

# Progressive Visual Loss due to Suprasellar Extramedullary Hematopoiesis in Beta Thalassemia (A case reported)

พิศิษฐ์ ปรินวัฒน์, พ.บ.

อัญชรี บุญจรรยา, พ.บ.

อนุชิต บุญญทลิ่งค์, พ.บ.

**บทคัดย่อ** ภาวะ neuronal compression จาก extramedullary hematopoiesis เป็นภาวะซึ่งพบได้ไม่บ่อย รายงานผู้ป่วย 1 รายที่มาด้วยอาการตามัว 2 ข้าง และตรวจพบว่ามี การกดทับของ optic nerve และ optic chiasm จากการขยายตัวของกระดูกข้างเคียง ซึ่งเกิดจากการสะสมของ extramedullary tissue ภายหลังการรักษา โดยการให้เลือด และการฉายรังสี พบว่าสามารถฟื้นฟูการมองเห็นได้บางส่วน **จักษุเวชสาร 2547 : กรกฎาคม-ธันวาคม 18(2) ; 173-176.**

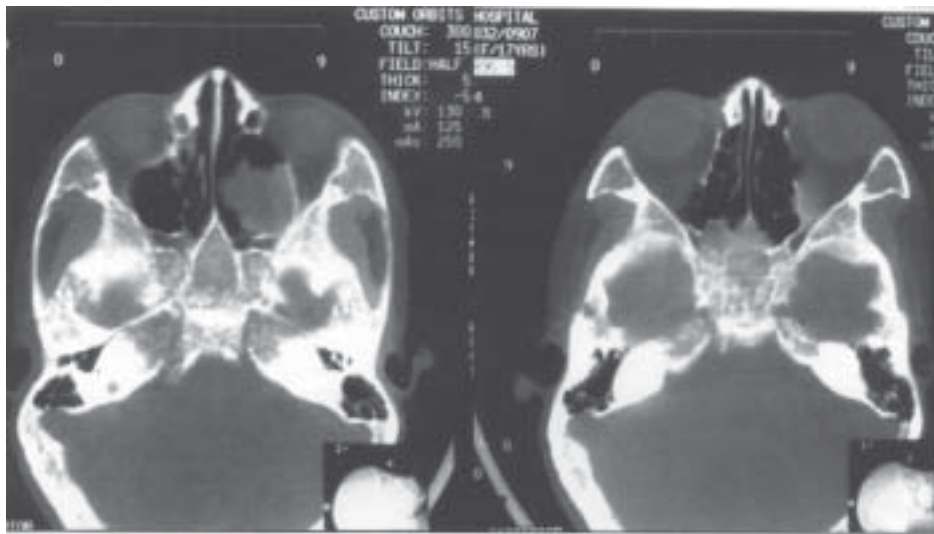
โรคธาลัสซีเมีย เป็นกลุ่มความผิดปกติทางพันธุกรรมที่เกิดจากความผิดปกติของการสังเคราะห์ฮีโมโกลบิน ในเม็ดเลือดแดง ทำให้เม็ดเลือดแดงแตกง่าย ผู้ที่เป็นโรคนี้จะมีอาการ อ่อนเพลีย เหนื่อยง่าย ตัวเหลือง ตาเหลือง ตับ ม้ามโต และมีอาการซีดเรื้อรัง เกิดความพยายามของร่างกายที่จะสร้างเม็ดเลือดแดงเพิ่มขึ้น ทำให้มีการขยายตัวของโพรงไขกระดูก (medullary space) ตำแหน่งที่พบได้บ่อย คือ กระดูกบริเวณใบหน้า ทำให้มีรูปร่างหน้าตาผิดปกติเป็นแบบ thalassemic facies โดยจะพบว่า มีสันจมูกแบน โหนกแก้มสูง กระดูกแก้ม คางและขากรรไกรกว้างใหญ่ ฟันเหยิน

รายงานฉบับนี้นำเสนอผู้ป่วยธาลัสซีเมียที่มาด้วยอาการตามัวซึ่งเกิดจากภาวะ extramedullary hematopoiesis

## รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 18 ปี อาชีพนักเรียน ภูมิลำเนา จังหวัดลำปาง มีโรคประจำตัวเป็น  $\beta$ -thalassemia ได้รับการผ่าตัดเอาม้ามออกเมื่อตอนอายุ 7 ปี เคยได้รับเลือดหลายครั้ง เนื่องจากซีดมาก ครั้งสุดท้ายเมื่อประมาณ 1 ปีก่อน

ผู้ป่วยมาตรวจที่ รพ.รามาริบัติ ด้วยอาการตามัวทั้งสองข้างมานาน 1 เดือน ลักษณะอาการมัวเหมือนมีฝ้าหรือหมอกมาบังและค่อย ๆ มัวมากขึ้นเรื่อย ๆ ตาซ้ายมัวมากกว่าขวา ไม่มีอาการปวดตา ตรวจร่างกายลักษณะของใบหน้าเป็นแบบ thalassemic face รูปร่างผอม น้ำหนักตัว 35 กก. ส่วนสูง 155 ซม. visual acuity ตาขวา 20/50 ตาซ้าย hand motion ผลการตรวจ anterior segment ปกติ pupil 3 mm react to light BE, positive afferent pupillary defect LE ผล



รูปที่ 1 ภาพรังสี CT-scan brain และ orbit

การตรวจจอตา ตาขวาปกติ ตาซ้ายพบว่ามี optic atrophy ความดันตาปกติ ผลการตรวจลานสายตา ตาขวามี enlarge blind spot ตาซ้าย มี central scotoma ขนาดใหญ่ ตรวจการมองเห็นสีโดย Ishihara test และ D 15 hue test พบว่าตาขวาปกติ ตาซ้ายมองไม่เห็นสี

ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการ CBC : Hemoglobin 6.5 g/dL Hematocrit 22.0% film skull พบว่ามี thick diploic bone with typical hair-on-end appearance ซึ่งเป็นลักษณะของ chronic thalassemia ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยในเบื้องต้นว่าเป็น optic neuropathy ตาซ้าย และได้รับการส่งตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ CT-scan orbit (รูปที่ 1) ผลการตรวจพบว่ามี enhancing soft tissue mass บริเวณ suprasellar จากการขยายตัวของกระดูก sphenoid บริเวณ planum sphenoidale (sphenoid bone) และไปกดเบียด optic chiasm นอกจากนี้พบมีการเปลี่ยนแปลงของกะโหลกศีรษะทั่ว ๆ ไป กระดูกใบหน้า และกระดูก cervical spine ส่วนต้น รวมถึง base of skull และบริเวณ optic canal ทำให้เกิดการกดเบียด intracanalicular optic nerve ทั้งสองข้าง ผู้ป่วยได้รับ

การวินิจฉัยในท้ายที่สุดว่าเป็น thalassemic bone change with extramedullary hematopoiesis causing optic chiasm and bilateral optic nerve compression

ผู้ป่วยได้รับการดูแลรักษาพร้อมกับ รังสีแพทย์ และอายุรแพทย์ โดยฉีด methylprednisolone ทางเส้นโลหิตดำ ขนาด 20 mg/kg/day นาน 3 วัน ให้ hyper-infusion ด้วย leukocyte poor red blood cell รับประทาน Hydroxyurea (500) วันละ 1 เม็ด และได้รับการฉายรังสีคลุมบริเวณ suprasellar, sellar และ sphenoid mass ขนาดรังสีทั้งหมด 2,000 cGy โดยแบ่งให้วันละ 200 cGy นอกจากนี้ผลการตรวจ baseline endocrine study พบว่ามี mild hormonal insufficiency และได้รับฮอร์โมนชดเชยเพื่อแก้ปัญหา amenorrhea

1 เดือนหลังการรักษา ระดับการมองเห็นตาขวา ดีขึ้นเป็น 20/25 ตาซ้ายดีขึ้นเล็กน้อยเป็น 2/200 ผล CT scan orbit หลังการรักษา 2 เดือน พบว่า soft tissue mass บริเวณ suprasellar ที่กดเบียด optic chiasm หายไปจนหมด ผู้ป่วยได้รับการดูแลรักษาโดยการให้เลือด ต่อเป็นประจำที่โรงพยาบาลใกล้บ้าน

## Discussion

Extramedullary hematopoiesis เป็นสภาวะที่มีการสร้างเม็ดเลือดในบริเวณส่วนอื่น ๆ ของร่างกายที่ไม่ใช่ไขกระดูก สามารถพบภาวะนี้ได้โรคต่าง ๆ เช่น chronic anemia, polycythemia, leukemia และ myeloproliferative disorder อื่น ๆ รายงานผู้ป่วยที่ผ่านมาสามารถพบในอวัยวะต่าง ๆ ของร่างกาย เช่น ตับ ม้าม ไต ต่อมอดรีนัล และสามารถพบในบางตำแหน่งที่ทำให้เกิดการกดทับของ neuronal tissue ได้ เช่น spinal epidural space<sup>1,2,3</sup> ทำให้เกิด spinal cord compression และ radiculopathy และ intracranial space ซึ่งมักจะพบ deposit อยู่ตาม convexity dura หรืออาจอยู่ใน cortical tissue<sup>4</sup> นอกจากนี้ตำแหน่งที่พบและมีรายงานว่าทำให้เกิดความผิดปกติของการมองเห็น ได้แก่ บริเวณ orbital apex<sup>5</sup> และ suprasellar area<sup>6</sup> เช่นในผู้ป่วยรายนี้ที่มี optic nerve compression จากการขยายตัวของกระดูกข้างเคียงรอบ ๆ optic canal และ sellar area

การรักษาภาวะ neuronal compression ที่เกิดจาก spinal หรือ cranial extramedullary hematopoiesis โดยทั่วไปมีแนวทางในการรักษาดังนี้

1. แก้ไขภาวะโลหิตจางของผู้ป่วยโดยการให้ multiple transfusion ซึ่งจะทำให้เกิดการหดตัวของ ectopic marrow

2. extramedullary marrow เป็นเนื้อเยื่อที่ตอบสนองต่อการฉายรังสีได้ดี โดย low-dose radiation therapy เป็นการรักษาที่ยอมรับโดยทั่วไปว่าเป็นวิธีที่ได้ผลดีที่สุดในการรักษาภาวะ extramedullary hematopoiesis<sup>7-8</sup> ทำให้สามารถหลีกเลี่ยงการผ่าตัดได้ ในผู้ป่วยส่วนใหญ่ แต่ในบางรายงานก็แนะนำให้ทำ partial decompression ร่วมกับ low-dose radiation ไปเลย

3. มีบางการศึกษาแนะนำให้ใช้ hydroxyurea เพื่อเพิ่ม stability ของ hemoglobin ร่วมกับ multiple

transfusion<sup>3</sup>

ผู้ป่วยรายนี้หลังการรักษา พบว่า การมองเห็นตาซ้ายดีขึ้นไม่มาก ซึ่งเกิดจากการที่ภาวะ optic nerve compression เป็นมานานจนเกิด optic atrophy ขึ้นแล้ว ดังนั้นการตระหนักถึงภาวะนี้และให้การรักษาอย่างทันท่วงที่จะช่วยให้ผู้ป่วยสามารถฟื้นฟูการมองเห็นได้ดี

## Conclusion

จะเห็นว่าภาวะ visual loss จาก optic neuropathy สามารถเกิดขึ้นได้จากการที่มีการขยายตัวของกระดูก บริเวณ suprasellar area และ optic canal ดังนั้นผู้ป่วย thalassemia หรือ myeloproliferative disorder ซึ่งมาด้วยอาการตามัว extramedullary hematopoiesis เป็นอีกภาวะหนึ่งซึ่งควรคำนึงถึง

## REFERENCES

1. Abbassioun K, Amir-Jamshidi A. Curable paraplegia due to extramedullary hematopoiesis in thalassemia. *Neurosurgery* 1982 ; 11 : 804-7.
2. Ammoumi AA, Sher JH, Schmelka D. Spinal cord compression by extramedullary hematopoietic tissue in sickle cell anemia 1975 ; 43 : 483-5.
3. Konstantopoulos K, Vagiopoulos G, Kantouni R, et al. A case of spinal cord compression by extramedullary hematopoiesis in a thallemic patient : a putative role for hydroxyurea. *Haematologica* 1992 ; 77 : 352-4.
4. Ohtsubo M, Hayashi K, Fukushima T, Chiyoda S, Takahara O : Case report : intracranial extramedullary haematopoiesis in post-polycythemic myelofibrosis. *Br J Radiol* 1994 ; 67 : 299-302.
5. Misha P, Joseph FR, Jingzi S. Orbital apex syndrome : a rare presentation of extramedullary hematopoiesis: case report and review of literature. *J Neurooncol* 2002 ; 57 : 37-40.
6. Aarabi B, Haghshenas M, Rakeii V. Visual failure caused by suprasellar extramedullary hematopoiesis in beta thalassemia : case report. *Neurosurgery* 1998 ; 42 : 922-5.
7. Landolfi R, Colosimo C, Candia ED, et al. Meningeal hematopoiesis causing exophthalmos and hemiparesis in myelofibrosis : effect of radiotherapy. *Cancer*

1988 ; 62 : 2346-9.  
8. Kaufmann T, Coleman M, Giardina P, et al. The role of radiation therapy in the management of hemato-

poietic neurologic complications in thalassemia. Acta Haematol 1991 ; 85 : 156-9.

## Progressive Visual Loss due to Suprasellar Extramedullary Hematopoiesis in Beta Thalassemia (A case reported)

Pisit Preechawat, M.D.

Anchuree Boonchanya, M.D.

Anuchit Poonyathalang, M.D.

**ABSTRACT :** Neuronal compression from extramedullary hematopoiesis is an uncommon condition. We reports a patient presented with bilateral progressive visual loss. Ocular and imaging study revealed optic nerves and optic chiasm compression from local bony expansion secondary to accumulation of extramedullary tissue. Management with multiple transfusion and low-dose radiation made partial recovery of vision. **Thai J Ophthalmol 2004 ; July-December 18(2) : 173-176.**

---

Department of Ophthalmology, Ramathibodi Hospital Faculty, Mahidol University, Bangkok, 10400