

# Multipl Atriyal Trombus Gelişen Splenektomili Talasemi Major Olgusu

Veysel KIDIR\*, Ozan BALAKAN\*, Ali SÜNER\*, Dede ŞİT\*\*, Orhan AYYILDIZ\*\*\*

\* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı

\*\* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Nefroloji Bilim Dalı

\*\*\* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, DİYARBAKIR

## ÖZET

Talasemi majorlü (TM) hastaların son yıllarda daha uzun yaşatılabilmeleri daha önce bilinmeyen bazı komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olmuştur. Bu komplikasyonlardan biri de hemostatik değişikliklere bağlı gelişen tromboembolik olaylardır. Özellikle splenektomi geçiren talasemililerde kronik hiperkoagülabilitenin varlığı kanıtlanmıştır. Talasemide birçok tromboembolik komplikasyonlar bildirilmiştir. Bunların önemli bir bölümü serebral trombozlardır. İntrakardiyak trombus ise oldukça nadirdir. Bu sunumda 6 yıl önce splenektomi yapılan ve 2 yıldır git-tikçe artan efor dispnesi olan ve ekokardiyografisinde sağ atriyumda multiple trombus saptanan TM olgusu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Talasemi major, Splenektomi, İntrakardiyak trombus

## ABSTRACT

### Multiple Atrial Thrombus in a Splenectomized Patient with Thalassemia Major

Many previously undescribed complications develop in the patients with thalassemia major due to improving survival. One of these complications is thromboembolic conditions. Hypercoagulability is known clearly especially in splenectomized thalassemia patients. The most common site of thrombosis is brain in the patients with thalassemia major. Intracardiac thrombosis is infrequent. We discussed a splenectomized patient with thalassemia major who has an increasing effort dyspnea and right atrial multiple thrombus last 2 years.

**Key Words:** Thalassemia major, Splenectomy, Intracardiac thrombus

## GİRİŞ

Talasemi,  $\alpha$  veya  $\beta$ - globin zincir sentezinin parsiyel yada komplet eksikliğine bağlı olarak gelişen konjenital hemolitik bir bozukluktur. Beta globin gen defektinin homozigot taşıyıcıları erken çocukluk çağından itibaren şiddetli anemi ve diğer ciddi komplikasyonlara maruz kalırlar.

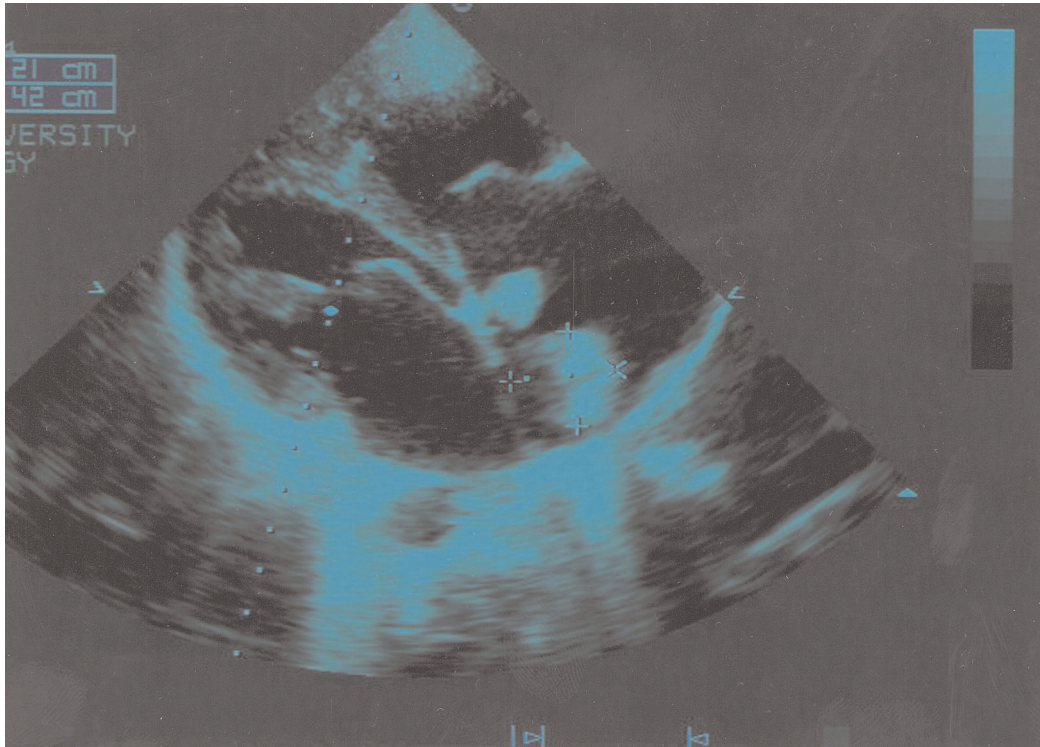
Talasemi tedavisi zor olmasına rağmen son yıllarda hastanın ömrünü uzatacak yeni tedavi şekilleri geliştirilmiştir. Böylece hastaların daha uzun yaşatılabilmeleri nedeniyle daha önceden bilinmeyen yeni komplikasyonlar bildirilmiştir. Bu komplikasyonlardan biri de hemostatik değişikliklerdir. Son yapılan çalışmalarda özellikle beta talasemi intermedyalı (TI), splenektomize hastalarda bir kronik hiperkoagülabilité durumunun varlığı için sağlam kanıtlar elde edilmiştir (1).

Talasemili hastalarda; serebral tromboz, pulmoner embolizm, derin ven trombozu, portal ven trombozu gibi venöz tromboembolik olaylar bildirilmiştir (2,3,4,5). İntrakardiyak trombus ise oldukça nadir görülen bir durumdur (6,7).

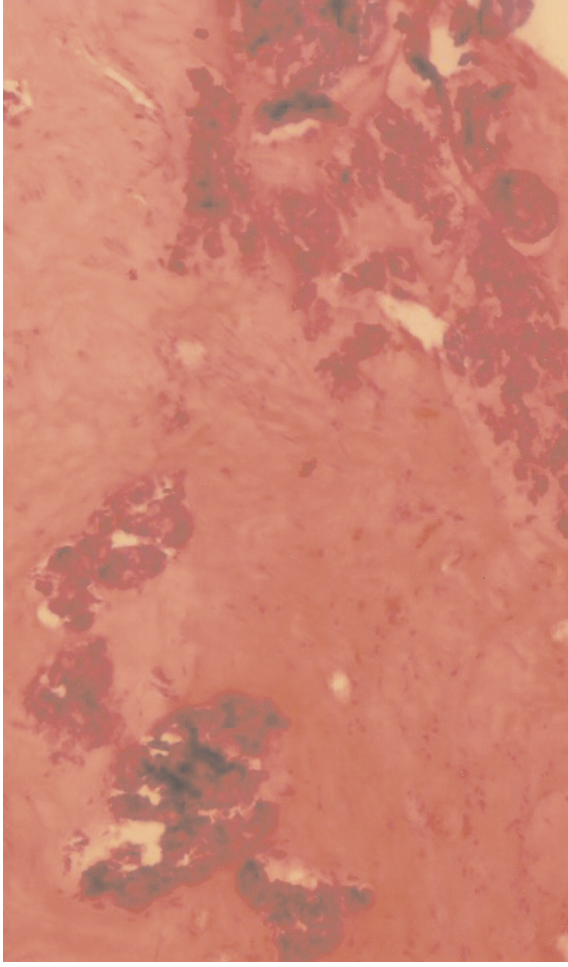
Bu yazıda, ekokardiyografi ve postoperatif inceleme ile multifokal atriyal trombus saptanan talasemia major olgusu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

On sekiz yaşında kadın hasta. Son iki yıldır gittikçe artan efor dispnesi nedeniyle dahiliye servisine yatırıldı. On yıl önce talasemi major tanısı almış olan hastaya 6 yıl önce splenektomi uygulanmış. Fizik muayenesinde; kan basıncı 90/60 mmHg, nabız 110/dakika- ritmik. Burun kökü basık, maksillalar belirgin, tipik talasemik yüz görünümü mevcut. Solunum sesleri doğal, kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı. Batın muayenesinde; sol üst kadranda operasyon skarı mevcuttu. Karaciğer 4 cm büyümüş olarak ele geliyordu. Labaratuvar incelemesinde; Hb 11.9 gr/dL, lökosit 77.400/mm<sup>3</sup>, trombosit 335.000/mm<sup>3</sup>, sedimantasyon hızı 2 mm/saat, ALT 35 U/L, AST 122 U/L, indirekt bilirubin 3.74 mg/dL, direkt bilirubin 0.4 mg/dL, LDH 1078 U/L idi. Serum demiri 238  $\mu$ g/dL (50-150), demir bağlama kapasitesi 10  $\mu$ g/dL (154-



**Resim 1.** Sağ kalp boşluklarında hafif genişleme ve sağ atrium içinde iki adet kitle.



**Resim 2.** Organize kalsifik trombüsün mikroskopik görüntüsü

420), ferritin 991 ng/mL (13-150), folik asit 11.8 ng/mL idi. Protrombin zamanı 14.9 sn, İNR 1.2, APTT 32.3 sn, D-Dimer 578 ng/mL idi. Periferik yaymada; %61 lenfosit, %30 polimorf nüveli lökosit, %9 monosit. Eritrositlerde anizositoz, poikilositoz, bazofilik noktalanma ve target hücreleri izlendi. Her alanda 10-15 adet normoblast görüldü.

Transtorasik/transözafagial ekokardiyografi (Resim 1) : Sağ kalp boşluklarında hafif genişleme. Sağ atriyumda septal leafletin altında 0.5 x 0.5 cm boyutunda ve sağ atriyum içinde serbest hareket eden 1.8 x 2.5 cm boyutunda düzgün sınırlı, hareketli ve miksomayı düşündüren iki adet kitle saptandı. Kapak yapı ve hareketleri normal olarak değerlendirildi.

Hastaya 3 gün desferal 2 g/gün'den intravenöz infüzyon şeklinde verildi. Coumadin başlandı. Sağ atriyal mikroma ve trombus ön tanılarıyla kalp damar cerrahisi kliniğine yönlendirildi. Operasyon ile atriyal kitlelerin rezeksiyonu yapıldı. Postoperatif materyalden yapılan histopatolojik incelemede organize kalsifik trombus saptandı (Resim 2).

## TARTIŞMA

Talasemi, dünyada aneminin en yaygın herediter nedenidir. Kardiyak morbidite, kalp yetmezliği ve disritmiler, bu hastalarda hala en sık ölüm nedenidir. Ortaya çıkan hemostatik değişiklikler koagülabiletiyi arttırmaktadır. Bu olgularda tromboembolik olayların sıklığı %4-5 oranındadır (8). TI düzenli transfüzyon gerektirmeyen ılımlı bir hastalıktır. Bununla birlikte TM'lu olgulara göre trombotik olaylar için daha fazla predispozedir (6). Talasemi hastalarında venöz tromboemboli ve buna bağlı ölümlerin sık olduğu çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir (6,9). Bu tromboemboli riskinin splenektomili hastalarda çok daha fazla olduğu bilinmektedir Bunun nedeni olarak splenektomi nedeniyle hasarlı eritrositlerin dolaşımdan temizlenememeleri ve bunun sonucunda koagülasyon eğilimi artışı gösterilmiştir (10).

Tekrarlayan kronik pulmoner tromboemboli pulmoner arter yatağını daraltarak pulmoner arter basıncının artmasına neden olur. Artmış pulmoner arter basıncı ise sağ ventrikül fonksiyonlarının bozulmasına ve sonuçta sağ kalp yetersizliğine neden olabilir. 20 yaşın üzerindeki talasemili hastaların başlıca ölüm nedeni kalp yetmezliğidir. Bunun sebepleri arasında hemosideroz ve kronik anemi başta gelmektedir. Ayrıca kalp yetmezliğinin önemli bir nedeni de kronik pulmoner tromboembolizmdir (2). Grisaru ve arkadaşları 35 TM'lu hastada yaptıkları incelemelerde; rekürren pulmoner tromboembolik hasara bağlı olarak hipoksemi, pulmoner hipertansiyon ve sağ kalp yetmezliği insidansını yüksek bulmuşlardır (11). Sonakul ve arkadaşları; 58 beta talasemili hastanın akciğer dokusu üzerinde postmortem yaptıkları incelemelerde %41 oranında pulmoner tromboemboli tespit etmişler ve bunların %54'ünün splenektomi geçirmiş hastalar olduğunu bildirmişlerdir (2). Pignatti ve arkadaşları çok merkezli bir çalışmada tromboemboli görülen 32 hastanın 16'sında serebral tromboz, 6 hastada

derin venlerde, 3 hastada pulmoner venlerde, 1 hastada mezenterik venlerde, 2 hastada portal venlerde, 2 hastada intrakardiak tromboz gözlemişlerdir (6). Talasemi ile oluşan hiperkoagulabilite venöz sistemin yanısıra arteriyel sistemi de etkilediği söylenebilir. Bu konu ile ilgili olarak Fridlender ve Rund koroner arterleri normal olan ve koroner arter hastalığının klasik risk faktörleri olmayan talasemi major'lu hastada miyokard infarktüsü geliştiğini bildirmiştir (8).

Sunduğumuz olguda, sağ ventrikül boyutları hafif genişlemiş olmasına rağmen kalp yetersizliği bulguları mevcut değildi. İlk olarak West ve arkadaşları multiple sağ atrial trombüsü olan, beta-talasemi tanılı splenektomili bir olgu bildirmişlerdir (7). Sunduğumuz olgu bildiğimiz kadarı ile literatürde bildirilen ikinci olgudur.

Sonuç olarak, bu olgu sunumu ile talasemi olgularında özellikle splenektomi geçirenlerde artmış koagulabilite ve olası trombuslar nedeniyle yapılan rutin incelemelere ekokardiyografik muayenenin ihmal edilmemesi gerektiğini vurgulamak istedik.

#### KAYNAKLAR

1. Eldor A, Rachmilewitz EA. The hypercoagulable state in thalassemia. *Blood* 99:36-43, 2002.
2. Sonakul D, Fucharoen S. Pulmonary thromboembolism in thalassemic patients. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 23:25-28, 1992.
3. Gillis S, Cappellini MD, Goldfarb A, et al. Pulmonary thromboembolism in thalassemia intermedia patients. *Haematologica* 84:959-960, 1999.
4. Sumiyoshi A, Thakerngpol K, Sonakul D. Pulmonary microthromboemboli in thalassemic cases. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 23:29-31, 1992.
5. Michaeli J, Mittelman M, Grisaru D, Rachmilewitz EA. Thromboembolic complications in b-thalassemia major. *Acta Haematol* 82:71-74, 1992.
6. Borgna Pignatti C, Carnelli V, Caruso V, et al. Thromboembolic events in beta thalassemia major: an Italian multicenter study. *Acta Haematol* 99:76-79, 1998.
7. West M, Malik GA, Pollock JC. Surgical resection of multiple right atrial masses in a child with beta thalassaemia and receiving desferrioxamine. *Heart* 89:501, 2003.
8. Fridlender ZG, Rund D. Myocardial infarction in a patient with beta-thalassemia major: first report. *Am J Hematol* 75:52-55, 2004.
9. Zurlo MG, De Stefano P, Borgna-Pignatti C, et al. Survival and causes of death in thalassemia major. *Lancet* 2:27, 1989.
10. Cappellini MD, Robbiolo L, Bottasso BM, et al. Venous thromboembolism and hyper-coagulability in splenectomized patients with thalassaemia intermedia. *Br J Haematol* 111, 467-473, 2000.
11. Grisaru D, Rachmilewitz EA, Mosseri M, et al. Cardiopulmonary assessment in beta-thalassemia major. *Chest* 98:1138-1142, 1992.

#### Yazışma Adresi:

Dr. Veysel KIDIR

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı,

21280 DİYARBAKIR

Tel: (0.412) 248 80 01/4637

Fax: (0.412) 248 85 20

e-mail: drveysel2000@yahoo.com