

Hairy cell lösemiye bağlı dev dalak olgusunda splenektomi (Olgu sunumu)

Splenectomy in a giant spleen caused by hairy cell leukemia (Case presentation)

Cemal KAYA, Uygur DEMİR, Önder KARABAY, Kadir ÖZER, Özgür BOSTANCI,
Halil COŞKUN, Ece DİLEGE, Mehmet MİHMANLI

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 3. Cerrahi Kliniği

ÖZET

Hairy cell lösemi, splenomegali ile seyreden nadir görülen kronik bir lenfoproliferatif hastalıktır. Dört yıldır hairy cell lösemi sebebiyle tedavi gören 67 yaşındaki erkek hastada splenomegali saptandı. Komplikasyonların önlenmesi amacıyla splenektomi uygulandı. Hairy cell lösemi ile uyumlu olarak immuno-histokimyasal çalışma ile CD3, CD20, TRAP pozitif bulundu. Hairy cell lösemiye bağlı dalağın dev boyutlara ulaştığı vakalarda komplikasyonların oluşumunun engellenmesi ve hastalığın kemoterapiye cevabının olumlu olması için splenektomi etkili bir tedavi yöntemidir.

Anahtar kelimeler: Hairy cell lösemi, dev dalak, splenektomi

ABSTRACT

Hairy cell leukemia is a rare chronic lymphoproliferative disease which goes with splenomegaly. Splenomegaly was determined in the 67 years old male patient have been treated for hairy cell leukemia for four years. Splenectomy was performed for preventing complications of splenomegaly. CD3, CD20, TRAP were determined as positive with the immunohistochemical studies which was suitable for hairy cell leukemia. For the patients with giant size of spleen due to hairy cell leukemia, splenectomy is an effective therapy method, to prevent the complications and for favourable response to chemotherapy.

Key words: Hairy cell leukemia, giant spleen, splenectomy

GİRİŞ

Hairy cell lösemi (HCL) nadir rastlanan, splenomegali ve pansitopeni ile karakterize, klonal B hücreli, kronik lenfoproliferatif bir hastalıktır. HCL, tüm lösemilerin %2 gibi az bir kısmını meydana getirir (1). HCL olgularının %90'ında ilk tanı anında veya hastalığın seyrinde genellikle masif olan splenomegali ile karşılaşılır. Çeşitli serilerde dalak ağırlığının ortalama 4000-6000 gram civarında olduğu belirtilmiştir. Lenfoproliferatif hastalıklarda splenektomi; tanısız amaçla yapılabileceği gibi terapötik amaçla, massif splenomegaliye bağlı semptomların iyileştirilmesinde ve kemoterapiye toleransın artmasını sağla-

mak amacıyla hipersplenizme bağlı sitopenilerin düzeltilmesinde de yapılabilir (2).

OLGU

Hairy cell lösemi tanısıyla dört yıldır hematoloji kliniği tarafından takip ve tedavi edilen 67 yaşındaki erkek hastada yapılan takiplerde masif splenomegali tespit edilmişti. Splenomegaliye bağlı komplikasyonlar görülen ve splenektomi endikasyonu konan hasta, cerrahi konsültasyon sonrasında kliniğimize yatırıldı.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde batin asimetrik görünümdeydi ve splenomegali (kot kavsini 15 cm geçen) tespit edildi. Diğer sistem muayenelerinde bir özellik saptanmadı.

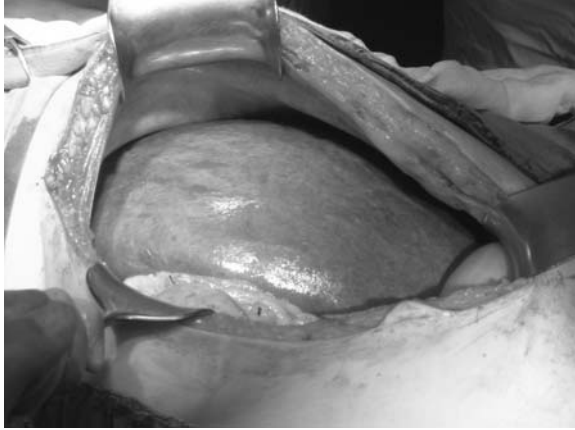
Hastanın hemogramında; WBC: 5600/uL (5-10,5*10/uL), Hb:11gr/dL (11-18gr/dL), Hct: %32.8 (35-60), Platelet: 37 (150-450*10/uL) olup yapılan batin ultrasonografisinde, dalak boyutu 185 mm, safra kesesinde en büyüğü 10 mm olan multipl kalkül imajları izlenmiştir. Çekilen

Yazışma adresi:

Cemal Kaya
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 3. Cerrahi
Kliniği, 8. Kat Şişli/İstanbul
Email: cemal_kaya@mynet.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 24 Ocak 2008 / January 24, 2008

Kabul tarihi / Date of acceptance: 12 Şubat 2008 / February 12, 2008



Resim 1: Dalak batın sol kadranı boyunca uzanıyor



Resim 2: Dalak boyutları 40*27*7 cm, ağırlığı 6300 gramdı.

dalak sintigrafisinde ektopik dalağa rastlanmadı. Tüm batın bilgisayarlı tomografisinde, dalak boyutları 23x14x30 cm boyutlarında olup ileri derecede artmış, dalak orta hattın sağına kadar uzanıyor olarak rapor edildi.

Ameliyat öncesinde hasta anesteziyoloji ve hematoloji tarafından konsülte edildi. Hastaya ameliyattan 3 hafta önce pnömokok ve heamophilus influenza aşıları yapıldı. Ameliyattan bir gün önce hastaya 10 ünite trombosit transfüzyonu uygulandı. Ameliyatta hastaya splenektomi ve kolesistektomi uygulandı. Peroperatif dönemde hastada herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Postoperatif dönemde 3 ünite tam kan, 2 ünite taze donmuş plazma verildi. Drenden gelen mayi,

ilk üç gün, günlük olarak 200-300 cc hemorajik vasıfta seyretti. Postoperatif 5. günde hastanın hemogramı; WBC:70 (103/uL), Hb:12 gr/dL, Hct: %35.6, Platelet:127 (103/uL) olarak saptandı. Postoperatif 2. günde oral gıda başlanan hastanın dreninden geleninin azalması üzerine postoperatif 6. günde dren çekildi. Başka bir komplikasyon olmaması üzerine postoperatif 8. günde hasta poliklinik kontrolüne çağrılarak taburcu edildi. Hastanın taburcu esnasındaki hemogramında WBC:15.03 (103/uL) Hb:14.6 gr/dL, Hct:%42.8, Platelet:268 (103/uL) olarak saptandı.

Patoloji tarafından yapılan değerlendirmede, dalak 42x28x6 cm boyutlarında saptandı. Kesitlerde beyaz pulpa silinmiş olup, kırmızı pulpada diffüz dağılım gösteren hafif pleomorfik, veziküller nükleuslu, nispeten geniş sitoplazmalı hücrelerden oluşan neoplastik lenfoid infiltrasyon izlenmektedir. Yapılan immunohistokimyasal çalışmada neoplastik hücreler CD3(+), CD20(+), TRAP(+) bulunmuştur. Bulgular hairy cell lösemi ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir.

TARTIŞMA

Hairy cell lösemi (HCL) ilk olarak 1958'de lösemik retikuloendotelyozis adıyla tanımlanmıştır. Saçsı sitoplazmik uzantıları olan hücreye dayanılarak hairy cell lösemi tanımı kullanılmıştır. HCL, tüm lösemilerin %2 gibi az bir kısmını meydana getirir (1).

Tüylü hücreler primer olarak dalağın kırmızı pulpasında birikir ve beyaz pulpa kaybolur. Karakteristik dalak tutulum şekline göre lösemik hücrelerden eksprese edilen integrin reseptörleriyle (4B1) splenik endotelden eksprese edilen vasküler hücre adhezyon molekülü-1 (VCAM1) arasındaki etkileşim sorumlu tutulmaktadır. VCAM-1 karaciğer, dalak endoteli, kemik iliği ve dalak stromal hücrelerinden eksprese edilirken vücuttaki diğer endotel hücrelerinden eksprese edilmez. Bu etkileşime bağlı olarak HCL'de kemik iliği, karaciğer ve dalak tutulumu daha belirgin olarak karşımıza çıkar. Ayrıca bu etkileşim lenfadenopatilerin neden daha nadir görüldüğünü de açıklamaktadır. Aslında HCL'de splenektomi ile dalakta biriken tümör yükünün önemli bir kısmı

vücuttan uzaklaştırılmaktadır.

HCL için yaş ortalaması 50 olup hastaların %80'i erkektir. Hastaların en önemli yakınması dalakla ilgilidir. Büyüyen dalağın yarattığı dolgunluk ve rahatsızlık duygusu ile erken doyma vardır. Ayrıca hastalarda yorgunluk, halsizlik ve kilo kaybı olabilir.

Tanı esnasında olguların yaklaşık %80'inde pansitopeni gözlenmesine rağmen nadiren lökositozla karşılaşılabilir (1). HCL olgularının %90'ında ilk tanı anında veya hastalığın seyrinde genellikle masif olan splenomegali ile karşılaşılır. Çeşitli serilerde dalak ağırlığının ortalama 4000- 6000 gram civarında olduğu belirtilmiştir.

Splenektomi HCL'de ilk etkin tedavi yöntemi olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu hastalarda pansitopeninin varlığı ve buna bağlı oluşan klinik özellikler ve komplikasyonlar splenektomi sonrasında önemli ölçüde gerilemektedir. Splenektomi, splenektomi yapılmayanlara göre bariz sağkalım üstünlüğü sağlamıştır (3).

Splenektomi sonrasında tüylü hücreler kemik iliğinde sebat etmesine rağmen olguların %40-70'inde her üç seri normale dönmektedir (4). HCL'de splenektomi ile %60 ile %100 arasında değişen oranlarda kısmi veya tam remisyon elde edilmektedir (5). Splenektomi sonrası hematolojik parametrelerde düzelme olguların 2/3'ünde yaklaşık 20 ay kadar devam etmekte ve 5 yıllık

yaşam süresi %70 olarak bildirilmektedir (4).

HCL'nin patolojik incelenmesinde nükleer kromatin paterni homojendir. Belirgin nükleus nadiren gözlenir. Nükleostoplazmik oran düşüktür. Çekirdek eksantrik yerleşimli olabilir. Tipik HCL'de birçok vakada CD3, CD19, CD20, CD22, CD25, surface Ig, FMC7, HLA-DR, CD11C, CD103 pozitif bulunur. TRAP boyası HCL'de spesifik olmamakla birlikte %95 vakada pozitifdir (6). Hastamızda patolojik inceleme sonucu kesitlerde beyaz pulpa silinmiş olup, kırmızı pulpada diffüz dağılım gösteren hafif pleomorfik, veziküler nükleuslu, nispeten geniş stoplazmalı hücrelerden oluşan neoplastik lenfoid infiltrasyon izlenmektedir. Hastada yapılan immunohistokimyasal çalışmada neoplastik hücreler CD3(+), CD20(+), TRAP(+) bulunmuştur. Bulgular hairy cell lösemi ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir.

HCL'de splenektomi, hastalığın iyileşme sürecinde önemli katkıda bulunmakta ayrıca splenomegaliye bağlı komplikasyonların da ortadan kalkmasını sağlamaktadır. Ancak gerek hastadaki hematolojik bozukluklara bağlı gerekse aşırı büyümüş dalağın oluşturduğu zorluklar nedeniyle morbiditesi ve mortalitesi yüksek bir ameliyattır. Bundan dolayı ameliyat öncesi hazırlıklar dikkatli bir şekilde ve eksiksiz yapılmalı, ameliyattan sonra hasta yakın takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

- Altıntaş A, Çil T, Ayyıldız O: Lenfoproliferatif Hastalıklarda Splenektomi. Uluslararası Hematoloji-Onkoloji Dergisi, 2006, 4: 211-218.
- Zakarija A, Peterson LC, Tallman MS: Hairy cell leukemia. In: Hoffman R, Benz EJ, Shattil S, Furie B (eds) Hematology Basic Principle and Practice, 4th ed, Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone, 2005, 1455-1465.
- Jansen J, Hermans J: Splenectomy in hairy cell leukemia: a retrospective multicenter analysis. Cancer, 1981, 47: 2066-2076.
- Tallman MS: Current treatment strategies for patients with hairy cell leukemia. Rev Clin Exp Hematol, 2002, 6: 389-400.
- Jansen J, Hermans J, Remme J, et al: Hairy cell leukemia: Clinical features and effect of splenectomy. Scand J Haematol, 1978, 21: 60-71.
- Altıntaş A, Işıkdogan A, Ayyıldız O: Bir Olgu Nedeniyle Hairy Cell Leukemia-Variant ve Ayırıcı Tanısı. Uluslararası Hematoloji-Onkoloji Dergisi, 2006, 2: 90-93.