

Bölüm 23

DALAĞI BÜYÜTEN AMİLOİDOZİS, SARKOİDOZİS VE DALAĞIN KİSTİK HASTALIKLARI

Ganime CAN KOÇASLAN²⁵

Can ÖZLÜ²⁶

GİRİŞ

Dalağı büyüten nadir hastalıklardan sırasıyla amiloidozis, sarkoidozis ve dalağın kistik hastalıkları açıklanmıştır. Sıklıkla bu konu başlıklarının nadir görülmelerinden dolayı yönetimleri ve takip süreçleri hakkında bilgi karışıklığı doğabilmektedir. Son dönem tedavileri hakkında bilgilerin güncellenmesi gerekmektedir.

Amiloidozis

Amiloidoz 19. yüzyılda Wirchow tarafından yapılan otopsilerde karaciğerde ekstrasellüler bir madde olarak tanımlanmıştır. Amiloid fibrilleri tanımlandıktan sonra da içeriğindeki protein tiplerine göre sınıflandırılmıştır (1).

Amiloidozis, dokularda çözülemeyen protein fibrillerinin ekstrasellüler aralığa birikmesiyle oluşan bir hastalıktır. Proteinlerin hatalı katlanması sonucu oluşan hastalıkların bir üyesidir (alzheimer, prion vb.). Amiloid fibrilleri anti-paralel yerleşimli beta katlantılı tabaka yapısına sahiptir ve bu özelliğinden dolayı kendine özgü boyanma özelliği vardır. Kongo kırmızısı ile boyandığında polarize ışık mikroskopunda yeşil renk refle verir. Yapısındaki protein ismine göre adlandırılmaktadır. Birçok genetik mutasyon amiloid proteini sentezinde rol oynamaktadır (nokta mutasyonları, delesyonlar gibi).

AL-Amiloidozisi, immunglobulin (Ig) hafif zincirininin birikiminden kaynaklanır. Klonal-B hücre çoğalmasına sekonder görülür. Primer sistemik amiloidozis olarak da adlandırılmaktadır. AA-Amiloidoz ise pozitif akut faz reaktanı olan en

²⁵ Asistan Doktor, S.B.Ü. Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi İç Hastalıkları AD.,
drganimecan@gmail.com

²⁶ Doktor Öğretim Üyesi, Kütahya S.B.Ü. Evliya Çelebi EAH. İç Hastalıkları AD., Hematoloji,
cozlu20@gmail.com

kokkus insidansının yalnızca %5'ini oluşturur. Tanıda IHA testi kullanılır, duyarlılığı %65-96,8 ve özgüllüğü %90-100 olarak rapor edilmiştir. Görüntüleme olarak USG ve BT sıklıkla kullanılır (37). Kistin içeriğinde seröz sıvı, veziküller ve skoleks bulunabilir (33). Tedavide amaç rüptürü ve anafilaksiyi önlemektir. Tedavisi cerrahi, medikal ve perkütan aspirasyon injeksiyon reaspirasyonudur (PAİR) (37). Cerrahinin kontrendike olduğu durumlarda veya cerrahi sonrasında nüksü önlemek için cerrahi ile birlikte albendazol tedavisi endikedir (38).

Splenik Peliozis:

Düzensiz kistik kan dolu kaviterler ile karakterize bening bir hastalıktır. Literatürde yüzden daha az vaka tanımlanmıştır. Birçok farklı organda görülebilir. Nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte oral kontraseptif kullanımı, anabolik steroidler, tüberküloz, HIV, viral enfeksiyonlar, kanser ve hematolojik hastalıklar ile ilişkilendirilmiştir. Ancak primer dalak peliozisi asemptomatiktir, insidental olarak veya otopsiler sırasında saptanmaktadır. Nadiren travma sonrası rüptür, hemoraji gelişebilir. Cerrahi olarak tedavi edilmektedir (39).

Sonuç olarak dalak kistleri nadiren görülmekle birlikte, semptomatik veya insidental nedenlerle saptanan dalak kistlerinde ülkemizin endemik bir bölge olması nedeni ile ilk akla gelmesi gereken kist hidatiktir. Ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Pişkinpaşa S., Dede F. - Sekonder amiloidozis Türkiye Klinikleri Nefroloji - Özel Konular Sistemik Hastalıklar ve Böbrek Özel Sayısı Türkiye Klinikleri J Nephrol-Special Topics. 2013;6(3):45-9.
2. Bakan A., Oral A., Alışır Ecdar S. et al. AA Amiloidoz Tanısı Alan Hastaların Etiyolojisinin Retrospektif Olarak Değerlendirilmesi (Retrospective Evaluation of the Etiologies of the Patients Diagnosed as AA Amyloidosis) İKSST Derg 2018;10(3):113-116 doi:10.5222/iksst.2018.43954
3. Tuğlular S, Yalcinkaya F, Paydas S, et. al. A retrospective analysis for aetiology and clinical findings of 287 secondary amyloidosis cases in Turkey. Nephrol Dial Transplant. 2002 Nov;17(11):2003-5.
4. Kim S. H., Han J. K., Lee K. H. et al. Abdominal Amyloidosis: Spectrum of Radiological Findings Clin Radiol. 2003 Aug;58(8):610-20. doi:10.1016/S0009-9260(03)00142-9
5. Gorevic P. D., MD Overview of amyloidosis (<https://www.uptodate.com/contents/overview-of-amyloidosis>) (accessed october 2019)
6. Lachmann H. J., Hugh J.B. Goodman, M.B. et al. Natural History and Outcome in Systemic AA Amyloidosis N Engl J Med 2007; 356:2361-2371 DOI: 10.1056/NEJMoa070265
7. Aydın O., Şahin M., Ergene Ü. et al., Gastrointestinal sistem amiloidozisine bağlı demir eksikliği anemisi: olgu sunumu, SDÜ Tıp Fakültesi Dergisi; Vol 13, No 3 (2006)
8. Asúa D. R., Costa R., Galván J.R. et al., Systemic AA amyloidosis: epidemiology, diagnosis, and management Clin Epidemiol. 2014; 6: 369–377. Doi: <https://doi.org/10.2147/CLEP.S39981>
9. Gameren I.I.v., Hazenberg B. P. C., Bijzet J.et al., Diagnostic Accuracy of Subcutaneous Ab-

- dominal Fat Tissue Aspiration for Detecting Systemic Amyloidosis and Its Utility in Clinical Practice *Arthritis Rheum.* 2006 Jun;54(6):2015-2021. Doi: 10.1002/art.21902
10. Chan R S, Abdul Aziz Y F, Chandran P, Splenic amyloidosis: a rare cause of spontaneous splenic rupture *Singapore Med J.* 2011 Nov;52(11):e232-235
 11. Oran B, Wright D. G., Seldin D.C. et al. Spontaneous Rupture of the Spleen in AL Amyloidosis *American Journal of Hematology* 2003 Oct;74(2):131-5.
 12. Skok P, Kneht M, C'eranic' D. et al. Splenic Rupture in Systemic Amyloidosis – Case Presentation and Review of the Literature *Authors Z Gastroenterol.* 2009 Mar;47(3):292-295 doi: 10.1055/s-2008-1027628
 13. Mainenti P. P., Camera L., Nicotra S. et al. Splenic hypoperfusion as a sign of systemic amyloidosis *Amyloid. Abdom Imaging* (2005) 30:768–772 doi: 10.1007/s00261-005-0317-5
 14. Zhao M-M., Du S-S., Li Q-H. et al. High throughput 16SrRNA gene sequencing reveals the correlation between *Propionibacterium acnes* and sarcoidosis *Respiratory Research* (2017) 18:28 doi: 10.1186/s12931-017-0515-z
 15. Chen E. S., Wahlström J., Song Z. T Cell Responses to Mycobacterial Catalase-Peroxidase Profile a Pathogenic Antigen in Systemic Sarcoidosis *J Immunol.* 2008 Dec 15; 181(12): 8784–8796. doi: 10.4049/jimmunol.181.12.8784
 16. Musellim B., Kumbasar O. O., Ongen G. Epidemiological features of Turkish patients with sarcoidosis *Respiratory Medicine* (2009) 103, 907-912 doi:10.1016/j.rmed.2008.12.011
 17. Valeyre D., Prasse A., Nunes H. et al. Sarcoidosis, *Lancet.* 2014 Mar 29;383(9923):1155-67. doi: 10.1016/S0140-6736(13)60680-7
 18. King T. E., Kevin J., Flaherty R., Extrapulmonary manifestations of sarcoidosis <https://www.uptodate.com/contents/extrapulmonary-manifestations-of-sarcoidosis> (accessed in October 2019)
 19. Baughman R. P., Teirstein A. S., Judson M. A. et al. Clinical Characteristics of Patients in a Case Control Study of Sarcoidosis, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* Vol 164, No. 10 Nov 15, 2001 doi: 10.1164/rccm.2104046
 20. Sreelesh K. P., Arun Kumar M. L., and Anoop T. M. Primary splenic sarcoidosis *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2014 Oct; 27(4): 344–345.
 21. Jhaveri K., Vakil A., Surani S.R.- Sarcoidosis and Its Splenic Wonder: A Rare Case of Isolated Splenic Sarcoidosis *Case Rep Med.* 2018; 2018: 4628439. doi.org/10.1155/2018/4628439
 22. Xiao G. Q., Zinberg J.M., Unger P. D., Asymptomatic Sarcoidosis presenting as Massive Splenomegaly *December 1, 2002* Volume 113, Issue 8, Pages 698–699
 23. Bachmeyer C., Fayand A., Lavialle S.-G. Massive Splenomegaly Indicating Sarcoidosis *The American Journal of Medicine*, Vol 130, No 4, April 2017 141-142
 24. Ungprasert P., Crowson C. S., Matteson E.L., Epidemiology and Clinical Characteristics of Sarcoidosis: An Update from a Population-Based Cohort Study from Olmsted County, Minnesota, *Reumatismo.* 2017 May 22; 69(1): 16–22. doi:10.4081/reumatismo.2017.965.
 25. Britt A.R., Francis I.R., Glazer G. M. et al. Sarcoidosis, abdominal manifestations at CT, *Radiology* 1991 Jan 178 91-94
 26. Warshauer D. M. and Lee J. K. T. Imaging Manifestations of Abdominal Sarcoidosis *AJR Am J Roentgenol.* 2004 Jan;182(1):15-28.
 27. Weeb A. K., Mitchell D. N., Patricia Braidstreet C. M. et al. Splenomegaly and splenectomy in sarcoidosis, *J Clin Pathol.* 1979 Oct;32(10):1050-3.
 28. Zia H., Zemon H., Brody F. Laparoscopic Splenectomy for Isolated Sarcoidosis of the Spleen *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques* 2005 Vol. 15, No. 2 160-162
 29. KILINÇ N., YALDIZ M., YILMAZ F. et al., Splenic Mesothelial Cyst (A Case Report) *Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri Dergisi* 2002;22(4):406-8
 30. Hodge. M. G., Ricketts R. R., Simoneaux S. F., et al. Splenic Cysts in the Pediatric Population: A Report of 21 Cases with Review of the Literature *Fetal Pediatr Pathol.* 2012 Apr;31(2):54-62. DOI: 10.3109/15513815.2011.648725
 31. Gamsızkan M., Özcan A., Ersöz N. et al., Dalağın psödokisti: olgu sunumu *Gülhane Tıp Dergisi* 2009; 51: 262-264

32. Varlıklı O., Karaman İ., Karaman A. et al., Epidermoid Cyst of the Spleen: Case Report Int J Surg Case Rep. 2017; 35: 57-59.
33. Oltulu P, Kargı H., Yazıcı P, Travmaya bağlı dalak psödokisti Genel Tıp Derg 2012;22(1): 21-24
34. Tüzün B., Onuray F, Çağ M., Perkütan Drenaj Uygulanan Posttravmatik Dalak Psödokisti: Olgu Sunumu Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 2007;XVIII(2):97-100
35. DEMİRSOY H., EMİNLER A. T., ERCAN M. et. al. Splenic cyst causing high levels of pathog-nomonic CA 19-9: A case report akademik gastroenteroloji dergisi 2017; 16(3): 118-120 DOI: 10.17941/agd.351681
36. Hansen M. H., Moller A. C. Splenic Cysts - Surgical laparoscopy, endoscopy & percutaneous techniques 2004;(14 6):316-22
37. Gündeş E., Küçükkartallar T., Çakır M. et. al. Primary intra-abdominal hydatid cyst ca-ses with extra-hepatic localization J Clin Exp Invest 2013;4(2):175-179. doi: 10.5799/ahin-js.01.2013.02.0260
38. HEPGÜL G., TİHAN D., KOCAEL P. et al. Olgu Sunumu: Primer Dalak Kist Hidatiği Acta parasitologica Turcica / Turkish Society for Parasitology 34(3):184-6 ·
39. Davidson J, Tung K, Splenic peliosis: an unusual entity Br J Radiol. 2010 Jun;83(990):e126-128. DOI: 10.1259/bjr/71300465