

## Sarkoidozun Nadir Bir Tutulumu: Masif Splenomegali

### A Rare Involvement of Sarcoidosis: Massive Splenomegaly

Ahmet Bircan, Özkan Kılıç, Münire Gökırmak, Önder Öztürk, Ahmet Akkaya

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

#### ÖZET

Sarkoidoz nedeni bilinmeyen multisistemik granümatöz bir hastalıktır. Hastalıkta sıklıkla pulmoner infiltratlar, hiler lenfadenopati, cilt ve göz lezyonları saptanır. Dalak tutulumu sık görülmesine karşılık, masif splenomegali ve neden olduğu klinik bulgulara nadiren rastlanır. Burada kliniğimize hastalığın tipik klinik bulgularının yanı sıra masif splenomegaliye bağlı karın ağrısı ile başvuran bir olguyu, nadir bir durum olması nedeniyle sunuyoruz.

(*Tur Toraks Der 2011; 12: 84-7*)

**Anahtar sözcükler:** Sarkoidoz, splenomegali, kortikosteroidler

*Geliş Tarihi: 22.12.2008*

*Kabul Tarihi: 29.01.2009*

#### ABSTRACT

Sarcoidosis is a multisystemic granulomatous disease of unknown origin. Bilateral hilar lymphadenopathy, pulmonary infiltrates, and skin and ocular lesions are the most frequently detected manifestations. Although involvement of the spleen is frequent, it is quite rare to experience massive splenomegaly and its clinical symptoms. Since this condition is uncommon, we report here a patient admitted to our clinic with abdominal pain due to massive splenomegaly, together with typical clinical findings. (*Tur Toraks Der 2011; 12: 84-7*)

**Key words:** Sarcoidosis, splenomegaly, corticosteroids

*Received: 22.12.2008*

*Accepted: 29.01.2009*

#### GİRİŞ

Sarkoidoz, nedeni bilinmeyen, birçok sistemi tutan granümatöz bir hastalıktır. Hastalık genellikle 20-40'lı yaşlarda başlasa da hemen her yaş grubunda görülebilir [1,2]. Kadınlarda erkeklerden daha siktir. Hastalık, tuttuğu doku ve organlarda başlıca aktif T lenfositler ve mononükleer fagositik hücrelerden oluşan nonkazeifiye granülomlar ile karakterizedir. En sık tuttuğu organ akciğerlerdir. Hastaların %90'ından fazlasında pulmoner tutulum mevcuttur. Akciğerlerden başka lenf bezi, göz ve cilt tutulumu da sıklıkla gözlenir. Diğer organ ve sistemlerin tutulumu nadirdir. Tanı genellikle klinik ve radyolojik bulgularla beraber, tutulan doku veya organlardan alınan biyopsilerde nonkazeöz granülomların gösterilmesi ile konur [1-4].

Sarkoidozlu hastalarda mediastinal lenf nodları ve akciğerden sonra en fazla tutulan organlar karaciğer (%50-80) ve dalaktır (%40-80) [4]. Yapılan otopsi çalışmalarında dalak tutulumunun akciğerlerden sonra ikinci sıklıkta tutulan olduğu gösterilmiştir [5]. Ancak splenomegaliye bağlı lokal ağrı ve bası hissi ile hipersplenizme ait hematolojik anormalliklere klinik pratikte çok daha nadir rastlanır (%0.3-27) [6]. Literatürde, sarkoidoza bağlı masif splenomegali iki sarkoidoz serisinde %3 ve %5 olarak rapor edilmiş, sadece birkaç olgu sunumu yer almıştır [5-8].

Bu sunumun amacı sarkoidozlu olgularda tipik klinik bulguların yanı sıra nadiren masif splenomegali görülebile-

ceğini ve masif splenomegali ayırıcı tanısında sarkoidozun da düşünülmesi gerektiğini vurgulamaktır.

#### OLGU

Kırk altı yaşında, kadın hasta, 4 aydır devam eden efor dispnesi, kuru öksürük, ateş, yorgunluk ve bu şikayetlerine son 1 aydır eklenen sol üst kadranda künt karın ağrısı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Sigara içmeyen hastanın, 5 yıl önce başka bir merkezde, klinik ve radyolojik olarak Heerfordt-Waldenström sendromu tanısıyla bir yıl boyunca steroid tedavisi aldığı ve son dört aya kadar herhangi bir şikayeti olmadığı öyküsünden öğrenildi.

Hastanın bize başvurduğu sırada fizik muayenesinde genel durumu iyi, kooperasyonu tam, vital fonksiyonları normaldi. Konjunktivalar hafif soluk izlendi. Solunum sistemi muayenesinde göğüs arka duvarında bilateral bazal kesimlerde inspiratuar raller mevcuttu. Batın muayenesinde superior iliak kanata kadar uzanan (yaklaşık 20 cm), hassas bir dalak saptandı, traube alanı kapalıydı. Periferik lenfadenopati (LAP) veya cilt lezyonları saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuar tetkiklerinde BK: 5.780/mm<sup>3</sup>, Hb: 11.3 gr/dL, Hct: %32.2, Plt: 288.000/mm<sup>3</sup>, ESH: 40 mm/saat bulundu. Renal ve hepatik fonksiyon testleri, serum kalsiyum, fosfat ve elektrolit düzeyleri normaldi. Serum Angiotensin konverting enzim (ACE) düzeyi normal sınırlar içindeydi (21 U/L). Yapılan solunum fonksiyon testle-

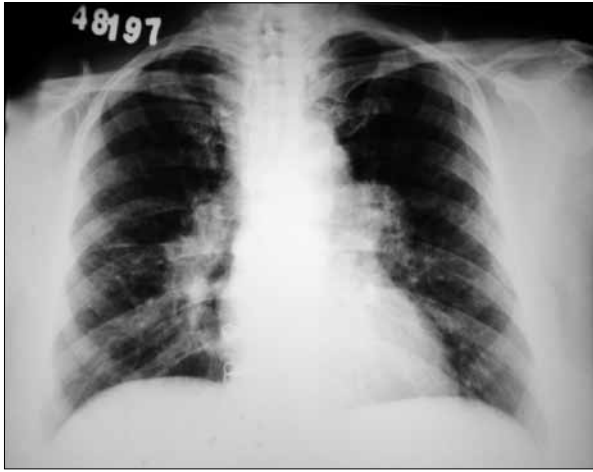
**Sunulduğu Kongre:** *Türk Toraks Derneği 11. Yıllık Kongresi, 23-27 Nisan 2008, Belek, Antalya.*

**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:** Ahmet Bircan, Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye Tel.: +90 246 211 24 18 Faks: +90 246 237 17 58 E-posta: ahbircan@yahoo.com

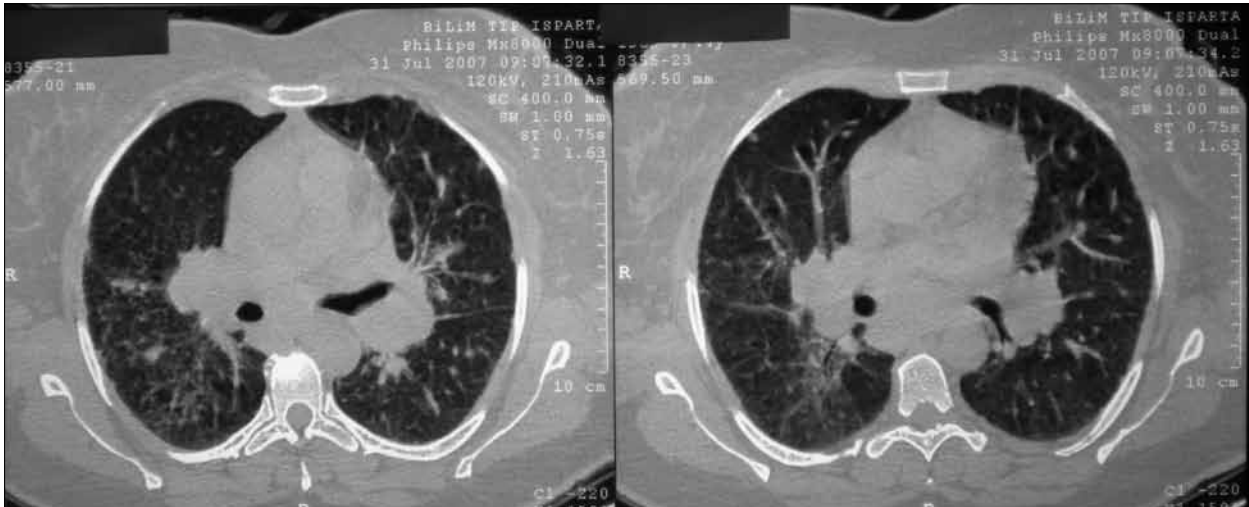
doi:10.5152/ttd.2011.20

rinde hafif restriktif tipte bozukluk ile uyumlu olarak; FEV<sub>1</sub>: 2.07 L (%86), FVC: 2.09 L (%74), FEV<sub>1</sub>/FVC: %99 bulundu. Teknik nedenler ile karbon monoksit difüzyon kapasitesi (DL<sub>CO</sub>) yapılamadı. Tüberkülin cilt testi negatifti (4x5 mm). Çekilen akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk, bilateral alt zonlarda retiküler dansite artışı mevcuttu (Şekil 1). Başvuru sırasında çekilen yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide (YÇBT) her iki akciğerde retikülonodüler tarzda infiltrasyon ile uyumlu görünüm, interlobüler septal kalınlaşmalar, yer yer buzlu cam görünümleri ve bilateral hiler ve mediastinal LAP'ler saptandı (Şekil 2). Aynı zamanda çekilen tüm batın tomografisinde de periportal bölgede büyüğü 32x15 mm, çölyak bölgede büyüğü 2 cm olan çok sayıda LAP'lerin yanı sıra homojen dansitede ve 21x10 cm boyutlarında splenomegali tespit edildi (Şekil 3).

Önceden sarkoidoz tanısının varlığı, yeni klinik, radyolojik bulguların yine sarkoidoz ile uyumlu olması ve hastanın girişimsel işlemleri kabul etmemesi üzerine semptomatik evre 2 akciğer tutulumu ve masif splenomegali



**Şekil 1.** Sağ paratrakeal ve bilateral hiler dolgunluk ve akciğer parankim alanlarında bilateral infiltrasyonları gösteren hastanın başvuru anındaki akciğer grafisi



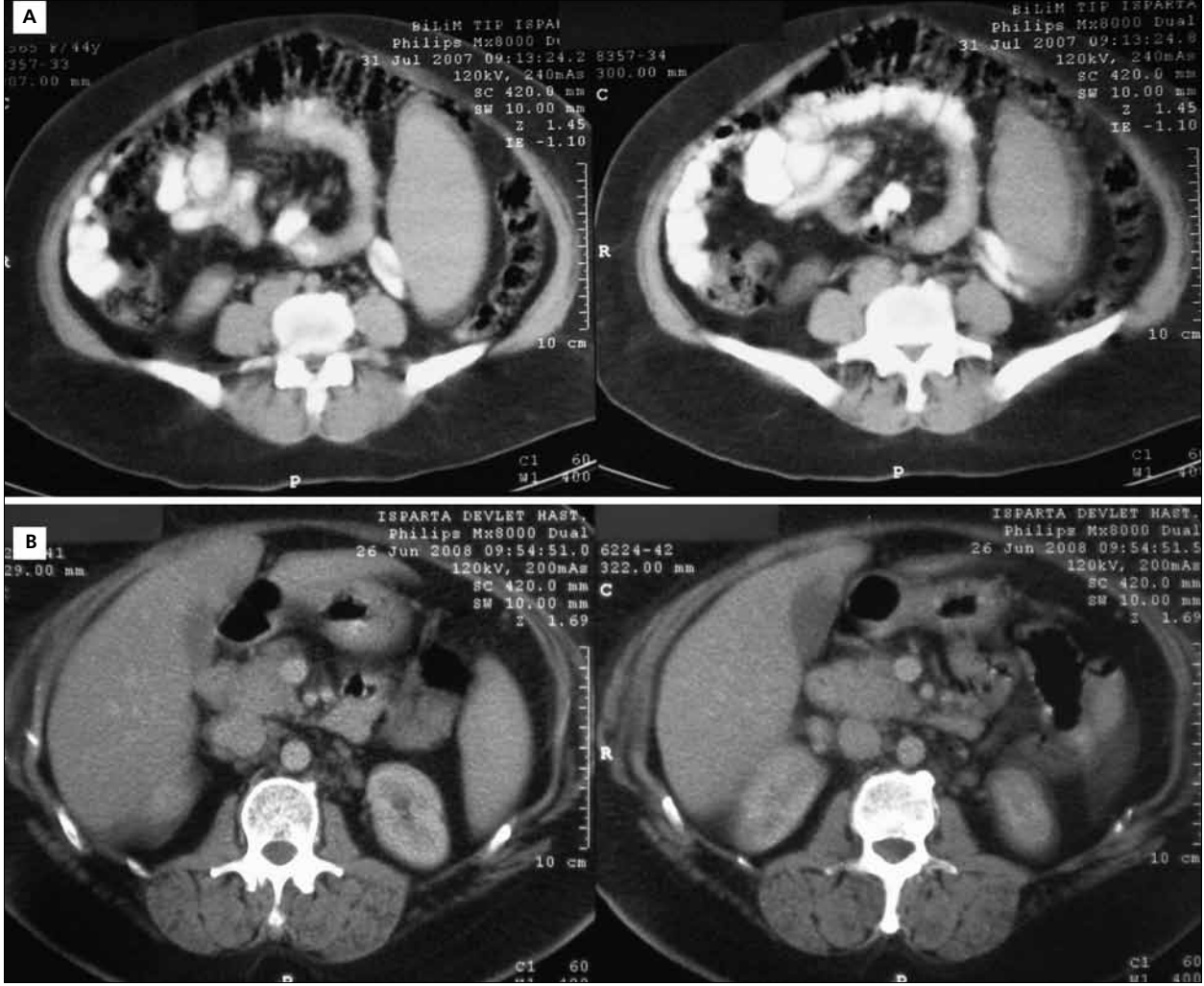
**Şekil 2.** Hastanın tedavi öncesine ait, hiler bölgeden geçen toraks YÇBT kesitlerinde mediastende çok sayıda patolojik boyutta lenf nodu ve perihiler, bronkovasküler ve subpleval yayılım gösteren nodüler infiltrasyonlar ve interlobüler septal kalınlaşmaları görülmekte

düşünüldüğü, hastaya 1 mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı. İki aylık bir sürede kademeli olarak azaltılarak 10 m/gün idame dozunda 1 yıla tamamlandı. Tedavinin ikinci ayında hastanın klinik yakınmalarında ve fizik muayene bulgularında belirgin düzelme saptandı. Batın muayenesinde dalak palpabl değildi ve traube alanı açıktı. Bununla uyumlu olarak laboratuvar tetkiklerinde de düzelmeler saptandı. Hb: 12.4 gr/dL, Hct: %37.3, ESH: 5 mm/saat ve SFT incelemesinde FEV<sub>1</sub>: 2.02 L (%84), FVC: 2.32 L (%82), FEV<sub>1</sub>/FVC: %81 olarak ölçüldü. Tedavinin 9. ayında akciğer parankimal infiltrasyonlarda belirgin düzelme ve mediastinal ve hiler lenfadenopatilerde belirgin küçülme sağlandı (Şekil 4). Aynı zamanda çekilen batın ultrasonografisinde karaciğer ve dalağın parankim alanları homojen ve boyutları normalden hafif büyük izlendi (sırasıyla, 190 mm ve 130x70 mm). Patolojik boyutta LAP izlenmedi. Klinik, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri ile tedaviye çok iyi yanıt alınan hastanın steroid tedavisi bir yıl sonunda major bir yan etki gözlenmekle birlikte sonlandırıldı ve hasta ilaçsız takibe alındı.

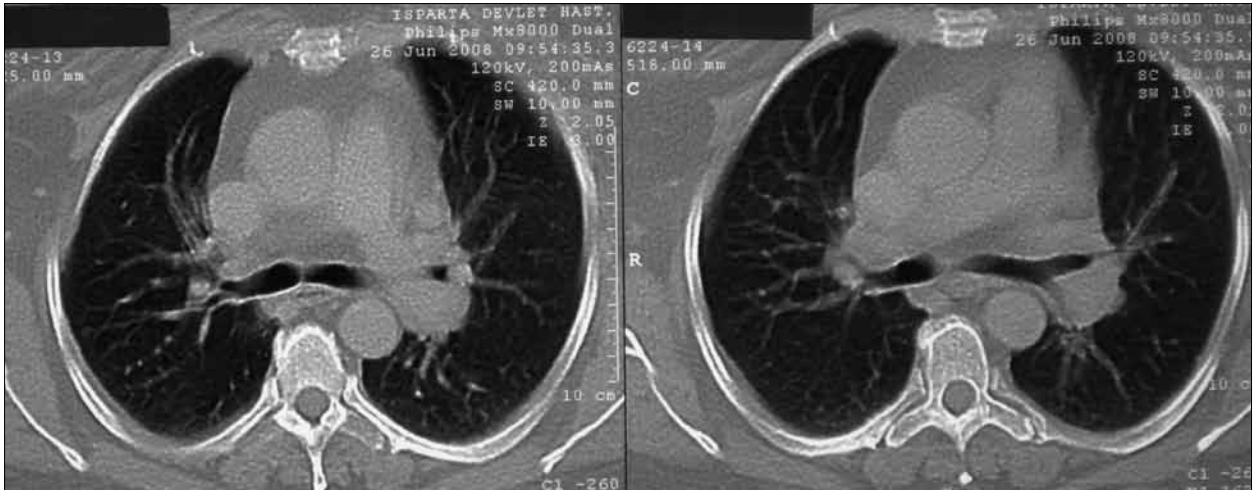
## TARTIŞMA

Sarkoidoz en çok akciğer ve lenf nodları olmak üzere birçok organı etkileyen, nedeni bilinmeyen granümatöz bir hastalıktır. Birçok sistemin etkilenmesi nedeniyle hastalarda çok farklı semptomlar tespit edilebilir. Klinik görünüm ve belirtiler hastalığın süresine, tutulan organa, tutulumun yaygınlığına ve granümatöz olayın aktivitesine bağlıdır [1,2].

Yapılan otopsi çalışmaları, sarkoidozda dalak tutulumunun %40-80 oranıyla akciğerden sonra ikinci sıklıkta olduğunu göstermektedir [4,5]. Histopatolojik olarak diğer organ tutulumları gibi nonkazeifiye granülomlar görülür. İnce iğne biyopsisi çalışmalarından sonra raporlanan dalak tutulumu %24-59 arasındadır [5,9]. Klinik olarak splenomegali hastaların %10-20'sinde görülür, sıklıkla hepatomegali ve daha seyrek olarak hiperkalsemiyle beraberdir. Olgumuzda da literatür ile uyumlu olarak



Şekil 3. A) Abdominal BT'de ileri derecede büyüyerek iliak kanadı geçen, homojen dansitede dalağın, B) tedavi altında belirgin regresyonu izleniyor



Şekil 4. Tedavi sonrası mediastinal ve hiler lenfadenopatiler ile parankimal infiltrasyonlarda belirgin regresyon izlenmekte

karaciğerin normalden büyük (17 cm) olduğu, serum ve idrar kalsiyum seviyelerinin normal olduğu saptanmıştı. Sarkoidozda dalak sessiz ve sinsi bir biçimde büyür, ancak dalağın kosta yayını 4 cm geçmesi olarak adlandırılan masif splenomegali nadir görülür [7]. Lokal ağrı, bası hissi ya da hipersplenizme bağlı anemi, lökopeni ve trombosi-

topeni gibi hematolojik anormallikler klinik bulgular vakaların sadece %0.3-27'sinde görülür [10,11]. Olgumuzun başvuru şikayetlerinden biri olan ve splenomegaliye bağlı olduğunu düşündüğümüz sol üst kadranda lokalize karın ağrısı, tedavi altında hızla düzeldi. Başvuru anında hafif anemi mevcuttu, ancak lökopeni ve trombositopeni



olmaması nedeniyle hipersplenizm düşünülmedi. Mevcut anemisi kronik hastalık anemisi ile uyumlu oldu.

Geniş çaplı bir çalışmada 6074 sarkoidoz hastasının 628'inde (%10.3) splenomegali saptanmış, sadece 20'sinde (%0.3) masif splenomegali ise tespit edilmiştir [6]. Diğer bir çalışmada da 235 sarkoidoz hastası incelenmiş, 32'sinde (%14) splenomegali, 11'inde (%5) kosta sınırını 4 cm ve üzerinde geçen masif splenomegali tespit edilmiştir [7]. Literatürde sarkoidoza bağlı hem masif splenomegali [5,8] hem de spontan veya travmatik splenik rüptür şeklinde rapor edilmiş nadir olgu sunumları mevcuttur [4,12]. Bizim ülkemizden ilk kez bu yazı ile sarkoidoza bağlı masif dalak tutulumu rapor edilmektedir.

Batın tomografisi dalak boyut ve konturlarını göstermede oldukça faydalıdır. Sarkoidozda dalak tutulumu genellikle homojendir. Ancak literatürde birkaç olgu sunumu şeklinde, oldukça nadir (%5-15), genellikle düzgün sınırlı ve boyutları 1-15 mm arasında değişen, düşük dansiteli nodüller saptanabilir [13-15]. Bizim olgumuzda batın tomografisi ile dalağın homojen olarak tutulduğu gösterilmiştir. Özellikle sarkoidozda dalak tutulumu nodüler formda olduğu durumda lenfoma, metastatik tutulum ya da tüberküloz, histoplazma gibi enfeksiyöz hastalıklar ayırıcı tanıda oldukça önemli yer tutmaktadır. Sarkoidozun bu gibi hastalıklardan kesin olarak ayrımı ancak histopatolojik örneklenmeyle yapılabilir. Sarkoidozda yüksek oranda akciğer tutulumunun olması nedeniyle genel tanı amacıyla yapılan transbronşiyal biyopsilerin tanı başarısı yüksektir (%80-90). Ayrıca sarkoidozun dalak tutulumunda iğne aspirasyon biyopsisinin komplikasyon oluşmadan %59 duyarlılık ve %97 özgünlük ile basit, hızlı, güvenli bir tanı koyma yöntemi olarak kullanılabilmesi gösterilmiştir [9]. Ancak olgumuzda daha önceden sarkoidoz tanısı olması ve hastanın girişimsel tanı yöntemlerini kabul etmemesi nedeniyle biyopsi uygulanmamıştır.

Sarkoidozda kortikosteroidler ile tedavi endikasyonlarından biri de pabpabl splenomegali ve hipersplenizm varlığıdır [4]. Genellikle olgumuzda da görüldüğü gibi, uygulanan steroid tedavisi ile hızla dalak boyutlarında küçülme sağlanır. Ancak, steroid tedavisine yanıt veremeyen veya steroid tedavisinin yan etkileri nedeniyle ilacı tolere edemeyen hastalarda splenektomi endikedir. Splenektominin hematolojik anormallikleri ve bası semptomlarını düzeltmesine karşılık hastalığın seyri üzerine etkisi olmadığı bildirilmektedir [16].

Beş yıl önce Heerfordt-Waldenström sendromu tanısıyla aldığı bir yıllık steroid tedavisi ardından dört yıl sonra, akciğer tutulumu, mediastinal ve abdominal lenfadenopatiler ve masif splenomegali şeklinde sarkoidozun başka bir klinik yansımasıyla ve uygulanan steroid tedavisine hızlı yanıt alınması nedeniyle oldukça nadir ve ilginç olduğunu düşündüğümüz olgumuz, masif splenomegali nedenleri arasında sarkoidozun da akılda tutulması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunuldu.

## KAYNAKLAR

1. Yamamoto M, Sharma OP, Hosoda Y. Special report: the 1991 descriptive definition of sarcoidosis. *Sarcoidosis* 1992; 9: Suppl 1, 33-4. [CrossRef]
2. Hunninghake GW, Costabel U, Ando M, et al. ATS/ERS/WASOG statement on sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*, 1999; 16: 149-73. [CrossRef]
3. Moller DR. Systemic Sarcoidosis. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior RM (eds). *Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders*, third edition, McGraw-Hill, New York, 1998; 1055-68.
4. Costabel U. Sarcoidosis: clinical update. *Eur Respir J*, 2001; 18: 565-685.
5. Mohan A, Sood R, Shariff N, et al. Sarcoidosis manifesting as massive splenomegaly: a rare occurrence. *Am J Med Sci* 2004; 328: 170-2. [CrossRef]
6. Sharma SK, Mohan A. Sarcoidosis: global scenario and Indian perspective. *Indian J Med Res*, 2002; 116: 221-47.
7. Kataria YP, Whitcomb ME. Splenomegaly in sarcoidosis. *Arch Intern Med* 1980; 140: 35-7. [CrossRef]
8. Fordice J, Katras T, Jackson RE, et al. Massive splenomegaly in sarcoidosis. *South Med J*, 1992; 85: 775-8. [CrossRef]
9. Selroos O, Koivunen E. Usefulness of fine needle aspiration biopsy of spleen in diagnosis of sarcoidosis. *Chest*, 1983; 83: 193-5. [CrossRef]
10. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. *N Engl J Med*, 1997; 336: 1224-34. [CrossRef]
11. Salazar A, Mañá J, Corbella X, Albareda JM, Pujol R. Splenomegaly in sarcoidosis: a report of 16 cases. *Sarcoidosis* 1995; 12: 131-4.
12. Nusair S, Kramer MR, Berkman N. Pleural effusion with splenic rupture as manifestations of recurrence of sarcoidosis following prolonged remission. *Respiration*, 2003; 70: 114-7. [CrossRef]
13. Warshauer DM, Dumbleton SA, Molina PL, Yankaskas BC, Parker LA, Woosley JT. Abdominal CT findings in sarcoidosis: radiologic and clinical correlation. *Radiology*, 1994; 192: 93-8.
14. Britt AR, Francis IR, Glazer GM, Ellis JH. Sarcoidosis: abdominal manifestations at CT. *Radiology* 1991; 178: 91-4.
15. Mathieu D, Vanderstigel M, Schaeffer A, Vasile N. Computed tomography of splenic sarcoidosis. *J Comput Assist Tomogr* 1986; 10: 679-80. [CrossRef]
16. Haran M, Feldberg E, Miller G, Berrebi A. Sarcoidosis presenting as massive splenomegaly and bicytopenia. *Am J Hematol*, 2000; 63: 232-3. [CrossRef]