

# Niemann-Pick Hastalığı İle Birlikte Gezici Dalak Olgusu

## Wandering Spleen with Niemann-Pick Disease

Özlem BALCI<sup>1</sup>, Yusuf Hakan ÇAVUŞOĞLU<sup>1</sup>, Derya ERDOĞAN<sup>1</sup>, Sema APAYDIN<sup>2</sup>, İbrahim KARAMAN<sup>1</sup>, Çağatay Evrim AFŞARLAR<sup>1</sup>, İsmet Faruk ÖZGÜNER<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye  
<sup>2</sup>Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, Ankara, Türkiye



### ÖZET

Gezici dalak, dalağı normal pozisyonunda tutan asıcı bağlarının doğuştan yokluğu veya akkiz gevşekliği sonucu dalağın hareketli hale gelmesi ve karının alt bölgelerinde ya da pelviste yerleşmesidir. Doğurganlık çağındaki kadınlarda sıklıkla, çocuklarda nadiren görülür. Hastada, torsiyonu sonucu akut ya da kronik tekrarlayan karın ağrıları oluşabilir. Asemptomatik olup başka bir sebeple yapılan muayene ya da tetkik sonucunda da ortaya çıkabilir.

Niemann-Pick hastalığı bir lipid depo hastalığıdır. Öncelikle karaciğer ve dalakta olmak üzere pek çok organda sfingomyelin ve kolesterol birikmesi ile karakterizedir. Hepatosplenomegali gelişebilir.

Niemann-Pick hastalığı nedeniyle takip edilen 16 yaşında kız hasta adet görememe nedeniyle tetkik edilirken sol over kökenli olabilecek 10 cm boyutunda pelvik kitle tespit edildi. Eksploratif laparotomide karın sol altta 12 cm'lik gezici dalak ve hilusunda soluk renkte dalak ile füzyon yapmış, düzensiz yapıda, 5 cm boyutunda solid bir kitle tespit edildi, hastaya splenektomi yapıldı. Patolojisi dalakta ceroid histiositosis ve hilusundaki kitlede nekroz ve sklerozis olarak rapor edildi.

Niemann-Pick hastalığında splenomegali gelişmesine ve splenomegalinin gezici dalak için etiyolojik faktörler arasında sayılmasına rağmen literatürde daha önce bu iki hastalığın birlikteliği bildirilmemiştir. Asemptomatik olan gezici dalak olguları klinikte karında kitle ile özellikle de hastamızda olduğu gibi overian kitle ile karışabilmektedir. Bu nedenle bu nadir birliktelik bu olgu sunumunda tartışılmıştır.

**Anahtar Sözcükler:** Abdominal neoplazi, Gezici dalak, Niemann-Pick hastalığı

### ABSTRACT

Wandering spleen is a rare entity that develops as a result of splenic hypermobility caused by congenital absence or acquired laxity of splenic suspensory ligaments that hold the spleen in its normal position. It is usually described in women of childbearing age and rare in children. Symptoms include acute or chronic intermittent abdominal pain due to the torsion of the pedicle. It may also be asymptomatic and discovered incidentally on clinical or radiological examination done for other reasons.

Niemann-Pick disease is a lipid storage disorder. It is characterized by sphingomyelin and cholesterol accumulation in many organs and predominantly the liver and spleen. Hepatosplenomegaly may develop due to the disease.

A 16-year-old girl with Niemann-Pick disease has admitted to our hospital with complaint of amenorrhea. A 10 cm pelvic mass possibly related to the left ovary was detected in her examinations. Laparotomy was performed and a 12 cm wandering spleen was discovered at the left lower quadrant of abdomen. And 5 cm faint, solid mass was found to be fused with the spleen at hilus. Splenectomy was performed. Histopathological examination revealed ceroid histiocytosis throughout spleen. The hilar mass was found to be a necrotic and sclerotic tissue.

Although Niemann-Pick disease is reported as an etiological factor for splenomegaly as a cause of wandering spleen in the literature, their association is not reported yet. Asymptomatic wandering spleen can be regarded as abdominal or ovarian mass as in our case. We discussed this case to point out the differential diagnosis of wandering spleen and its rare association with Niemann-Pick Disease.

**Key Words:** Abdominal neoplasm, Wandering spleen, Niemann-Pick disease

## GİRİŞ

Gezici dalak, dalağı sol subfrenik bölgeye asan ligamentlerin konjenital yokluğu veya akkiz gevşekliği sonucu dalağın hiper mobil hale gelmesi ve karının alt bölgelerinde ya da pelviste yerleşmesidir. Tüm splenektomilerin %0.25 ini oluşturur (1). Çocuklarda nadiren görülür (2).

Bu vakada Niemann-Pick hastalığı nedeniyle takip edilen bir hastada tesadüfen saptanan, karında ağrısız kitle bulgusu veren bir gezici dalak olgusu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

İki yaşından beri Niemann-Pick hastalığı nedeniyle takip edilen 15 yaşında kız hasta; boy kısalığı, amenore şikayetleri ile hastaneye başvurdu. Öyküsünde daha önceleri ara ara olan ve geçen, çok şiddetli olmayan karın ağrısı şikayetleri vardı. Hastanın fizik incelemesinde karın sol alt kadranda palpable mobil kitlesi mevcuttu.

Yapılan tetkiklerinde; Abdominal USG'da; Sağ overe komşu, overden köken almış olabilecek üç komponentten oluşan komponentlerin en büyüğü 11x9 cm ölçülen heterojen, hipoeoik yapıda, yer yer kalsifikasyonlar içeren kaba lobüle kitle lezyonu izlenmiştir. Ayırıcı tanıda öncelikli olarak teratom düşünüldüğü rapor edildi.

Abdominal BT'sinde sol alt kadranda 10 cm uzunluğunda gezici dalak ile uyumlu olabilecek kitle ve bunun medialinde 5 cm'lik hipodens/heterojen kalsifikasyon alanları içeren kitle tespit edildi (Şekil 1). Sol subdiyafraqmatik alanda dalak izlenmedi.

Laboratuvar testlerinde hipersplenizm bulgusu yoktu, bakılan tümör belirleyicileri negatif geldi.



Şekil 1: Pelvik yerleşimli gezici dalak; BT görüntüsü.

Hastanın pelvik kitle öntanısı ile opere edilmesi planlandı. Splenektomi ihtimaline karşın preoperatif hastanın Hib, pnömokok ve meningokok aşları yapıldı.

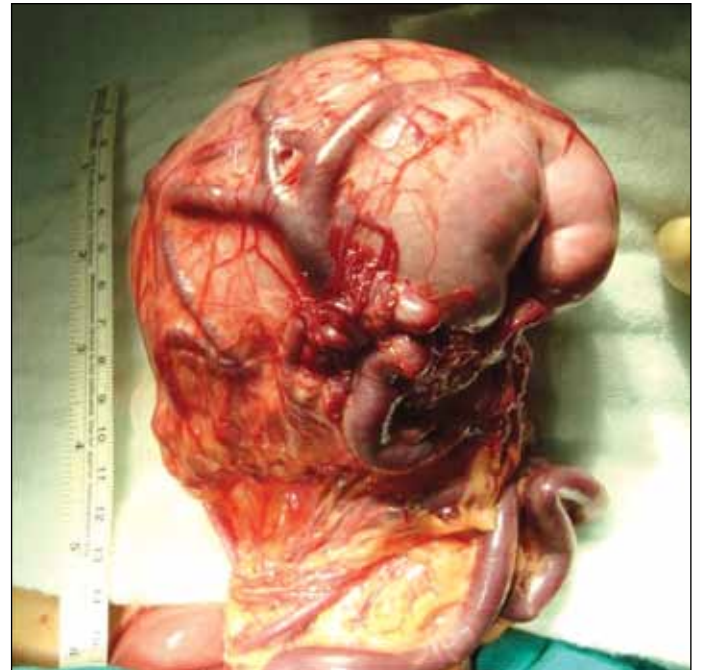
Ameliyatta karın sol altta, 12 cm boyutunda, omentum ile sarılı, damarlanması belirgin artmış dalak olduğu düşünülen solid kitle tespit edildi (Şekil 2). Üzerinde yer yer nekroz alanları içeriyordu. Dalak hilusunda soluk renkte, üzerinde düzensizlikler izlenen ve dalak ile füzyon yapmış 5 cm boyutunda solid bir kitle tespit edildi (Şekil 3). Splenektomi yapılmasına karar verildi. Dalak, hilusundaki kitle ile birlikte eksize edildi.

Patolojisi; Dalaktan alınan kesitlerde geniş nekroz alanı, sklerozis, pigment birikimi ile bol köpüksü histiositler izlenen Ceroid histiositozis (Sea Blue Histiositozis) – Nieman Pick Hastalığı ile uyumlu; hilusundaki kitlede nekroz ve sklerozis olarak rapor edildi (Şekil 4).

Hasta postoperatif 4. günde sorunsuz olarak taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Gezici dalak, konjenital olarak dalağı asan bağların oluşumun bozulması sonucu oluşabileceği gibi splenomegali, abdominal laksitenin bozulması, multiparite ve gebeliğin hormonal etkisi sonucunda da oluşabilir (3). Tüm splenektomilerin %0.25 ini oluşturur (1). Doğurganlık çağındaki kadınlarda sık görülür, çocuklarda görülmesi oldukça nadirdir (2). Dalak, anormal gelişmiş ve uzun splenik pedikül nedeniyle torsiyona meyillidir. Akut torsiyon sonucu akut karını taklit eden bir tablo oluşabilir (3). Ayrıca tekrarlayan ve spontan düzelen torsiyonlar sonucu



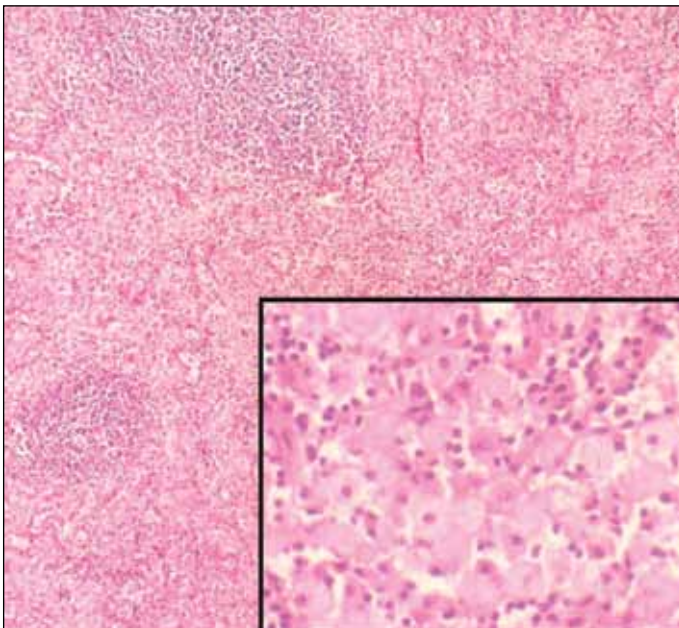
Şekil 2: Damarlanması artmış ektopik dalak.

kronik tekrarlayan karın ağrıları oluşabilir (4). Olgumuzda olduğu gibi klinikte asemptomatik olup başka bir sebeple yapılan muayene ya da tetkik sonucunda da ortaya çıkabilir (3). Tüm yaş gruplarında en sık ortaya çıkışı akut karın ağrısı şeklindedir (2,3) .

Tanıda en güvenilir test abdominal ultrason incelemesidir (5). Torsiyon durumunda dalağın kanlanması değerlendirilmede doppler ultrasonografi kullanılabilir (6).



**Şekil 3:** Dalak hilusunda solid kitle.



**Şekil 4:** Dalak parankimini infiltrate eden köpüksü histiyositler.

Gezici dalak saptandığında uygulanacak tedavi yönteminde geçmişten günümüze değişiklikler oluşmuştur. Daha önceleri torsiyone olsun ya da olmasın gezici dalak saptandığı zaman splenektomi kabul gören yaklaşım olarak uygulanmakta iken zamanla cerrahi tedavide dalağı korumak temel amaç haline gelmiştir. Dalak torsiyone ise öncelikle detorsiyone edilmeli ve canlılığı değerlendirilmelidir. Torsiyon süresi uzamış ve dalakta yaygın infarkt gelişmişse splenektomi kaçınılmazdır. Ancak detorsiyon sonrası dalak beslenmesi normale dönmüş ve canlılığını koruyorsa splenopeksi seçilecek cerrahi yöntem olabilir (1,2,6). Vakamızda hastanın daha önceden yaşamış olduğu muhtemel torsiyonlar nedeniyle dalak üzerinde yer yer nekroz ve infarkt alanları vardı. Ayrıca dalak hilusunda dalak ile füzyon yapmış ve dalaktan sınırları net ayırlamayan 5 cm lik kitle mevcuttu. Hastanın mevcut lipid depo hastalığı nedeniyle hipersplenizm bulgusu olmasa da splenomegalisi mevcuttu. Tüm bu faktörler göz önünde bulundurularak hastaya splenektomi uygulandı.

Niemann-Pick hastalığı bir lipid depo hastalığıdır. Sfingomiyelinaz enzim eksikliğine bağlı olarak öncelikle karaciğer ve dalakta olmak üzere pek çok organda sfingomiyelin ve kolesterol birikmesi ile karakterizedir. Histopatolojik incelemelerde lipid yüklü makrofajların Giemsa boyası ile boyanması sonucu oluşan Sea Blue Histiositler tanısaldır (7). Hipersplenizm ve splenomegali gelişebilir.

Niemann-Pick hastalığında splenomegali gelişmesine ve splenomegalinin gezici dalak için etiyolojik faktörler arasında sayılmasına rağmen literatürde daha önce bu iki hastalığın birlikteliği bildirilmemiştir. Asemptomatik olan gezici dalak olguları klinikte karında kitle ile özellikle de hastamızda olduğu gibi overian kitle ile karışabilmektedir. Bu nedenle bu nadir birliktelik bu olgu sunumunda tartışılmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Raissaki M, Prassopoulos P, Daskalogiannaki M, Magkanas E, Gourtsoyannis N. Acute abdomen due to torsion of wandering spleen: CT diagnosis. *Eur Radiol* 1998;8:1409-12.
2. Brown CV, Virgilio GR, Vazquez WD. Wandering spleen and its complications in children: A case series and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2003;38:1676-9.
3. Abell I. Wandering spleen with torsion of pedicle. *Ann Surg* 1993;98:722-35.
4. Fiquet-Francois C, Belouadah M, Ludot H, Defauw B, Mcheik JN, Bonnet JP, et al. Wandering spleen in children: Multicenter retrospective study. *J Pediatr Surg* 2010;45:1519-24.
5. Allen KB, Gay BB Jr, Skandalakis JE. Wandering spleen: Anatomic and radiologic considerations. *South Med J* 1992;85:976-84.
6. Di Crosta I, Inserra A, Gil CP, Pisani M, Ponticelli A. Abdominal pain and wandering spleen in young children: The importance of an early diagnosis. *J Pediatr Surg* 2009;44:1446-9.
7. Suzuki O, Abe M. Secondary sea blue histiocytosis derived from Niemann-Pick disease. *J Clin Exp Hematop* 2007;47:19-21.