlar kullanarak kemik iliğinde eritroid hücre prekürsörlerini suprese etmektir. Bu iki yöntem ayrı ayrı kullanılabilir gibi beraber de uygulanabilmektedir.

Hastalığın erken döneminde hatta uzun yıllar flebotomiler tek başına yeterli olabilmekte hastanın eritrosit kitlesi makul düzeylerde tutulabilmektedir ancak bu tedaviyle tromboz ve kanamaların arttığı iyi bilinmektedir (2).

Myelosupresif ajan olarak da radyoaktif fosfor, klorambusil etkin olarak kullanılmakla birlikte bunların da lökomojenik yan etkileri sebebiyle kullanımları sınırlanmaktadır (2).

Hidroksiüre de diğeri bir ajan olup her ne kadar bu grupta hastalarda lökomojenik etkisi gösterilememiş

olsa da potansiyel bir lökomojen olduğu unutulmamalıdır (3). Bu hastalıkta yeni kullanılmaya başlayan İnterferon-Alpha2b myelosupresyon yapmakla beraber lökomojenik etkisi yoktur (4). Bu yeni ajan umut vadetmekle beraber klinik etkinliğinin kanıtlanması için geniş serilerle yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Polisitemia Vera'da ölümlerin %75'i beş komplikasyondan biri sonucunda oluşur: Tromboz %31, akut lösemi %19, diğeri neoplazmlar %15, kanama %5 ve spent fazı gelişimi %5'tir (2).

Trombotik komplikasyonlar görüldüğü gibi mortalitede en önemli yeri tutan faktör olarak görülmektedir. Splenik enfarktlar da bu grupta içinde en seyrek olarak görülenlerdendir.

Trombozlarda etyoloji tam olarak bilinmemekle beraber bunun sadece trombosit sayısı ile ilişkili olmadığı bilinmektedir.

Bizim hastamızda da takip edildiği süre içinde enfarkt sonrasında belirgin bir trombositoz saptanmamıştır. Splenik enfarkt düşünülen vakalarda ultrasonografi oldukça güvenilir ve duyarlı bir yöntemdir (5).

Tanı konduktan sonra enfarktlerde hızla gelişen apseleşme, pseudokist oluşumu ve kanamalar göz önüne alındığında erken dönemde splenektomi en güvenilir yöntemdir (6).

Sonuç olarak Polisitemia Vera ileri yaşlarda seyrek görülen bir hastalıktır ve sıklıkla trombotik komplikasyonlar sonucunda kaybedilirler.

Bu gruptan seyrek görülen splenik enfarktlerde ise tespit edildiğinde ek fatal olabilecek bir komplikasyon gelişmeden erken dönemde splenektomi yapılmalıdır.

KAYNAKÇA

- 1- **Valla D, Casadevall N, Lacombe C:** Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. Ann Intern Med 1985; 103:329.
- 2- **Berk PD, Goldberg JD, Donovan PB, et al:** Therapeutic recommendations in Polycythemia Vera based on Polycythemia Vera Study Group protocols. Semin Hematol 1986; 23:132.
- 3- **Donovan PB, Kaplan ME, Goldberg JD, et al.** Treatment of Polycythemia Vera with hydroxyurea. Am J Hematol 1990; 17:329.
- 4- **Richard T Silver:** Interferon-alpha2b: A new treatment for Polycythemia Vera. Ann Intern Med 1993.
- 5- **Georg C, Scnwerk WB:** Splenic infarction: Sonographic patterns, diagnosis, follow-up, and complications Am J Hematol 1990; 174:803.
- 6- **Jaroch MT, Broughan TA, Hermann RE:** The natural history of splenic infarction. Surgery 1986; 100:743.