

β -Talassemi intermedia ile birlikte görülen bacak ülseri

İlkin ZİNDANCI (***) , Zafer TÜRKÖĞLU (**), Buket ESKİÇİRAK (**), Süleyman ŞEKER (*), Mukaddes KAVALA (****)

SUMMARY

Leg ulcer associated with β -Thalassemia intermedia

Leg ulcers, cutaneous complications of chronic hemolytic anemias, are seen as well defined recurrent chronic skin lesions healing with scarring more commonly in young adults occurring on or over each of the malleoli. Although the etiopathogenesis has not been well established, possible relative hypoxia from chronic anemia, changes in hemodynamics caused by orthostatic pressure and bony malleolar prominences exposed to constant trauma are the accused factors.

In this report, we present a 37 year old man who had β -(beta) Thalassemia intermedia with recurrent chronic leg ulcers for 15 years.

It is very important to evaluate hematological studies beside the physical examination in leg ulcers of which possibility must be followed for years in patients with chronic anemia.

Key words: *β -thalassemia, chronic leg ulcer*

Anahtar kelimeler: *β -talassemi, kronik bacak ülseri*

Kronik bacak ülserleri herediter hemolitik anemilerin sık görülen deri bulgularındandır (1). Ergen çağında ve genç erişkinlerde daha fazla görülür (2). Orak hücreli anemi ve konjenital sferositoz ile birlikteliği bildirilmesine karşın talassemide görülmesi oldukça nadirdir (2-4). Özellikle tibia 1/3 alt kısmında iyi sınırlı skar bırakarak iyileşen, tekrarlayıcı, kronik ülserler şeklinde görülür (1,5).

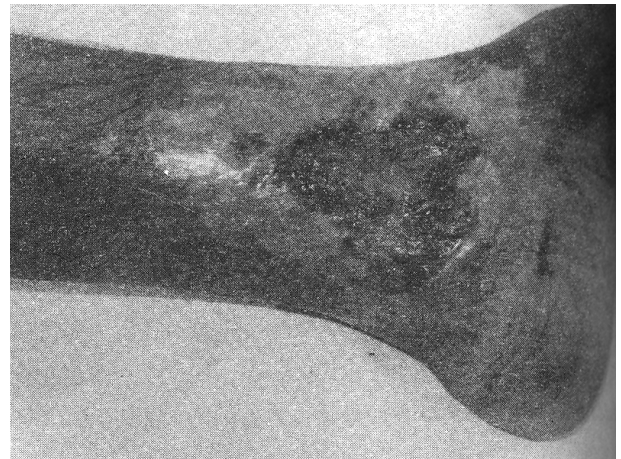
OLGU

39 yaşında erkek hasta sol bacağındaki kapanmayan yara nedeniyle başvurdu. Öyküsünde, 5 yaşında β -talassemi inter-

media tanısı konduğu, 8 yaşında splenektomi geçirdiği, yaralarının ise yaklaşık 15 yıldır tekrarlayarak devam ettiği öğrenildi. Kızkardeşi de β -talassemi nedeniyle ex olan hastanın soygeçmişinde başka özellik yoktu.

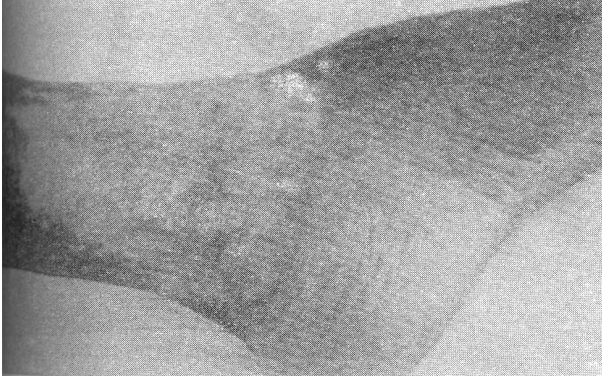
İnspeksiyonda ileri derecede solukluk gözlenen hastanın dermatolojik muayenesinde sol tibia 1/3 alt iç kısmında malleolü de içine alan hipopigmente sklerotik plak üzerinde en geniş yeri 7x8 cm olan üçgen şeklinde, kenarları düzensiz, üzerine kırmızı granüler yapılar ve yer yer sarı nekrotik materyalin yer aldığı ülser gözlemlendi (Resim 1). Sağ kruris iç malleol üzerinde ise 6x7 cm boyutunda geçirilmiş ülserle bağlı hipopigmente skatris izlendi. Sistemik muayenede sağ aksilla ile submental ve inguinal bölgelerde bilateral yerleşimli çapları 0.5-2 cm arasında değişen çok sayıda lenfadenopati ve hepatomegali dışında özellik saptanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde lökosit 51.000, eritrosit 2.72 milyon/ml, trombosit 96.000, hemoglobin 6.11 g/dl, hematokrit % 21, glukoz 30 mg/dl, SGOT 46U/L, LDH 1052 mg/d, globulin 3.6 g/d, kolesterol 81 mg/dl, total bilirubin 5 mg/dl, direkt bilirubin 0.5 mg/dl, indirekt bilirubin 4.5 mg/dl, demir 181 mg/dl, ferritin 579.7 ng/ml, IgA 540 mg/dL, IgG 1800 mg/dL, C3 66.9 mg/dl, CRP 1.10 mg/dl dışında kan



Resim 1. Sol medial malleolde skleroze zeminde ülser.

SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Klinik Şefi****; SSK Göztepe Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Uz. Dr***; Asist. Dr. **; SSK Göztepe Eğitim Hastanesi II. Dahiliye Servisi, Klinik Şef Yard. Uz. Dr.*



Resim 2. Ülserin tedavi sonrası görünümü.

sayımı ve biyokimya değerleri normal sınırlarda bulundu. ANA, Anti ds DNA, anti ENA, antikardiyolipin antikorları, kriyoglobulin ve kriyofibrinojen değerleri negatif olan hastanın HbsAg'si pozitif olarak saptandı. Periferik yaymada hipokrom mikrositer anemi görüldü. Protein C, protein S, antitrombin III normal sınırlarda olup, immün elektroforezinde patolojik band görülmedi. Batın US'de karaciğer boyutları normalden büyük olup, safra kesesinde en büyüğü 6.9 mm olan çok sayıda kalkül, böbrekte alt polde 14 mm boyutunda aneokist kist saptandı. Akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

Klinik ve laboratuvar bulguları β -talassemi ile uyumlu bulunan hastanın, mevcut bacak ülserleri β -talassemi'nin deri komplikasyonu olarak değerlendirildi. Tedavide 1 Ü eritrosit süspanasyonu tranfüzyonu, pentoksifilin, antioksidan etkili C ve E vitamini ile sistemik antibiyotik ve antiseptik yara örtüleri uygulandı (Resim 2).

TARTIŞMA

Bacak ülserleri çoğunlukla tibia'nın 1/3 alt kısmında yerleşir ve arteryel ve/veya venöz yetersizliğe, lenfatik oklüzyona, diyabete, metabolik ve nöropatik faktörlere, infeksiyonlara, neoplazik ve hematolojik hastalıklara bağlı olarak gelişir (1,2,5). Bacak ülserleri kronik hemolitik anemilerden orak hücreli anemide % 5-75 oranında görülürken, herediter sferositozda bu oran % 6'dır (1,2,4,5). β -talassemi ile birlikteliği ise oldukça nadirdir (2,5). Talassemiler defektif hemoglobin sentezi ve etkisiz eritropoez ile karakterize kronik, kalıtsal mikrositik bir anemi grubudur. β -talassemide hemoglobin F ve hemoglobin A2'nin normalden fazla sentezlenmesine ve hastaların genotiplerine bağlı olarak anemi, bacak ülserleri, kolelitiazis, splenomegali ve "hemolitik yüz" gibi klinik değişiklikler görülebilir (6,7).

β -talassemi hastalarda görülen bacak ülserlerinin nedeni tam bilinmemektedir. Ülserlerin sıklıkla subkutan

dokunun ince olduğu malleol çevresinde görülmesi travma ve infeksiyonun başlatıcı rolü olduğunu düşündürmektedir (4). Etyopatogenezi deforme olmayan ve inklüzyon cisimcikleri içeren rijit eritrositlerin neden olduğu venöz hipertansiyon ve staza bağlı olarak gelişen yetersiz kapiller kan akımı önemli rol oynamaktadır (7,8). Ayrıca, yüksek oksijen afinitesi gösteren hemoglobin F miktarının yüksek oranlarda bulunması doku hipoksisine yol açarak ülser gelişimine katkıda bulunmaktadır (3). β -talassemi hastalarında ülser gelişimi tüm bu faktörlerin kombinasyonu ile açıklanmaktadır. Ancak ülserlerin şiddeti ile aneminin derecesi arasında herhangi bir ilişki mevcut değildir (2).

Bacak ülserlerinin özgül bir tedavisi olmayıp etiyolojik hastalığın tedavisi ile birlikte konservatif yöntemler uygulanmaktadır. Bu amaçla, enzimatik debridman, multipl deri greftleri, oklüzif yara örtüleri, hiperbarik oksijen ve trombosit kökenli yara iyileştirici faktörler kullanılmaktadır (2,4,9). Kan transfüzyonları ve splenektominin ülser üzerine olumlu etkilerinin olmadığı bildirilmiştir (3). Doku hipoksisi ve travma ülserlerin oluşmasında rol oynadığından, venöz stazın önlenmesi ve malleol çevresinin travmadan korunması profilaksiste önemlidir. Kronik anemi tanısı alan hastalar oluşabilecek bacak ülserleri ve profilaktik yöntemler konusunda uyarılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Zucker-Franklin D: Cutaneous manifestations of hematologic disorders. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Ed. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K et al. 5'inci baskı. New York. Mc Graw-Hill, 1999; 1993-2003.
2. Gimmon Z, Wexler MR, Rachmilewitz EA: Juvenile leg ulceration in β -Thalassemia major and intermedia. Plast Reconstr Surg 69(2):320-325, 1982.
3. Stevens DM, Shupack JL, Javid J, et al: Ulcers of the leg in Thalassemia. Arch Dermatol 133(11):1558-1560, 1977.
4. Samitz MH, Waldorf DS, Shrager J: Leg ulcers in Mediterranean anemia. Arch Dermatol 90:567-571, 1964.
5. Lotti T, Benci M, Paleschi GM, Cantini F, et al: Leg ulcer in a patient with Beta-Thalassemia and Glucose-6-Phosphate-Dehydrogenase Deficiency. Int J Dermatol 26(6):426-427, 1990.
6. Güzelmeriç K: Anemiler. The Merck Manual Tanı/Tedavi El Kitabı'nda. Ed. Keklikoğlu M, Tuzcu M. 2'inci baskı. İstanbul. Nobel Tıp Kitapevleri Ltd Şti, 1995; 1136-1167.
7. Daneshmend TK, Peachey RDG: Leg ulcers in alpha-thalassemia (haemoglobin H disease). Br J Dermatol 98(2):233-235, 1978.
8. Peachey RDG: Leg ulceration and haemolytic anaemia: An hypothesis. Br J Dermatol 98:245, 1978.
9. Josifova D, Gatt G, Aquilina A, et al: Treatment of leg ulcers with platelet-derived wound healing factor (PDWHFs) in a patient with beta thalassaemia intermedia. Br J Haematol 112(2):528-529, 2001.