

POLİSİTEMİA VERA (Bir olgu nedeni ile)

Dr. Aydoğan ALBAYRAK (x)
Dr. Ülkü ERGENE (xx)
Dr. Oktay ERGENE (xx)
Dr. Mehmet GÜNDOĞDU (xxx)

ÖZET:

Polisitemia Vera oldukça seyrek rastlanan, kronik seyirli myeloproliferatif bir hastalıktır. (1,4) Bu yazımızda kliniğimizde yatırılan teşhis ve tedavi edilen bir vaka, hastalığın nadir görülmesi nedeni ile, sunuldu ve ilgili literetür ışığında kısaca tartışıldı.

GENEL BİLGİ:

P. Vera 1892 de Vaques tarafından tanımlanmıştır. 1903 de Osler hastalığının klinik özelliklerini daha ayrıntılı biçimde yazmıştır. (3,4) Orta yaşın sonlarında başlar ve erkekler biraz daha fazla tutulur. Splenomegali ve eritrosit, lokosit, trombosit yapımının artışı ile karakterize olup bulguların çoğu eritrosit kitlesi artışına bağlıdır (1,2,3) Hastalık primer olup, etiyo-patogenez ve tam aydınlanmış değildir. (5)

Hastalığın, kemik iliğinde hemopoetik hücrelerin (başta eritrosit seri olmak üzere) bilinmeyen bir nedenle kontrol dışı çoğalmalarına bağlı olarak meydana geldiği bilinmektedir (1,3).

P. Veda'da semptomların başlıcaları kan volümü artışı ve hipervizkoziteye bağlıdır.

VAKA

A.S., 50 yaşında, kadın, kliniğimize yüksek tansiyon, baş ağrısı, karnının sol tarafında kitle mevcudiyeti şikayetleri ile müracaat ederek 01764/1764 protokol no. ile yatırıldı.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi Prof.Dr.

(xx) Aynı Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

(xxx) Aynı Anabilim Dalı Yardımcı Doçenti.

Fizik muayenede; Ateş: 36,5°C Nabız: 100 dak/ritmik T.A. 180/120mmHg solunum sayısı 18 dak/ritmik.

Gözlerde hafif ekzoftalmi mevcut, tiroit bezi hafif büyümüş, dil ve duaklar siyanoze. Kosta kenarını 10-12 cm geçen ağrısız, üzeri düz, çentiği palpe edilebilen bir splenomegalisi ve kosta kenarını 3-4 cm geçen kenarı künt, hafif ağırlı bir hepatomegalisi var.

Laboratuar tetkiklerinde: İdrar normal, Hb. 17, 7 gr; Hct. % 60; formülde % 15 çomak, % 70 nötrofil, %4 eozinofil % 3 bazofil, % 7 lenfosit, > +4 trombosit mevcut. Eritrositler hafif mikrositik ve hipokromik. Kan kimyasında kayda değer patoloji yok.

TELE ve EKG normal sınırlarda, T3T4 değerleri normal. Kemik iliğinde panhiperplazi mevcut. Ancak erotroid seri daha fazla artmış. Solunum fonksiyon testleri normal ve göz dibi bulguları normal.

TARTIŞMA:

P. Vera'nın klasik triadı gerçek bir eritrosit volüm artışı, granülositoz ve splenomegalidir ki hastamızda bunların her üçü de mevcuttu. Hastamızın tetkiklerinde amaçlı veya amaçsız polisitemi yapabilecek bir başka hastalığın bulunmaması ve mutlak granülosit artışına eozinofili ve bazofili ile trombositozun da eşlik etmesi; dalak büyüklüğü de göz önüne alındığında, bir başka polisitemi ihtimalini hemen hemen kesinlikle ekarte ettirmektedir (2,7,19).

P. Vera'lı hastalarda hiperviskoziteye bağlı dolaşım bozukluğu ile ilgili olarak görülebilen baş ağrısı, uykusuzluk, baş dönmesi, skotom, çift görme, kulak çınlaması ve senkop gibi şikayetlerden hastamızda sadece uyuşukluk hissi ve ağrı mevcuttu. (1,2,4)

Hastaların bazılarında ileri derecede büyüeyebilen dalak, intrabdominal dolgunluk hissi ve sol üst kadranda ağrı yapabilir. (1) Bizim hastamızın geliş şikayeti de karnının sol tarafında dolgunluk hissi ve eline kitle gelmesi idi.

P. Vera'da banyodan sonra püriritis sıktır; bazen ürtiker gözlenebilir. (1,2,3) Hastamız banyodan sonra kaşındığını belirtiyordu. Vakaların % 25-30 kadarında görülebilen hiperürisemi bizim hastamızda mevcut değildi.

P. Vera'lı hastaların yaş ortalamaları göz önne alındığında bazı kardiyak ve pulmoner sorunlarının bulunabileceği doğaldır. Yalnız bizim hastamızın kardiyak incelemesinde ve solunum fonksiyon testlerinde herhangi bir bozukluk tesbit edilemedi. Hastamız bir böbrek hastalığı ve malignitenin mevcudiyeti yönünden de incelenmiş, fakat bir patoloji bulunamamıştır (1,2,7,19).

P. Vera'da Hb., Hct. değerleri artar. Vakaların 2/3 ünde lökosit 15000-2000 arasındadır ve mutlak bazfil sayısında artış vardır. (1,2,3) Hastamızda da lökosit

sayısı 10000-12000 arasında idi ve bazofillerde mutlak artış vardı (mm³ te 300-360 arası) Trombositleri normalden fazla idi.

P. Vera'lı hastaların kemik iliğinde genellikle ya eritroid hiperplazi ya da panhiperplazi vardır. Megakaryositler artmıştır. (1,3,15) Hastamızın kemik iliğinde panhiperplazi saptandı ancak eritroid serideki artış daha fazla idi.

P. Vera'lı hastalarda hemorajik belirtiler sıktır. (1,14) Ancak bizim hastamızda herhangi bir kanama diyatezi tesbit edilemedi. Yalnız hiperpmenoresi vardı ve serum demiri düşüktü.

P. Vera'da çeşitli sitogenetik bozukluklar bildirilmiştir. Ancak hastaların daha önceden radyoaktif P veya myelosüpressif ajanlarla tedavi görmüş olmaları bu gözlemlerin önemini azaltmaktadır. Bununla birlikte tedavi edilmemiş hastalarda Trisomy 1,7,8,9 ve 12 gibi sitogenetik bozukluklar bir çok defalar bildirilmiştir. (6,8,9,10,11)

P. Vera'nın henüz standart bir tedavisi yoktur. (1,15,16) Sadece flebotomi ile yaşam süresi 10-12 yıla kadar uzayabilir. Buna karşılık hiç tedavi görmeyen vakalar ancak iki yıl yaşamaktadır. (1) Flebotominin kısmi pratik güçlüğüne rağmen radyoaktif P32 nin uygulaması kolaydır. Birçok vakada uzun ve sorunsuz remisyonlar sağlar. Yalnız bu tedavinin, P. Vera'lı hastalarda lösemi insidensini artırdığına ait pek çok yayın vardır. (1,12)

Hastalığın ilaçla tedavisinde Melfalan, Busulfan, ve Klorambusil de kullanılmaktadır. (1,13,16,18)

SUMMARY:

POLYCTEMİA VERA

Polycytemia Vera is a rare chronic myelofroliferative disorder, characterized by an absolute increase in erythrocyte mass. In this report, a patient with this disorder has been presented and discussed briefly under the light of related literature.

KAYNAKLAR

- 1- Petersdorf, R.G., Adams, R.D. Braunwold, E., et al: Harrison's Principles of internal Medicine. 10th ed. Tokyo, P: 1917-19, 1983.
- 2- Berkarda, B., Müftüoğlu, A., Ulutin, O.: Kan hastalıkları. İstanbul, 1983, 108-112.
- 3- Albayrak, A: Hemapoetik sistemin neoplastik hastalıkları. Erzurum, 1983, 97-110.
- 4- Küçüküsu, N., Ruacan, Ş.: Klinik onkoloji. Ankara, 1978, 637-644.

- 5- Zanjani E.D.: Hematopoietik factors in polycythemia Vera. *Semin. Hematol.* 13: 1-11, 1976.
- 6- Hill D. V., Peng j.W.: et al: Cytogenetik Studies in polycythemia Vera. *Semin. Hemato .* 13: 13-32, 1976.
- 7- Berlin N.L.: Diagnosis and classification of the polycythemias. *Semin. Hematol.* 12: 339-351, 1975.
- 8- Davidson, WM. Knight LA: Acquired trisomy 9. *Lancet.* 1: 1510, 1973.
- 9- Koffe S, Hsu LYF, Hirschor. K: Acquired trisomies 12 and 7. *Lancet.* 1: 261, 1974.
- 10- Knight LA, Davidson WM, Cuddigan Bj: Acquired Trisomy *Lancet.* 1: 688, 1974.
- 11- Rowley jD: Acquired trisomy 9. *lancet.* 2: 390, 1973.
- 12- Landav, S.A.: Acute leukemia in Polycytemia Vera. *Semin. Hematol.* 13: 33-48, 1976.
- 13- Wasserman L.R. The treatment of Polycytemia Vera. *Semin. Hematol.* 13: 57-78, 1976.
- 14- Berger S. Aledort LM., Gilbert PS, et al: Abnormalities of platelet function in patients with polycytemia Vera *Lancet Res,* 33: 2683, 1974.
- 15- Ellis T, Silver RT, Co meman M. et al.: The bonemarrow in Polycytemia Vera *Semin. Hematol.* 12: 433, 1975.
- 16- Marcus A. Krupp ilton j. Chatton: *Current Medical Diagnosis and treatent Middle East Edition,* 1981, 316-317.
- 17- Wintrobe, M.M., Richaru, L.G., et al: *Clinical Hematology. Eighth edition* Lea-Febiger, Philadelphia, 1981 P: 1496-1614.
- 18- Silverstein MN: The evolution into and the thratmentof late stage Polycyctemia Vera *Semin. Hematol.* 15: 79, 1976. ,
- 19- Balcerzak SP, Bromberg PA, Secessdary: Polycytemia *Semin. Hematol.* 12: 253-382, 1975.