

Femurda hemofilik psödötümör

Hemophilic pseudotumor of the femur

Ahmet Mesrur HALEFOĞLU, Muhammet ACAR

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

ÖZET

Psödötümörler hemofili vakalarında nadiren görülürler ve gerçek kemik tümörlerini taklit edebildiklerinden tanıda zorluklara yol açabilirler.

MR görüntüleme bu tür lezyonların tanısında çok yararlı ve hassas bir modalitedir. MR inceleme hem lezyon içerisindeki değişik safhalara ait kan ürünlerini açığa çıkararak hemofilik psödötümörler hakkında önemli bilgiler temin eder, hem de tedavi planlamasında yarar sağlar. Biz MR görüntülemeyi femurda hemofilik psödötümör tanısında kullandık ve bir hemofili vakasındaki psödötümör için patognomonik olan karakteristik kan ürünlerini bu lezyonda ortaya koyduk.

SUMMARY

Pseudotumors are rarely seen in hemophilia cases and can lead to some diagnostic difficulties due to mimicking real bone tumors. Magnetic Resonance Imaging is a very useful and sensitive modality for the diagnosis of these kinds of lesions. It provides important information about the hemophilic pseudotumors by revealing blood products of various stages in the lesion and is also helpful in therapeutic decision-making. In our case We used Magnetic Resonance Imaging modality for diagnosing a right femur hemophilic pseudotumor and have been able to show characteristic blood products of this lesion which was pathognomonic for a pseudotumor in a hemophilia case.

GİRİŞ

Psödötümörler, hemofilinin nadir rastlanılan bir komplikasyonu olup, ciddi faktör 8 veya faktör 9 eksikliği olan kişilerde %1-2 oranında görülmektedirler. (1)

Eğer bu lezyonlar küçük iken teşhis edilebilirlerse, sıklıkla medikal olarak tedavi edilebilirler. Ancak eğer büyürlerse cerrahi rezeksiyon tek seçenek şansı olarak ortaya çıkar.

Manyetik Rezonans görüntüleme; kan ürünlerini karakterize edebilme özelliği, yüksek yumuşak doku rezolüsyonu ve multiplanar inceleme kapasitesi ile hemofilik psödötümörlerin tanısında seçkin bir yere sahiptir.

Hemofilik psödötümörler, lokalizasyonlarına göre subkütanöz, yağ dokusu, intramusküler, interfasial, subperiostal ve interosseöz lokalizasyonlarda ortaya çıkabilirler (2).

Yazışma Adresi:

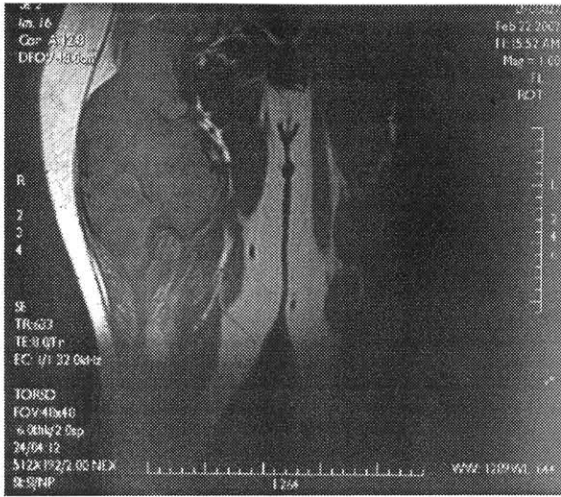
Ahmet Mesrur HALEFOĞLU
Birlik sok. Parksaray ap. No:17/4
80600 Levent-İstanbul
Tel: (0212) 2795643 Faks: (0212) 2415015

OLGU BİLDİRİSİ

Hasta 49 yaşında olup, faktör 8 eksikliğine bağlı hemofili nedeniyle takip altında iken sağ bacağına şiddetli ağrılar ve ele gelen kitlesel lezyon nedeniyle manyetik rezonans görüntülemeye sevk edildi.

Hastaya yapılan incelemede axial, koronal planlarda SE T1, FSE yağ baskılamalı T2 ve FSEIR ve kontrast madde sonrası SE T1 ağırlıklı sekanslar kullanılarak görüntüler elde edildi.

Bu görüntülerde ; sağ femurda, episentri subtrokanterik bölgede yer alan, meduller kavite içerisinde yerleşim göstererek süperior ve inferiora uzanımı izlenen, ekspansil karakterde kitle lezyonu saptandı. Bu lezyon süperiorda femur başına doğru uzanım göstererek, sağ koksofemoral eklem yüzeyi ile komşuluk göstermekteydi. Ancak artiküler yüzeyde kitleye bağlı herhangi bir deformite mevcut değildi. Tanımlanan kitle inferiora ise femoral kondilin artiküler yüzeyinin 8 cm. proksimaline dek uzanmaktaydı. Tümöre bağlı olarak femur boyunu ve şaftında ekspansiyon izlenmekteydi. Özellikle subtrokanterik bölgede kitlenin kor-

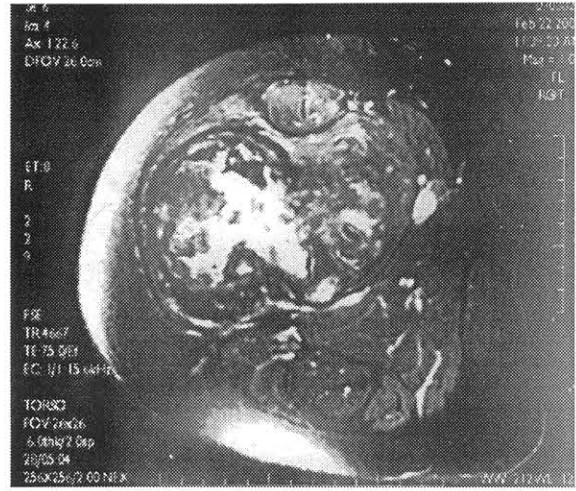


Resim 1: Koronal planda SE T1 ağırlıklı görüntüde yüksek sinyal intensite özelliğine sahip sağ femur lokalizasyonundaki kitlesel lezyon

teksi perfore ederek periost reaksiyonu oluşturduğu görülmektedir.

Kitlenin çevre organlardaki bası etkisine bağlı olarak, rectus kaslarının incelendiği ve medial ve laterale doğru deplase olduğu, vastus lateralis kasında ise belirgin bir deplasmanın olmadığı izlenmekteydi. T 1 ağırlıklı görüntülerde kitlenin değişik safhalardaki kan ürünlerine ve özellikle methemoglobine bağlı olarak ortayüksek sinyal intensitesi gösterdiği izlenmekteydi (Resim 1).

Yağ baskılamalı FSE T2 aksial (Resim 2) ağırlıklı görüntülerde kitle heterojen sinyal intensite özellikleri göstermekteydi. Bu görüntülerde izlenen heterojeniteye methemoglobinin ve hemosiderinin gibi değişik safhalardaki kanama ürünleri yol açmaktadır. Hemofili hikayesi bulunan hastada bu kitlesel lezyonun gösterdiği sinyal intensite özelliklerinin değişik safhalardaki kan ürünlerine bağlı meydana geldiği kanısına varılarak ve lezyonun yerleşim yeri de göz önünde bulundurularak hastaya sağ femur'da hemofilik psödotümör tanısı konuldu. Hastada konservatif tedaviye başlandı ve 2 ay sonra tekrar manyetik rezonans görüntüleme için takibe alındı.



Resim 2: Aksiyal planda yağ baskılamalı FSE T2 ağırlıklı görüntüde değişik safhalardaki kan ürünlerinin neden olduğu heterojen sinyal intensite özelliği gösteren kitlesel lezyon

TARTIŞMA

Hemofilik psödotümör ilk defa 1918 tarihinde Stark tarafından tanımlanmıştır.

Hemofili'li hastaların %75-90'da görülen hemartrozun aksine, hemofilik psödotümör ciddi faktör 8 veya 9 eksikliği bulunan hastaların sadece %1-2'sinde görülür. (1)

Hemofili vakalarında görülen subperiostal ve intraosseöz kanamalarda en çok tutulan kemikler, sıklıkla sırasıyla femur, osseöz pelvis (en sık ilium tutulur.), tibia ve elin küçük kemikleridir.

Hemofilik psödotümörlerin radyolojik görüntülenmesinde karakteristik olarak komşu kemikte destrüksiyon alanlarına yol açan büyük yumuşak doku kitleleri saptanır. Kemik kaybı diafiz ve metafizi kapsayacak şekilde büyük olabilir ve hatta eklemleri geçerek komşu kemiğe uzanım gösterebilir. Bu lezyonların periferinde yeni kemik oluşumu ile birlikte periost reaksiyonu görülebilir. Sıklıkla bu yumuşak doku kitlesi içinde kalsifikasyon ve ossifikasyon saptanabilir. (3)

Bilgisayarlı tomografi hemofilik psödotümörlerin tanısında çok değerli bir yere sahiptir, çünkü psödotümörün yeri ve yayılımı konusunda kesin bilgi verir. Aynı zamanda oluşan korti-

kal destrüksiyonun derecesini ve psödötümörün yumuşak dokulara doğru uzanımını da gösterir.

Hemofilik psödötümörün manyetik rezonans görünümü kanama gösteren primer veya sekonder tümörleri ve enfeksiyonu taklit edebilir. Bu durumda hemofilik psödötümörün ayırıcı tanısı, büyük ölçüde tümörün yerleşim yerine ve hastanın altta yatan hastalığının bilinmesine bağlıdır.

Hemofilik psödötümörün konservatif tedavisinde replasman tedavisi uygulanır ve ilgili ekstremitte immobilize edilir.

Antihemofilik faktör konsantrasyonları ile kombine edilen replasman tedavilerin ortaya çıkması cerrahi girişimi mümkün kılmıştır. Cerrahi tedavide lezyonun ciddiyetine göre ya lezyonun cerrahi rezeksiyonu veya etkilenen ekstremitenin parsiyel ya da total rezeksiyonu gerçekleştirilmektedir (4).

Hemofilik psödötümörlerde kesin cerrahi endikasyonlar, nörovasküler kompresyon ve or-

gan veya dokuların baskıya bağlı yer değiştirmesidir. (4) Bu bilgiler manyetik rezonans görüntülerden kolaylıkla elde edilebilir. Manyetik rezonans görüntüleme, tedaviden sonra lezyonun büyüklüğünü ve sinyal intensitesini değerlendirerek ve ayrıca kronik lezyonlar içerisine olan yeni kanamaları belirleyerek hastaların izlenmesinde yararlı bilgiler elde edilmesini sağlar (2).

Tedavi takibinde konservatif tedaviden 6 hafta sonra manyetik rezonans görüntüleme ile kontrol yapılır ve eğer tümör % 50 oranında küçülme gösteriyorsa 6 hafta sonra yeni bir tetkik yapılmak üzere beklenir. Eğer tümör boyutunda küçülme yoksa cerrahi uygulanır.

Preoperative replasman tedavisi uygulanan her hastada eğer 6 hafta sonra tümör boyutunda % 50, 12 hafta sonra % 25'e varan azalma olmazsa, ya da 18 hafta sonunda hala tümör mevcutsa cerrahi tedavi uygulanır (5).

KAYNAKLAR

1. Ahlberg AKM: On the natural history of hemophilia. J bone joint Surg Am, 57: 1133-1135, 1975.
2. Suphaneewan Jaovisidha, Kyung Nam Ryu, Juerg hodler, Mark E. Schweitzer, David J. Sartorius, Donald Resnick: Hemophilic pseudotumor: spectrum of MR findings; Skeletal Radiol, 26: 468-474, 1997.
3. Fernandez de Valderrama JA, Matthew S JM : The haemophilic pseudotumor or hemophilic subperiosteal haemotema. J Bone Joint Surg. (Br), 47B: 25665, 1965.
4. Fessey BM, Meynell MJ : Successfull amputation through the hip for pseudotumor in severe hemophilia. Br J Surg, 54: 569, 1967.
5. Caviglia HA, Fernandez PF, Gilbert S: Haemophilic pseudotumors of the limbs and their percutaneous treatment. Haemophilia, 8: 402-406, 2002.