

Spontan Dalak R  pt  r  n  n Nadir G  r  len Nedeni; Fmf'e Baėlı Amiloidoz ve Literat  r Deėerlendirmesi

103

Eyy  p Mehmet KILIN  ¹

GİRİŞ

Dalak r  pt  r   genellikle k  nt abdominal travma sonrasında g  r  len hayatı tehdit eden bir durumdur, ancak travmatik olmayan dalak r  pt  r   nadiren g  r  len bir durumdur. Bu genellikle patolojik bir dalakta g  r  l  r ve saėlıklı bir dalakta nadiren g  r  lebilir (1).

Patolojik deėerlendirmeye g  re spontan dalak r  pt  r  leri atravmatik ideopatik ve atrevmatik patolojik olarak ikiye ayrılır. Atravmatik patolojik nedenli spontan dalak r  pt  r  lerinin yarısından fazlasının nedeni enfeksiyonlar ve malignensilerdir (2).

Ailesel Akdeniz Ateşı(FMF)'de splenomegali %30-50 oranında g  r  lmekle beraber bu hastaların %5-10 unda dalakta amiloid birikimi g  sterilmiřtir (3,4). FMF'e baėlı dalakta amiloid birikimi olan hastalarda spontan dalak r  pt  r   daha   nce literat  rde bir vaka sunumu olarak bildirilmiřtir (5).

Bu vakada acil servise bařvuran řiddetli karın aėrısı bulunan FMF'li hastalarda spontan dalak r  pt  r   geliřebileceėini ve hayatı tehdit eden bu durumun, FMF ataėı ge iren her hastada akılda bulundurulması gerektiėini ama ladık.

VAKA

63 yařında erkek hasta acil servise řiddetli karın aėrısı ve yarım dakika s  ren bayılma řikayetiyle bařvurdu. Karın aėrısı acil servise bařvurmadan 2 saat   nce bařlamıř, ilk   nce aėrısı sol   st kadrandayken daha sonra aėrısı   nce g  bek etrafına daha sonra t  m karnına yayılmıř. Hasta senkop-tan sonra bulantı ve 1 kez olan kusması olduėunu ifade etti.

Yaklařık 20 yıldır FMF nedeniyle kolřisin kullanan hastaya; b  brekte amiloid birikimine baėlı geliřen KBY nedeniyle 2,5 yıl   nce renal transplantasyon yapılmıř.

Hastanın yapılan muayenesinde karın genelinde hassasiyet, defans ve rebound vardı.

Vital bulguları stabil olan hastanın Hemogloblin deėeri 10.7mg/dl'di.

¹ Op. Dr.Eyy  p M. KILIN  , Kilis Devlet Hastanesi, eyup.m.kilinc@hotmail.com

Cinsiyet; yaş	Semptom	AA amiloidoz etyolojisi	Ameliyat öncesi klinik
K 62	Akut abdominal ağrı	Enfektif endokardit	Karın ağrısı, Bulantı, kusma
E 63	Şok, Hemoperitoneum	Romato d artrit	Karın ağrısı, Hipotansiyon
E 46	Akut abdominal ağrı	-	Karın ağrısı, Hipotansiyon
E 61	Akut abdominal ağrı	-	Karın ağrısı, Hipotansiyon
E 44	Akut abdominal ağrı	FMF, PAN	Karın ağrısı, 2 hafta önce ÜSYE

TARTIŞMA

Dalak rüptürünün en sık nedeni travmadır. Atravmatik dalak rüptürünün %7 sini idiopatik nedenler oluştururken; %93 patolojik nedenlerdir(6).

FMF’de dalakta amiloid birikimi splenomegaliye neden olmadıysa genellikle semptomatik olmamaktadır. Ancak bu hastalarda amiloidoza bağlı masif splenomegali, hipersplenizm, sitopeni ve kanama bozuklukları görülebilmektedir. Literatürde dalakta amiloid birikimine bağlı spontan dalak rüptürü daha çok AL tipi amiloid birikiminde görülürken FMF’de olduğu gibi AA tip amiloid birikimine bağlı spontan dalak rüptürü çok nadirdir(2). Çeşitli nedenlerle oluşan AA tipi amiloid birikimine bağlı gelişen literatürdeki spontan dalak rüptürleri 5 vaka olup bunların 1’i FMF’e bağlıdır(-Tablo-1).

Literatürde sekonder amiloidoza bağlı gelişen dalak rüptürleri(7-11).

Spontan dalak rüptürü olan hastalarda klinik bulgular travmatik dalak rüptüründekilere benzer. Hastalarda hipotansiyon, solukluk ve taşikardinin olduğu hipovolemik şok görülebileceği gibi, hipovolemik şok öncesi jeneralize karın ağrısı, bulantı, kusma ve sol omza vuran ağrı(Kehr bulgusu) olabilir(12).

Spontan dalak rüptüründe ideal tedavi yöntemi üzerinde bir uzlaşma bulunmamaktadır. Bazı yazarlar hemodinamik olarak stabil olan hastalarda klinik takip veya anjiyoembolizasyon önermektedir. Ancak hemodinamik olarak stabil olmayan hastalarda splenektomi yapılmalıdır(13).

Literatürde bildirilen AA tip sekonder amiloidozu olan tüm hastalara splenektomi yapılmıştır. Bizde acil servise başvuran hemodinamik olarak

stabil olan ancak FMF’e bağlı patolojik atravmatik dalak rüptürü olduğunu düşündüğümüz hastaya splenektomi yaptık.

Sonuç olarak karın ağrısıyla acil servise başvuran FMF’li hastalarda dalak amiloidozuna bağlı rüptür olabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Akoury T, Whetstone DR. Splenic Rupture. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2019. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK525951/>
2. Renzulli P, Hostettler A, Schoepfer AM, et al. Systematic review of atraumatic splenic rupture. Br J Surg. 2009;96(10):1114–1121. doi: 10.1002/bjs.6737.
3. Ben-Chetrit E, Levy M. Familial Mediterranean fever. Lancet. 351(9103), 659-664 (1998).
4. Örnek A, Kurucay M, Henning BF et al. Sonographic assessment of spleen size in Turkish migrants with Familial Mediterranean fever in Germany. J. Ultrasound. Med. 33(11), 1991-1997 (2014).
5. M. Basaranoglu, A. Mert, F. Tabak, S. Apaydin, et al. A case of familial Mediterranean fever and polyarteritis nodosa complicated by spontaneous bilateral perirenal and subcapsular splenic haemorrhage. *Rheumatology*, Volume 38, Issue 8, August 1999, Pages 794–796 <https://doi.org/10.1093/rheumatology/38.8.794>
6. Khan RN, Jindal V. Systematic review of atraumatic splenic rupture (Br J Surg 2009; 96: 1114-1121). Br J Surg. 2010 Apr;97(4):616; author reply 616-7.
7. Chan RS, Abdul Aziz YF, Chandran P, Ng EK. Splenic amyloidosis: A rare cause of spontaneous splenic rupture. Singapore Med J 2011 Nov;52(11):e232–5
8. Aydinli B, Ozturk G, Balik AA, Aslan S, Erdogan F. Spontaneous rupture of the spleen in secondary amyloidosis: a patient with rheumatoid arthritis. *Amyloid* 2006; 13: 160–3.
9. José de Jesús Jaime Báez-García, Paulino Martínez-Hernández Magro, Gabriel Iriarte-Gallego Spontaneous rupture of the spleen secondary to amyloidosis Cir Cir Nov-Dec 2010;78(6):533-7.
10. Shobeiri H, Einakchi M, Khajeh M. Spontaneous rupture of the spleen secondary to amyloidosis. J Coll Physicians Surg Pak. 2013 Jun;23(6):427-9. PMID: 23763805.
11. M. Basaranoglu, A. Mert, F. Tabak A case of familial Mediterranean fever and polyarteritis nodosa complicated by spontaneous bilateral perirenal and subcapsular splenic haemorrhage *Rheumatology*, Volume 38, Issue 8, August 1999, Pages 794–796, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/38.8.794>
12. Söyüncü S, Bektaş F, Cete Y. Traditional Kehr’s sign: Left shoulder pain related to splenic abscess. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg.* 2012 Jan;18(1):87-8.
13. Báez-García JD, Martínez-Hernández Magro P, Iriarte-Gallego G, Báez-Aviña JA. Spontaneous rupture of the spleen secondary to amyloidosis. Cir Cir 2010; 78:538-42.