

Kronik Lenfositik Lösemide Patolojik Dalak Rüptürü: Bir Olgu

Cengiz Demir* , İmdat Dilek* , Mustafa Kösem** , Çetin Kotan***

Özet:

71 yaşında hasta genel durum bozukluğu, karın ve sol omuz ağrısı ile başvurdu. Hemodinamik olarak stabil olan hastada periton irritasyon bulguları yoktu. Hemogramında lökositleri $53.1 \times 10^9 /L$ (%67 lenfosit, fenotipik olarak CD5, CD19 ve CD20 pozitif B hücre karakteri), hemoglobin (Hb) 10.2 g/dl ve trombositleri $220 \times 10^9 /L$ idi. Batın USG'de dalakta subkapsüler hematoma bulundu. Kronik lenfositik lösemi (KLL) tanısı kondu. İzlem sırasında hastanın ani fenalaşması sonrası yapılan USG'de intra abdominal hemoraji ve dalak rüptürü saptandı. Acil splenektomi yapılan hastanın dalak ağırlığı 1900 g bulundu. Histopatolojik olarak lenfositik infiltrasyon gösteren dalakta patolojik rüptürle uyumlu bulgular görüldü. Sonuç olarak literatürde çok nadir olarak bildirilmesine karşın karın ağrısı ve genel durum bozukluğu olan KLL olgularında patolojik dalak rüptürü de ayırıcı tanıya dikkate alınmalıdır.

Anahtar kelimeler: Patolojik dalak rüptürü, kronik lenfositik lösemi

Dalak hematolojik ve non-hematolojik hastalıklarda genellikle tutulum gösteren immünolojik bir organdır. Bir hastalık tarafından etkilenen dalakta öncesinde travma olmaksızın rüptür meydana gelirse patolojik dalak rüptürü terimi kullanılır. Hematolojik hastalıklarda patolojik dalak rüptürü nadirdir. Bununla birlikte hematolojik olmayan çok sayıda hastalıkta dalağın patolojik rüptürü rapor edilmiş olup özellikle enfeksiyöz mononükleoz ve malarida bir komplikasyon olarak korkulan bir durumdur (Tablo 1) (1,2). Hematolojik hastalıklarda bu komplikasyonla karşılaşıldığında ortak bir özellik olarak splenomegalinin varlığı dikkat çekicidir. Bu vakalarda splenomegali bazen 7 kg'a ulaşabilir.

Kronik lenfositik lösemi (KLL) küçük olgun görünümü, yavaş proliferasyon gösteren uzun ömürlü lenfositlerin monoklonal neoplastik bir hastalığıdır. Bu hastalık, çevre kanında mutlak lenfosit miktarında artış, kemik iliğinde lenfosit infiltrasyonu, başta lenf düğümleri ve dalak olmak üzere lenfoid organlarda büyüme ve çeşitli immünolojik bozukluklarla kendini gösterir. Hastaların büyük çoğunluğunda hafif veya orta derecede bir splenomegali vardır (3).

Bu hastalıkta splenomegali bazen ileri derecede olabilmesine rağmen patolojik dalak rüptürü sık görülen bir komplikasyon değildir (4). Dalak rüptürüne bağlı klinik semptomların çoğu intraabdominal kanama sonucu ortaya çıkar. Hipotansiyon, taşikardi, abdominal hassasiyet, bulantı - kusma ve ateş görülen bulgulardır. Sık olmasa da ağrının sol omuza yayılması (Kehr belirtisi) ve öksürük gibi semptomlar da görülebilir (5). Literatürde KLL olgularında patolojik dalak rüptürü çok nadir bildirilmekte olup dört olguya rastlandı. Burada patolojik dalak rüptürü gelişen 71 yaşındaki KLL olgusunun sunumu uygun bulundu.

Olgu

71 yaşındaki erkek hasta kliniğimize ateş, öksürük, terleme ve karın sol üst kısmında aniden ortaya çıkan ağrıyla başvurdu. Daha önce başka bir hastanede dalak büyüklüğü ve lökositoz tespit edilen hastaya herhangi bir tanı konulmamıştı. Yatış öncesinde travma öyküsü yada olağandışı efor gerektirecek aktivite öyküsü yoktu. Ağrı daha çok karın sol üst kısmında ve ani başlangıçlı olarak tarif edilmekteydi. Fizik muayenede kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 82/dk ve solunum sayısı normal sınırlardaydı. Epigastrium ve sol hipokondriumda yaygın hassasiyet vardı. Karaciğer normal büyüklükte ve dalak sol kosta yayını 8 cm geçiyordu. Submandibuler, servikal ve axiller bölgede en büyüğü 1.5x1cm olan çok sayıda lenf adenopatisi mevcuttu.

Laboratuvar analizinde lökositler $53.1 \times 10^9 /L$ (%23 nötrofil, %67.3 lenfosit, %6.3 monosit, %0.4 eozinofil, %2.6 bazofil), hemoglobin 10.2

*İç Hastalıkları AD (Hematoloji BD)

**Patoloji AD

***Genel cerrahi AD

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Van

Yazışma Adresi: Cengiz DEMİR

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları AD (Hematoloji BD)

Maraş Cad. 65300, Van

Tablo I: Patolojik Dalak Ruptüründe Etiyolojik Faktörler

Etiyoloji	Örnek
İnfeksiyon:	
Viral	İnfeksiyöz Mononükleoz
Parazitik	Malaria
Fungal	Blastomycosis
Bacterial	Tüberküloz
Konjenital	Kist
Metabolic	Gaucher hastalığı
Dejeneratif	Amiloidoz
Malignensi	Lösemi
Diğer sebepler	İdiyopatik Trombositopenik Purpura
	Gebelik
	Karaciğer sirozu

gr/dl, trombositler $220 \times 10^9/L$ idi. Lenfositler CD5+, CD19+ ve CD20+ pozitif fenotip göstermekteydi. Protrombin zamanı (PT):19.2 sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT):25.7 sn ve LDH: 1120 U/L olarak ölçüldü. Periferik kan yaymasının incelenmesinde lenfosit hakimiyeti ve çok sayıda ezilmiş hücre bulunmaktaydı. Bu bulgularla hastaya KLL tanısı kondu.

Hastanın kabulünde batın USG'de dalak büyük ve subkapsüler bölgede 63×26 mm boyutlarında hematom olduğu tespit edildi. Hasta hemodinamik olarak stabildi ve periton irritasyon bulguları yoktu. Bir sonraki gün hastanın sol üst kadrındaki karın ağrısı devam ederken kan basıncı düştü ve nabız sayısı arttı. Muayenede periton irritasyon bulguları ortaya çıktı. Tekrarlanan USG'de periton boşluğunda serbest sıvı görüldü. Hematokrit değeri de progresif olarak düşen hastada patolojik dalak ruptürü düşünüldü. Hastaya sıvı replasmanı ve üç ünite eritrosit süspansiyonu verildi. Hastanın hemodinamisi düzelmeye başladıktan sonra ameliyata alındı. Ameliyat sırasında periton boşluğundan üç litreye yakın kan boşaltıldı. Splenektomi sonrası ciddi bir komplikasyon gelişmedi. Patolojiye gönderilen dalağın ağırlığı 1900 gr olup 4-5 santime varan birkaç yırtık görüldü. Dalağın patolojik incelemesinde atipik

lenfositlerle yoğun infiltrasyon tespit edildi. Taburcu edilen hastanın kontrolleri sırasında ileri evreye geçiş olması nedeniyle antilösemik tedavi başlandı.

Tartışma

Patolojik dalak ruptürü terimi ilk kez lange tarafından kullanılmıştır (4). Hematolojik malignensi tarafından etkilenen dalağın patolojik ruptürü nadir bir olaydır. Kabaca erkek/kadın oranı 3:1 dir. Bu oran bazı hastalıklarda büyük farklılık gösterir. Örneğin; akut miyeloblastik lösemide (AML) 3:1, akut lenfoblastik lösemide (ALL) 8:1, kronik lenfositik lösemide (KLL) 7:1 ve kronik miyelositik lösemide bu oran 19:1'e ulaşabilmektedir. Diğer taraftan non Hodgkin's lenfoma (NHL) ve tüylü hücreli lösemide (THL) erkek/kadın oranı 1:1 olarak tespit edilmiştir (4).

Patolojik dalak ruptürünün meydana gelişini açıklayacak üç patogenetik faktör ileri sürülmüştür. Bunlar; hematolojik hastalığın dalağı infiltre ederek histolojik yapıda değişiklikler yapması, direnci düşük alanlara neden olan splenik infarktlar ve subkapsüler kanamaya öncülük ederek sonuçta kapsüler ruptür ile sonuçlanan koagülasyon bozukluklarıdır (5). Bununla birlikte ileri yaş, altta yatan hastalık, yakın zamanda sitoredüktif tedavi almış olmak ve dalağın büyüklüğü risk faktörleri olarak

gösterilmiştir (6,7). Dalağın hastalık tarafından infiltre olması ve kolaylaştırıcı bir faktör olarak öne sürülen koagülopati hastamızda da tespit edildi. Olgumuzda PT değerinin uzun görülmüş olması olayın başlangıcında tespit edilen subkapsüller kanamanın meydana gelmesinde rol oynamış olabilir. Ek olarak hastanın ileri yaşı da önemli bir risk faktörüdür.

Orloff ve Peksin dalağın spontan ruptürünün ayırıcı tanısında gerekli dört kriter tanımlamışlardır (8). Bunlar arasında ruptür öncesi aşırı egzersiz ve travmanın yokluğu önemli bir kriter olarak vurgulanmıştır. Hastamızın sorgulanmasında ruptür öncesi travma veya aşırı egzersiz hikayesi yoktu.

Splenik ruptürün klinik semptomlarının çoğu intra abdominal hemoraji sonucu meydana gelir. Splenik ruptür oluştuğunda intraperitoneal kanama, anemi, hipotansiyon, taşikardi, periton irritasyon bulguları gibi hastamızda da tespit edilen bulgular dışında ateş, sol omuza yayılan ağrı (Kehr bulgusu) ve senkop gibi bulgulardan bir yada birkaçı değişik oranlarda gelişmektedir (9). Nadiren tanı akut semptomlar olmaksızın ve görüntüleme teknikleriyle tesadüfen konur (5). Vakamızda da batın ultrasonografisi ile subkapsüler bölgede hematoma ve periton boşluğunda serbest sıvı olduğu tespit edildikten sonra dalak ruptürü düşünüldü.

Patolojik dalak ruptüründe tanı için değişik yöntemler kullanılmaktadır. Canady ve ark.'ı düz abdomen grafide dalak ruptürünü düşündüren bazı bulgular bildirmişlerdir (10). Ancak günümüzde tanı için USG ve CT vazgeçilmez yöntemlerdir.

Önemli derecede intraabdominal kanamalarda ince iğneyle abdominal parasentez veya periton lavajı kanamayı açıkça göstermesi açısından değerlidir. Eğer dalak ruptürü sinsi bir şekilde gelişirse sintigrafinin iyi bir değere sahip olduğu bildirilmektedir (11,12).

Dalak ruptürü tespit edilen bazı olgularda konservatif bir yaklaşım ile tedavi edilebildikleri bildirilmektedir (5). Ancak, patolojik dalak ruptüründe acil splenektomi seçilecek tedavi yöntemi olarak özellikle vurgulanmaktadır (9). Hemodinamik olarak genel durumunun hızla bozulması nedeniyle olgumuzda da acil splenektomi yapıldı.

Sonuç olarak, KLL olgularında hayati tehlike oluşturabilen ve acil cerrahi girişim gerektiren bir komplikasyon olarak patolojik dalak ruptürü dikkate alınmalıdır.

Pathojial Spleen Rupture in Chronic Lymphocytic Leukemia: A Case Report

Abstract:

We describe a subcapsular splenic rupture in a patient with chronic lymphocytic leukemia (CLL). A 71-year-old man was admitted with left upper quadrant abdominal and shoulder pain. It was hemodynamically stable with no signs of peritoneal irritation. His leucocyte count at that time was $53.1 \times 10^9/L$ (67% lymphocyte: mature CD5, CD19 and CD20 positive lymphocytes), hemoglobin 10.2 g/dL and platelet count $220 \times 10^9/L$. Ultrasonography scan of the abdomen showed subcapsular splenic hematoma. He was diagnosed with B cell CLL. He had abdominal pain with hemodynamic instability and signs of peritoneal irritation. Abdominal ultrasonography showed rupture of the enlarged spleen extending to the capsule. There was evidence of peritoneal hemorrhage. The patient was successfully treated with immediate splenectomy. Although spontaneous splenic rupture is a rare complication of CLL, this diagnosis should be considered in all patients with CLL who developed acute abdominal pain with hypotension.

Key words: Pathologic splenic rupture, chronic lymphocytic leukemia

Kaynaklar

1. Kipps TJ. Chronic lymphocytic leukemia and related diseases. In: Beutler E, Lichtman MA, Coller BS, Kipps TJ, Seligsohn U, eds. Williams Hematology. 6th ed. New York: Mc Graw-Hill; 1163-1194, 2001.
2. Giagonidis AAN, Burk M, Meckenstock G. Pathologic rupture of the spleen in hematologic malignancies. Ann Hematol; 73:297-302,1996.
3. Bauer TW, Haskins GE, Armitage JO. Splenic rupture in patients with hematologic malignancies. Cancer; 48:2729-2733,1981.
4. Mc Entee GP, Otridge BW, Hefferman SJ. Acute lymphocytic leukemia presenting as spontaneous splenic rupture. Ir J Med Sci; 153:284-285,1984.
5. Johnson CS, Rosen PJ, Sheehan WW. Acute lymphocytic leukemia manifesting as splenic rupture. Am J Clin Pathol; 72:119-121,1979.
6. Altes A, Brunet S, Martinez C, Soler J, ayats R, sureda A, Lopez R, Domingo A. Spontaneous splenic rupture as the initial manifestation of acute lymphoblastic leukemia. Immunophenotype and cytogenetics. Ann Hematol; 68:143-144,1994.
7. Canady MR, Welling RE, Strobel ST. Splenic rupture in leukemia. J Surg Oncol; 41:194-197,1989.
8. Kienzle GD, Stern J, Cooperberg A, Osborne CA. Spontaneous rupture of the spleen in primary plasma cell leukemia. Clin Nucl Med; 10:639-641,1985.
9. Wallace JC. Diagnosis of splenic rupture in malignant lymphoma using radionuclides. Clin Nucl Med; 10:7-8,1985.

Demir ve ark.