

Hemofilik Psödötümörde Manyetik Rezonans Görüntüleme

Magnetic Resonance Imaging In Hemophilic Pseudotumor

İsmail MİHMANLI, Sebuğ KURUĞOĞLU, İbrahim ADALETLİ, Kaya KANBEROĞLU

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı

ÖZET

Psödötümör, hemofili hastalarında ciddi fakat nadir bir komplikasyondur. Pelvisde kitle varlığı, hemofili hastalarında psödötümörü düşündürmelidir. Bu yazıda, manyetik rezonans görüntüleme (MR) ile pelvik psödötümör tanısı konulan hafif hemofilik bir olgu (faktör VIII, %10) sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELELER: Manyetik rezonans, psödötümör, hemofili.

SUMMARY

Pseudotumor is a serious but very rare complication in hemophilic patients. The presence of a mass in the pelvis should raise the suspicion of a pseudotumor. In this paper, a patient with mild hemophilia (factor VIII, 10%) who developed a pelvic pseudotumor that had been perfectly diagnosed with magnetic resonance imaging was presented.

KEY WORDS: Magnetic resonance imaging, pseudotumor, hemophilia.

GİRİŞ

Psödötümörler, hemofili hastalarında faktör VIII ya da IX eksikliğinde %1-2 sıklıkta oluşan bir komplikasyon olup kemik veya yumuşak doku içerisine kanamadan dolayı gelişir (1, 2). Uzun kemikler, pelvis, el ve ayak kemikleri en sık ortaya çıktıkları bölgelerdir (3).

Psödötümörlerin yaşamı tehdit eden en önemli komplikasyonu kanama veya enfeksiyona eşlik eden cilt nekrozudur (4).

OLGU SUNUMU

Yirmi dokuz yaşında erkek olguya zaman zaman pıhtılaşmada gecikme öyküsü nedeniyle yapılan laboratuvar çalışmalarında faktör VIII %10 bulunarak hafif hemofili tanısı konuldu. Tanıdan 5 ay sonra pelvis sol bölümünde ağrı yakınması nedeniyle çekilen pelvis grafisinde sol iliak kanatta litik, ekspanzil kitle

Yazışma Adresi:

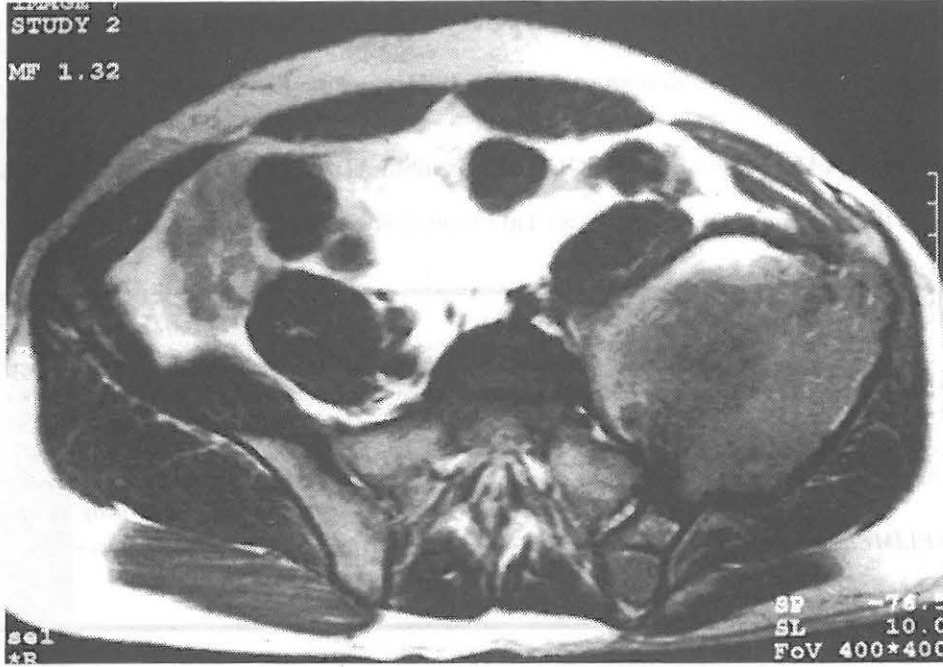
Uz. Dr. İsmail MİHMANLI
İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
Radyodiagnostik Anabilim Dalı,
Cerrahpaşa 34300 İstanbul
Tel: (0.212) 586 15 86
Fax: (0.212) 588 48 84

görüldü. Takiben yapılan manyetik rezonans görüntüleme (MR), sol iliak kanattaki kitlenin T1 ağırlıklı incelemede (TR: 360, TE: 15 msn) geniş alanda hipointens, az miktarda hiperintens, T2 ağırlıklı incelemede (TR: 3500, TE: 90 msn) hipointensitede belirginleşme ile birlikte hiperintens alanlarda artış görüldü. Kitlenin iliak ve internal obturator kaslara uzandığı saptandı. Kitle ile komşu vasküler yapılar arasındaki yağlı planlar açıktı. Ayrıca, kitle mesaneyi sağa doğru itmekteydi (Resim 1, 2). Olgunun hemofili öyküsüyle birlikte kitlenin tipik MR görünümü psödötümör tanısını sağladı. Olguya biyopsi yapılmadı. Cerrahiden önce olguya faktör VIII verilerek kitle izlemeye alındı. Kontrollerde kitlenin boyutunda artış olmadığı gibi boyutta spontan azalma görüldüğü üzerine cerrahiden vazgeçildi.

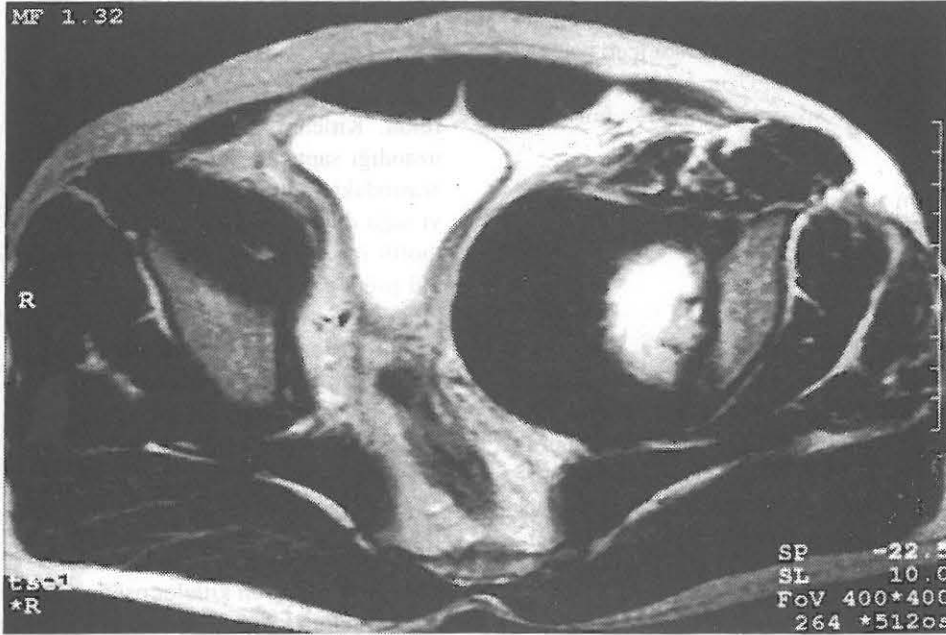
TARTIŞMA

Hemofili hastalarında ekstremiteler veya pelvisde genişleyerek büyüyen kitleler psödötümör varlığını düşündürmelidir. Ancak, bu hastalarda kondrosarkom veya liposarkom da görülebilir. Ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT) veya MR incelemeler biyopsinin kontrendike olduğu psödötümörlü hemofili olgularında en yüksek seviyede yararlanılması gereken yöntemlerdir (5).

Literatürde faktör VIII ya da faktör IX eksikliği %5'in altında olan olgularda psödötümör gelişimi



Resim 1: T1 ağırlıklı aksiyal görüntü. Sol iliak kanattaki kitle hipointens olarak görülmektedir.



Resim 2: T2 ağırlıklı aksiyal görüntü. Kitlenin sinyal intensitesindeki belirgin azalma. Ayrıca, mesanedeki kitleye bağlı yer değişikliği açık olarak seçilmektedir.

bildirilmiştir (2, 3). Bizim olgumuzda ise psödötümör oluşmasına rağmen faktör VIII seviyesi %10 idi.

Psödötümörler medikal, cerrahi ya da radyoterapi ile tedavi edilebilir (6). Tedavi planlanırken cerrahi en sonda düşünülmelidir (7). Olgumuzda, medikal teda-

viye yeterli cevap alındığından dolayı cerrahi uygulanmamıştır.

Psödötümörlerde olgumuzda rastlamadığımız patolojik kırık veya fistül gelişebilir (7, 8).

Akut, subakut ve kronik dönemdeki hematoma MR karakteristikleri tipiktir (9). Psödötümörlerde, T1 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal intensitesi hücre içi veya dışı methemoglobinden kaynaklanır. T2 ağırlıklı görüntülerde belirgin hipointensiteden hemosiderinin paramanyetik etkisi veya deoksihemoglobinin T2'yi kısaltması sorumludur. T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerdeki yüksek sinyal intensitesi ise subakut dönemdeki hematoma içerisinde bulunan serbest methemoglobinden gelir. Olgumuzdaki psödötümör içerisindeki farklı sinyallerin birlikteliği organize olmuş pıhtıya ek olarak tekrarlayan kanamalar olduğunu göstermektedir.

BT ve US gibi invaziv olmayan yöntemler tanıda ve tedavi planında değerli olsalar da US'nin kemik hakkında bilgi verememesi, BT'nin kan elemanları ve hematoma yaşı konusunda açıklık getirememesi gibi dezavantajlardan dolayı MR görüntüleme, gereken elemanlarının yapısını gerekse çok yönlü görüntü alabilme yeteneği nedeniyle psödötümör şüphesi taşıyan hemofili olgularında, biyopsinin kontrendike olduğu da gözönüne alınırsa, tanıya götüreceği yolda mutlaka uygulanması gereken yöntemdir.

KAYNAKLAR

- 1 Hermann G, Gilbert MS, Abdelwahab IF: Hemophilia: Evaluation of musculoskeletal involvement with CT, sonography, and MR imaging. *AJR*, 158: 119-123, 1992.
- 2 Wilson DA, Prince JR: MR imaging of hemophilic pseudotumors. *AJR*, 150: 349-350, 1988.
- 3 Guilford WB, Mintz PD, Blatt PM, Staab EV: CT of hemophilic pseudotumors of the pelvis. *AJR*, 135: 167-169, 1980.
- 4 Gilbert MS: Characterizing the hemophilic pseudotumor. *Ann NY Acad Sci*, 240: 311-315, 1975.
- 5 Rodriguez MEC: The haemophilic pseudotumor. *Int Orthop*, 19(4): 255-260, 1995.
- 6 Lal P, Biswal BM, Thulkar S et al: Radiation therapy in pseudotumor haemarthrosis. *Australas Radiol*, 42(4): 344-346, 1998.
- 7 Ishiguro N, Iwahori Y, Kato T et al: The surgical treatment of a haemophilic pseudotumour in an extremity: a report of three cases with pathological fractures. *Haemophilia*, 4(2): 126-131, 1998.
- 8 Heeg M, Smit WM, van der Meer J, van Horn JR: Excision of a haemophilic pseudotumour of the ilium, complicated by fistulation. *Haemophilia*, 4(2): 132-135, 1998.
- 9 Rubin JI, Gomori JM, Grossman RI et al: High-field MR imaging of extracranial hematomas. *AJR*, 148: 813-817, 1987.