

KSANTOMLAR: EKSİZYON GERÇEKTEN GEREKLİ Mİ?

Savaş Serel* ❖ Murat Emiroğlu* ❖ Sadık Ersöz**

ÖZET

Ksantomatozis lipit içeren hücrelerin cilt ve visseral organlarda lokalize infiltrasyonlarının görüldüğü geniş bir hastalık grubudur. Burada 19 yaşında Familial Hiperkolesterolemi'li bir hastaya 1998 eylül ayında ortotopik karaciğer tranplantasyonu yapılan, eş zamanlı olarak ksantomlardan bazıları eliptik olarak eksize edilerek primer onarılan bir olgu sunuldu. Bu hastada transplantasyondan yaklaşık 12 ay sonra eksize edilmeyen ksantomların serum kolesterol seviyesinin düşmesi sonucu ilerleyici olarak kaybolduğu görüldü. Bu nedenle Familial Kolesterolemi'li hastaların eğer transplantasyon şansı varsa transplantasyon öncesi ksantomların eksize edilmesinin gereksiz olduğuna inanıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Primer Biliyer Siroz, Karaciğer Transplantasyonu, Ksantom

SUMMARY

Xanthomas: Is Excision Really Necessary?

Xanthomatoses are widespread disorders in which localized infiltrates of lipid-containing cells appear in the skin and visceral organs. We present a 19 year old girl with Familial Hypercholesterolemia (FH) who was operated for orthotopic liver transplantation in September 1988. Simultaneously, some of the xanthomas were treated by simple elliptic excision and primary closure. In this patient approximately 12 months after the liver transplantation xanthomas that were not treated progressively disappeared as a result of the decrease in the serum cholesterol levels. We believe that it is not necessary to excise xanthomas in patients with Familial Hypercholesterolemia before transplantation if they have a chance of it.

Key Words: Primary Biliar Cirrhosis, Liver Transplantation, Xanthoma

Ksantomatozis lipit içeren hücrelerin cilt ve visseral organlarda lokalize infiltrasyonlarının görüldüğü geniş bir hastalık grubudur. Bu durum anormal serum lipitleri ile beraber olabilir veya olmayabilir (1). Ksantomlar genellikle dermis veya tendonlarda bulunan, lipit yüklü histiyositlerin lokalize birikimleridir. Ksantomlar sıklıkla altta yatan primer bir hastalığın belirtisidir veya diabetes mellitus sonucu oluşan dislipoproteinemiye, tiroid, pankreas veya böbrek hastalıklarına sekonder olabilir. Ksantomların major tipleri; tendinöz, planar, erüptif ve tüberöz'dür. Tendinöz ksantomlar sert, yassı, derin nodüllerden oluşur ve tipik olarak üzerindeki deri normaldir. Bunlar başlıca el, diz, dirsek ve Aşil tendonu üzerinde bulunurlar ve genellikle serum kolesterolü artmıştır. Planar ksantomlar yumuşak, sarı maküler veya papüler lez-

yonlarla karakterizedir ve üç formu vardır. Bunlar; ksantalezma, ksantoma striatum palmare ve yaygın düz ksantomadır. Ksantalezma en sık olanıdır ve medial kantusun yanında bulunur. Ksantalezmalı hastaların yarısı normolipemiktir. Ksantoma striatum palmare avuç ve parmak kıvrımlarında bulunan sarı-turuncu renklerdeki lineer yamalar ve daima yükselmiş kolesterol veya trigliserit seviyeleri ile beraberdir. Yaygın düz ksantoma formunda hastalarda yüz, boyun, kolların üst kısmında ve gövdede yaygın, sarı-turuncu renklerde yumuşak plaklar bulunur. Bu duruma anormal lipit seviyeleri eşlik edebilir veya etmeyebilir fakat sıklıkla paraproteinemiyle beraberdir. Erüptif ksantomlar eritrematöz zeminde küçük yeşilimsi papüllerin aniden ortaya çıkması ile karakterizedir. Bunlar çok sık olarak kol, bacak ve kalçaların eks-

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A. D.

** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A. D.

tansör yüzlerinde ve basıya maruz kalan noktalarda görülürler. Bu durumda belirgin olarak yükselmiş trigliserit seviyeleri bulunur. Tüberöz ksantomlar sıklıkla vücudun ekstansör yüzlerinde ve avuçlarda görülen geniş, sert nodüller oluşturan sarı-kırmızı papüllerdir. Bunlar sıklıkla artmış kolesterol ve trigliserit seviyeleri ile beraberdir (2).

Primer biliyer siroz intrahepatik safra yollarının inflamatuvar harabiyetinin göze çarptığı, ilerleyici, kronik, kolestatik bir karaciğer hastalığıdır. Günümüzdeki araştırmalar gözlenen doku hasarının otoimmün patogenezi ile ilişkili olabileceği yönündedir. Primer biliyer sirozun erken dönemi tipik olarak sinsidir, kaşıntı ve yorgunluk belirtidir. Sonradan cilt pigmentasyonunda artma, sarılık ve steatore görülür. Uzamış kolestaz dekompanse hepatosellüler hasara neden olur ve bu durum hemoraji, osteoporoz nedeniyle patolojik kırıklar, asit, hepatik ensefalopati ve kutanöz ksantom oluşumu ile kendini ortaya koyar (3).

Primer biliyer siroz sıklıkla serumdaki hiperlipidemi ve ksantelezm ile beraberdir. Tendinöz yüzeylede görülen ksantomlar tedavisi güç olan ağrıya ve hastanın günlük aktivitesini devam ettirmesinde yetersizliğe neden olabilirler. Çok sayıda agresif tedavi yöntemine rağmen yalnızca karaciğer transplantasyonu lipid seviyelerinde devamlı, etkin düşme sağlar (4).

Olgu Sunumu

Ondokuz yaşındaki Familial Hiperkolesterolemi'li bayan hasta ortotopik karaciğer transplantasyonu için 1998 yılının eylül ayında ameliyat edildi. Aynı ameliyatta ksantomlardan bazıları eliptik olarak eksize edilerek primer onarıldı. Ksantomların patolojik incelemesinde lipid yüklü histiyositler ve histiyositik proliferasyon görüldü. Postoperatif 7. günde gelişen akut rejeksiyon steroidlerle tedavi edildi. Sonradan tacrolimus ve prednizon immünsupresyon tedavisi ile normal hepatik fonksiyon sağlandı.

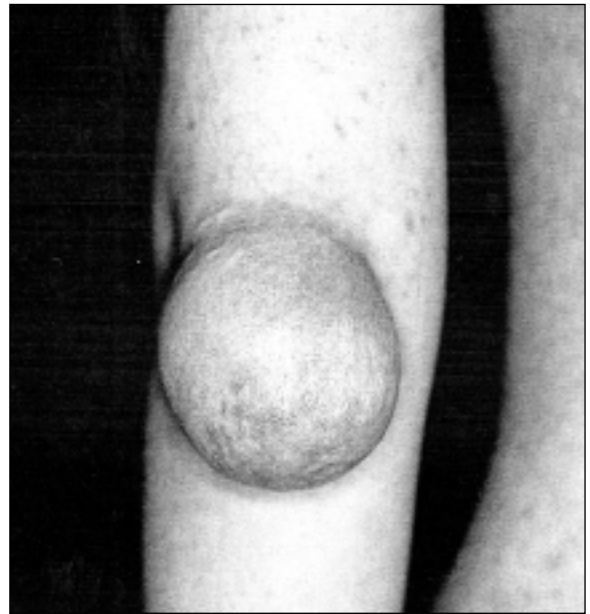
Hastanın aile hikayesinde Familial Hiperkolesterolemi vardı ve kız kardeşi 29 yaşında akut miyokard enfarktüsünden vefat etmişti. Hastanın fizik muayenesinde dirseklerde, topuklarda, dizlerde, kalçasında çapları 4-8 cm arasında değişen ksantomları vardı ve başka bir patoloji saptanmadı (Şekil 1A, 1B, 1C). Karaciğer biyopsisi Primer Biliyer Sirozu doğruladı. Yapılan laboratuvar ça-



Şekil 1A: Preoperatif kalçadaki ksantomların görünümü. Sol taraftakilere eksizyon planlandı.



Şekil 1B: Preoperatif topuklardaki ksantomların görünümü.



Şekil 1C: Preoperatif sol dirsekteki ksantomun görünümü.



Şekil 2A: Postoperatif 12 ay sonra sağ kalçadaki tedavi edilmemiş ksantomların kaybolmuş.



Şekil 2B: Postoperatif 12 ay sonra topuktaki ksantomlar kaybolmak üzere.



Şekil 2C: Postoperatif 12 ay sonra sol dirsekteki ksantom kaybolmuş.

İşmalarında hemoglobin 10.5 g/dl, beyaz küre sayımı 11 800/mm³ (% 60.6'sı nötrofil, % 1.4'ü eozinofil, % 6.5'i monosit ve % 30.8'i lenfosit), trombosit sayımı ise 198 000/mm³, protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanları normaldi. AST, ALT, LDH, serum kreatinin, amilaz, bilirubin, elektrolitler, idrar tetkiki normaldi. Açlık kan şekeri 85 mg/dl (normal, 75-115) idi. EKG normaldi ancak koroner anjiyografide sol anterior inen arterde düzensizlik vardı.

Transplantasyon öncesi kolesterol seviyeleri 900- 1200 mg/dl(normal, 120- 200 mg/dl) arasındaydı. Tranplantasyondan bir yıl sonra kolesterol seviyeleri 170-300 mg/dl arasındaydı. Serum lipid seviyeleri; kolesterol 282 mg/dl(normal, 120-200mg/dl), trigliserit 174 mg/dl(normal, 40-200 mg/dl), VLDL kolesterol 35 mg/dl(normal, 0-40 mg/dl), LDL kolesterol 178 mg/dl(normal, 0-130 mg/dl) ve HDL kolesterol 69 mg/dl(normal, 30-80 mg/dl) idi.

Transplantasyondan yaklaşık 12 ay sonra tedavi edilmeyen ksantomlar kayboldu (Şekil 2A, 2B, 2C).

Tartışma

Kolestatik karaciğer hastalığı olan hastalarda sıklıkla kolesterol, trigliserit ve fosfolipid seviyeleri yüksektir. Karaciğer lipoprotein sentezinin yapıldığı esas yerdir ve karaciğer LDL resptörleri plazmadan LDL'nin % 70'ini temizler. Serum serbest kolesterolü aynı zamanda karaciğerde lesitin sentezinin azaldığı durumlarda da artar. Kronik kolestatlı birçok hastada artmış serum lipidlerine rağmen subkutanöz dokularda ksantalezmadan ziyade belirgin lipit depozitlerinin gelişimi enderdir. Ksantomlar kolesterol seviyeleri 3 aydan daha fazla 450 mg/dl'in üzerindeki uzun süreli hiperlipidemide görülür. Familial Hiperlipoproteinemi'li hastalarda tüberöz ve tendinöz ksantomlar ekstan-sör yüzeylerde ve basınç bölgelerinde görülür (4). Bizim olgumuzda da ksantomların yerleşimi benzerdir.

Familial Hiperkolesterolemi'nin tedavisinde kullanılan diyet, ilaçlar, plazmaferez ve portokaval şant total ve LDL kolesterol seviyelerinde az yada orta derecede düşme sağlamaktadırlar (5). Bu hastalarda karaciğer transplantasyonu plazma lipoprotein seviyesini düşürmede en etkili tedavi-

dir (6). Bizimde bu olgudan kazandığımız deneyim benzerdir.

Olgumuzda karaciğer trasplantasyonu sonrası serum kolesterol seviyelerinin düşmesine bağlı olarak tedavi edilmeyen ksantomlar kaybolmuş-

tur. Bu nedenle Familial Hiperkolesterolemi'li hastalarda eğer karaciğer transplantasyonu şansı varsa ksantomların eksizyonunun gereksiz olduğuna, en azından transplantasyondan sonraki en erken bir yıl sonrasına ertelenmesi gerektiğine inanmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Ruggero Caputo, Marcello Monti, Emilio Berti. Normolipemic Eruptive Cutaneous Xanthomatosis. Arch Dermatol 1986; 122: 1294-1297.
2. Kristi J. Robson, Warren W. Piette. Cutaneous Manifestations of Systemic Disorders. Medical Clinics of North America. Vol 82 No 6 1998: 1367-1368.
3. John K. Brooks. Gingival and Cutaneous Xanthomatosis Associated with Primary Biliary Cirrhosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1990;70(6):744-747.
4. M. G. Peters, J. H. Hoofagle, C. McGarvey. Primary Biliary Cirrhosis: Management of An Unusual Case With Severe Xanthomata by Hepatic Transplantation. J Clin Gastroenterol 1989 11(6): 694-7.
5. Goldstein JL, Brown MS. Familial hypercholesterolemia In: Stanburg JB, Wyngaarden JB, Fredrickson DS, Goldstein JL, Brown Ms, eds. The Metabolic Basis of Inherited Disease. New York: McGraw Hill, 1983: 672-712.
6. Hoeg JF, Starzl TE, Brewer HB. Liver Transplantation for Treatment of Cardiovascular Disease: Comparison With Medication and Plasma Exchange in Homozygous Familial Hypercholesterolemia. The American Journal of Cardiology. 1987: Volume 59; 705-707.

