

AKDENİZ ANEMİSİ (2 Vaka Nedeniyle)

Dr. Zeki BAKIR (x)
Dr. Adnan OKUR (xx)
Dr. Emin SOYATA (xx)
Dr. Mehmet BULUNMAZ (xx)

ÖZET :

Bu çalışmada, 1988 yılında Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalında Thalassemia tanısı konmuş iki erkek kardeş çocuk sunulup, hastalığın röntgen bulguları gözden geçirildi.

Giriş ve Genel Bilgiler :

Hastalığın Cooley anemisi, thalassemia, leptositozis, mediterranean anemisi ve eritroblastik anemi gibi sinonimleri vardır. (1,2,3,4,5).

Akdeniz anemisi, hemoglobin sentezi bozukluğuna bağlı meydana gelen şiddetli bir anemidir. Thalassemia major (Cooley anemisi) hastalığın homozigot formu olup, anne ve babadan kalıtsal olarak geçer.

Thalassemia minor (Rietti-Greppie Micheli hastalığı) yalnız anne veya babadan heterozigot olarak geçer.

Klinik Bulgular :

Bütün vakalarda mongoloid yüz görülür. Hepatosplenomegali sıktır. Major formda erken çocukluk çağında şiddetli ve ilerleyici anemi görülür. Minor formunda ise klinik belirtiler hafiftir. Bazan hafif solukluk ve splenomegali görülebilir.

Büyüme geriliği neticesinde boy kısalığı görülebilir. Sekonder seksüel karakterlerin gelişimi gecikmiştir.(1)

(x) : Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

(xx) : Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

Mongoloid veya kemirgen yüzü görünümü fasial kemiklerdeki kemik iliğinin eritropoietik hiperplazisine bağlıdır (1,3).

Röntgen Bulgular :

Kemik iliğinin eritropoietik hiperplazisi nedeniyle bazı trabeküller tahrip olur, medüller kavite genişler, kemik korteksi inceler ve kortekste erozyonlar görülebilir. Bu değişiklikler çocuklarda en iyi şekilde ellerde görülürler. Falanks ve metakarp shaftları bikonkav görüleceği yerde bikonveks görünüm alırlar. A-yakların kısa boru kemikleri de aynı şekilde tutulurlar.(3)

Sekonder trabeküllerin rezorbe olması ve primer trabeküllerin kaba görünüm alması nedeniyle osteoporoz görülür. (4)

Paranasal ve mastoid sinüslerde kemik iliğinin fazla hiperplazisine bağlı olarak pnömätizasyon eksikliği (havalanma eksikliği) görülür. Bu görünüm diğer anemilerde fazla görülmez. Kafatasında diploe mesafesi genişlemiştir. Ağır ve ilerleyen vakalarda kemik yüzeyine dik çizgilenmeler görülür. Bu durum hairbrush (fırça manzarası) veya hair-on-end görünümünü meydana getirir. (1,3,4).

Vertebralar osteoporotik ve kaba trabeküle görünümde dirler. Kostaların korteksi incelmıştır ve kosta içinde kosta görünümü tespit edilebilir. Kostaların sıklıkla posterior kesimlerinde bulbous ekspansiyon görülür, bu görünüm hastalık için patognomoniktir. (4)

Epifizlerin erken füzyonu siktir. Bu durum parsiyel olup, bazı deformitelere yol açar. (4)

Hastalığın komplikasyonları, hemokromatozis, perikard ve myokard anomalileri, hiperurisemi ve bilirubin taşlarıdır.

İnfant ve çocuklarda kemik değişiklikleri bütün kemiklerde, yetişkinlerde ise kafatası, omurga ve pelviste görülürler.

VAKALARIN TAKDİMİ

VAKA I : M.A. 10 yaşında erkek çocuk. Prot. No: 2096

4-5 yıldan beri karın ağrısı, zayıflama, halsizlik, iştahsızlık ve diş etlerinde kanama şikayetleri ile hastanemize yatırılmıştır.

Fizik Muayene:

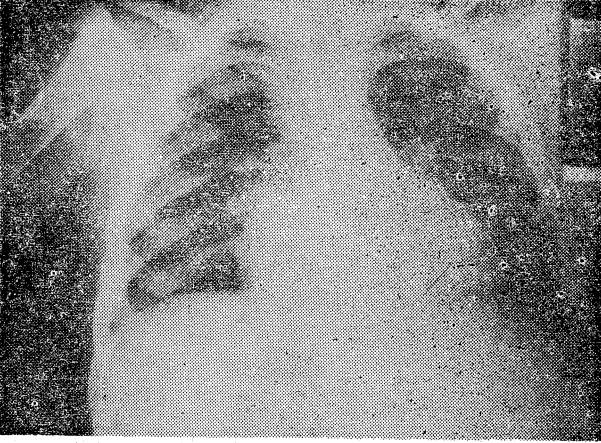
Solukluk, caput quadratum, burun kökünde çöküklük, mezokardiak odakta 3/6 şiddetinde sistolik sufl, hepatosplenomegali tespit edildi.

Laboratuar Tetkikler :

Hb: 3,3 gr.(anizositoz, poikilositoz, hipokrom mikrositer anemi.)

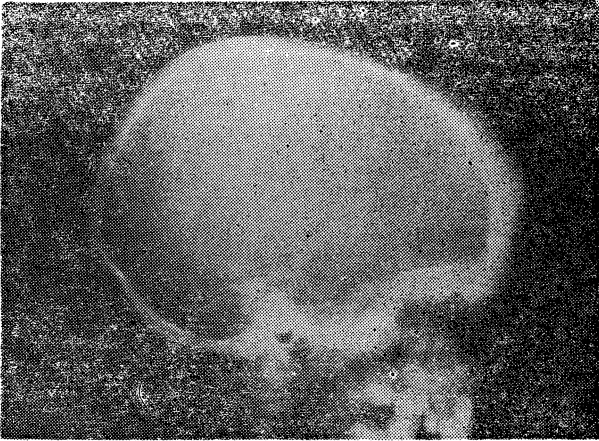
Röntgen Muayeneleri

PA göğüs radyogramı: Kardio-torasik oran normalden büyük, kemik yapılar osteoporotik görünümde, kostalarda kortikal incelmeye görülmektedir. Resim 1



Resim - 1

Kranium grafileri: Kranium kemikleri osteoporotik görünümde olup, parietal kesimde hair-on-end görünümü mevcuttur. Resim 2



Resim - 2

El radyogramı: Kemikler osteoporotik görülmektedir. Metakarplar konveksleşmiş, medulla genişlemiş ve korteks incelmıştır. Resim 3



Resim - 3

VAKA II: A.A. 8 yaşında erkek çocuk. Prot. No: 4784

İştahsızlık, kusma, solukluk, yürüyememe ve gelişememe şikayetleri ile başvuran hasta, tetkik amacıyla hastanemize yatırılmıştır.

Fizik Muayene :

Genel durum bozuk, yüz soluk görünümde, caput quadratum, burun kökü çökük, cilt kirli sarı görünümde, boyunda bilateral 1 cm çaplı birden fazla adenopati, mitral ve triküspit odakta 3/6 şiddetinde sistolik sufl, hepatomegali ve pre-tibial ödem tespit edildi.

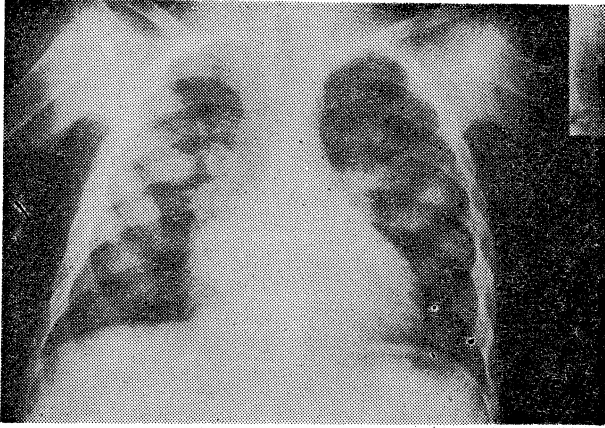
Laboratuar Tetkikler :

Hb: 2,5 gr., poikilositoz, anizositoz.

Röntgen Muayeneleri

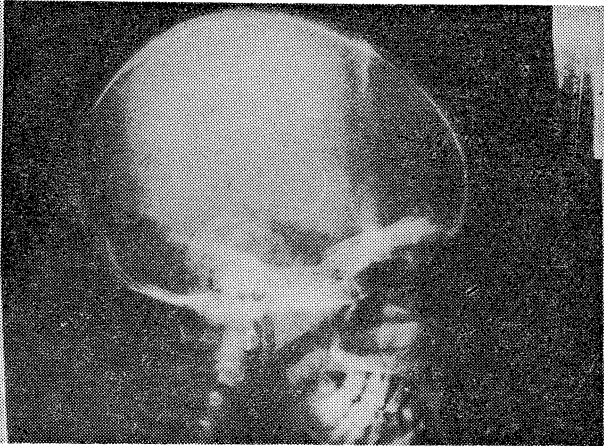
PA Göğüs radyogramı: Sağda 3.4. ve 5. kostaların ön komponentlerinde bulbous (soğan kökü şeklinde) ekspansiyon ve kemik yapılarında osteoporoz görül-

mektedir. Kardio-torakik oran normalden büyük, her iki akciğerde perihiler alanda minimal inkomplet bronkopnömonik konsolidasyon görülmektedir. Resim 4



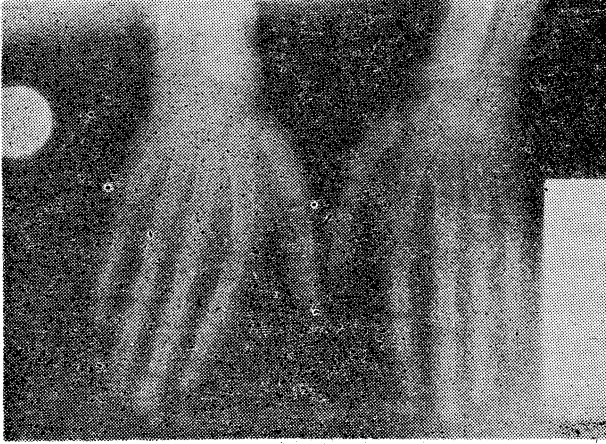
Resim - 4

Kranium grafileri: Kemik yapılar osteoporotik olup, frontal ve parietal kesimde hair-on-end görünümü görülmektedir. Resim 5



Resim - 5

El radyogramı: Kemik yapılar osteoporotik, medülla genişlemiş, korteks incelmış görünümündedir. Metakarp ve orta falankslarda bikonveks görünüm mevcuttur. Resim 6



Resim - 6

Tartışma

İlk defa 1927 yılında Cooley tarafından tarif edilen bu hastalık, dünyanın her yerinde görülmesine rağmen en çok Akdeniz çevresinde görülmektedir.

Thalassemia'da röntgenolojik değişiklikler kemik iliğinin hiperplazisine bağlı olarak meydana gelir. Bu ise en iyi şekilde el ve ayak kemiklerinde, kostalarda, ve kranium kemiklerinde görülmektedir.

Radial trabekülasyon (hair-on-end veya hair brush) görünümü demir eksikliği anemisinde de görülmektedir, ancak demir eksikliği anemisinde periferik iskelet tutulmaz.

Kemik infarktları, aseptik nekroz ve Salmonella enfeksiyonlarının olmayışı ile Akdeniz anemisi, Sickle cell anemia (Orak hücreli anemi) den ayrılır. Bizim vakalarımızda kemik infarktları görülmedi.

Akdeniz anemisinde epifizlerin erken füzyonu sık görülmekle birlikte' biz her iki vakamızda da bulguya rastlamadık.

Kostaların arka komponentlerinde bulbous ekspansiyon sık görülür. (4) Bizim ikinci vakamızda 3., 4., ve 5. kostaların ön komponentlerinde bulbous ekspansiyon vardı. Akdeniz anemisinde ekstramedüller hemopoiez'e bağlı olarak paravertebral kitleler sık görülür. Bunlar lobüle olup, genellikle T2-T11 arasında görülürler. (4) Bizim iki vakamızda da paravertebral kitle görülemedi.

Summary :

MEDİTERRANEAN ANEMİA (TWO CASE REPORTS)

In this study two brothers has been presented with thalassemia major. The Roentgenologic findings were rewied.

Yararlan lan Kaynaklar:

- 1- Edeiken J.: Roentgen Diagnosis of Diseases of Bone. Vol. two, Williams and Wilkins Company, Baltimore 1973, P: 374-383
- 2- Waldo, E. Nelson: Textbook of Pediatrics. Eighth edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, 1964, P: 1024-1027
- 3- Sutton D.: Textbook of Radiology, 2. edition, Churchil Livingstone, Edinburgh, London, and New York, 1975 P: 159
- 4- Teplick J.G., Haskin M.E.: Roentgenologic Diagnosis, Third ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1976, P: 1155-1157
- 5- Berk U., Işıkman E., Sumer H.: Klinik Radiodiagnostik, cilt 1, Ayyıldız Matbaası, 1982, Sh. : 192-193.