

Dalağın Cerrahi Hastalıkları

PROF. DR. TAMER AKÇA
İzmir Tınaztepe Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Genel Cerrahi Anabilim Dalı

Tıp Tarihi ve Etik Bilim Doktoru
Felsefe Bilim Uzmanı
Sanat Tarihi Bilim Uzmanı



Plan

01. Hipersplenizm/Splenomegali
02. Fonksiyonları
03. Kırmızı Kan Hücresi Bozuklukları
04. Trombosit Bozuklukları
05. Beyaz Kan Hücresi Bozuklukları
06. Kemik İliği Bozuklukları
07. Çeşitli Diğer Bozukluklar
08. Splenektomi Komplikasyonları





Prof. Dr. Tamer Akça

03

Fonksiyonlar

FİLTRASYON

en önemli ve baskın fonksiyonlardan

hasarlı ya da **yaşlanmış** kırmızı kan hücrelerinin yanında **anormal** beyaz kan hücrelerini ve trombositleri de dolaşımdan **elimine** eder

patolojik hücreler, hücre artıkları ve yabancı partiküller, kordonların iç yüzeyindeki **makrofajlara** temas ederek **fagositik** aktiviteyi tetikler

İMMUNOLOJİK FONKSİYONLAR

hem **hümmoral** hem de **hücre**sel immüniteye katkı

antikor kaplı hücrelerin **fagositozu**

T ve B lenfositlerinden **antikor sentezi**

lenfoid **matürasyon**

interferon, tuftsin ve properdin gibi **opsoninlerin** üretimi



Prof. Dr. Tamer Akça

04

Fonksiyonlar

DEPOLAMA

retikülosit, lenfosit ve trombosit depolar

KAN HACMİNİN DÜZENLENMESİ

normalde plazma hacminin yaklaşık %11'ini barındırır

kronik masif splenomegalide dalakta bulunan plazma hacmi artar

HEMATOPOEZ

fetal hayatın dördüncü ayından başlayan **splenik hematopoez** doğumla birlikte sonlanır

erişkinde görülen splenik hematopoez anormal eritrosit formasyonu ile sonuçlanan çeşitli **myeloproliferatif hastalıkların** bir sonucudur



hipersplenizm/splenomegali

hipersplenizm kan içeriğindeki tüm hücrelerin veya bazı hücre gruplarının tekli ya da ikili olarak azalmasına neden olur
yıkım ürünlerinin birikimine ilave olarak normal hücrelerin de göllenmesi ile **splenomegali**
splenomegali **nadiren** tek başına **splenektomi endikasyonu**
hipersplenizm splenektominin **en sık** endikasyonlarından
travmaya bağlı splenektomiler genellikle **acil** şartlarda
elektif splenektominin en yaygın endikasyonu **idiopatik trombositopenik purpura**

KIRMIZI KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

HEREDİTER SFEROSİTOZ

OD ve hemolitik anemi ile sonuçlanan konjenital eritrosit yapı bozukluğu

normalden küçük, kalın, **sferik** ve osmotik frajiliteleri **artmış** eritrositler

anemi, sarılık ve splenomegali

ağır tabloda anemiyi kompanse etmek için **retikülositoz** gelişir

sarılık hemoliz ile birlikte

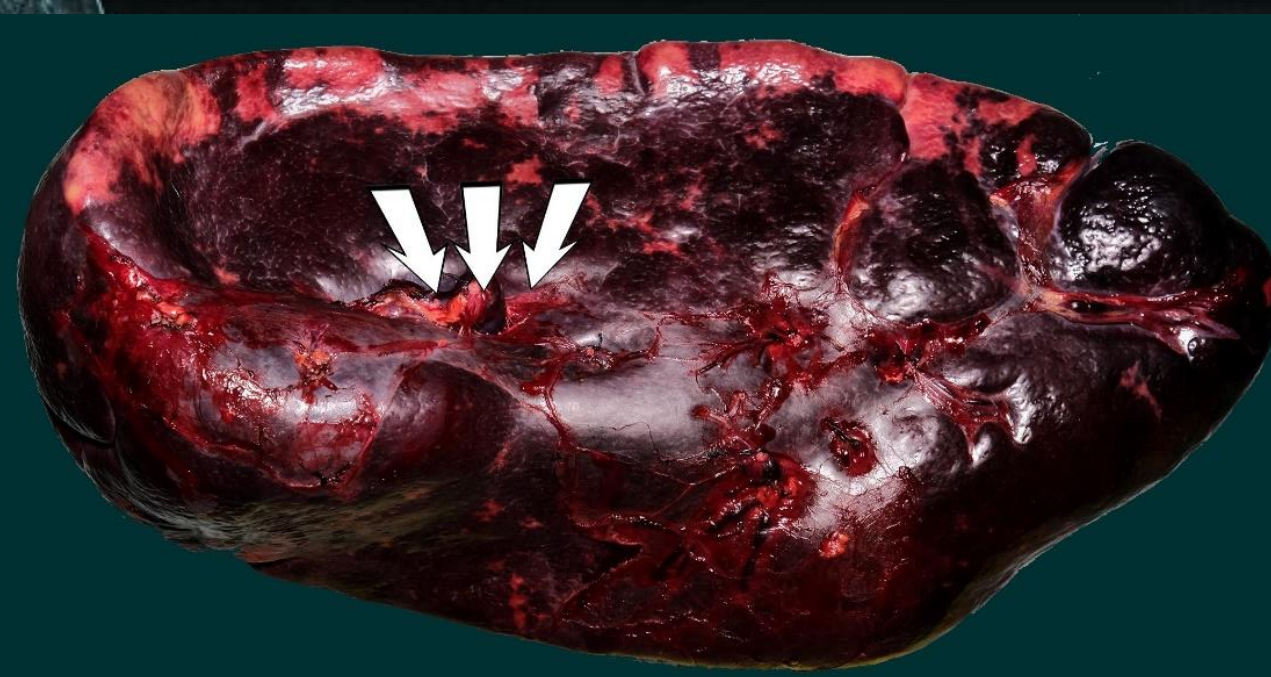
safra taşı (%30-60)

splenektomi gerektiren **en yaygın** hemolitik anemi tipi

tek küratif tedavisi, hücre **morfolojisini** düzeltmese de dalaktaki **hemolizi** ortadan kaldıran **splenektomi**



Prof. Dr. Tamer Akça



06

KIRMIZI KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

HEREDİTER ELİPTOSİTOZ

Mendelian kalıtım şeklinde, Rh kan tipi ile ilişkili bir gen üzerinden geçen, **konjenital hemolitik anemi**

kırmızı kan hücrelerinin %80-90'ı **oval** ve **çubuk** formdaki eritrositler

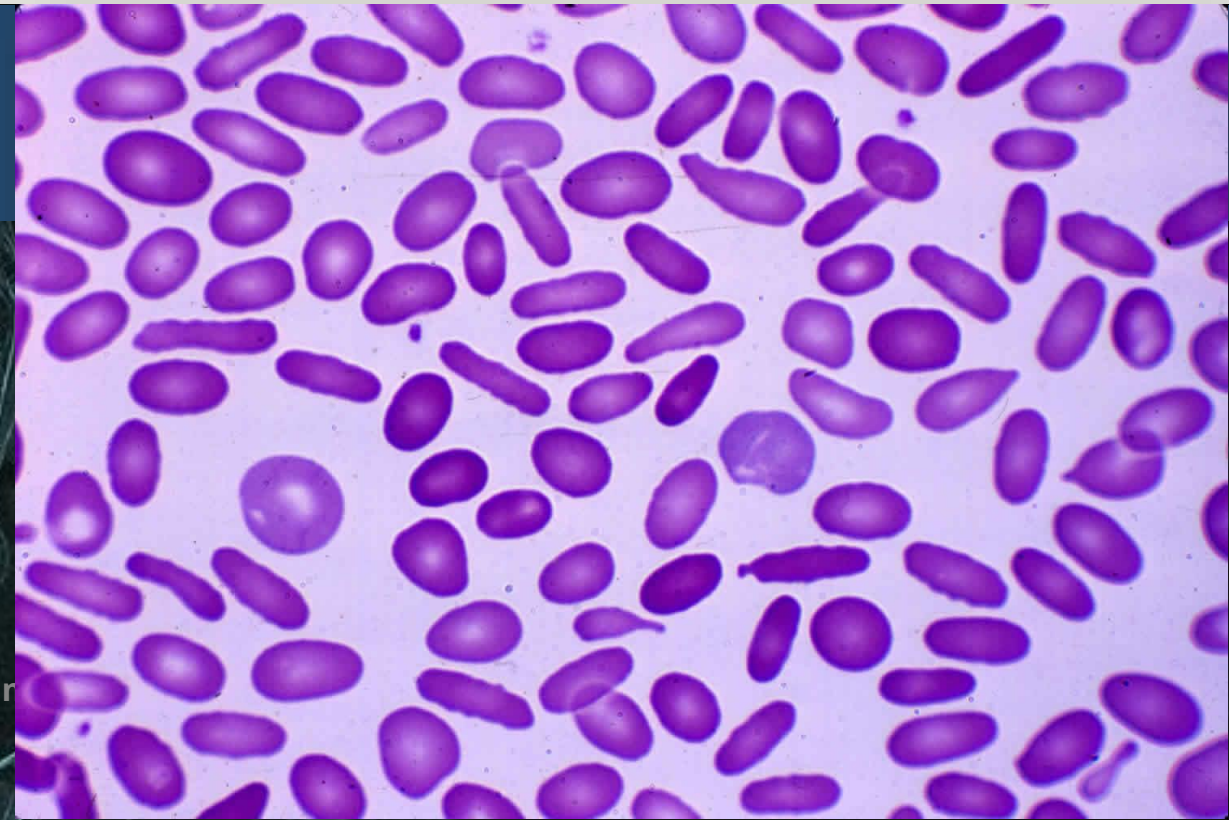
sıklıkla **asemptomatik**

eliptositoz geninin **homozigot** olduğu durumlarda ağır **hemoliz**

linik tablo hereditör sferositoz ile **benzer**

semptomatik hastalar için **splenektomi** endike

dalağın çıkarılması ile **hemoliz** ve **anemide** dramatik bir düzelme



08

KIRMIZI KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

HEMOGLOBİNOPATİLER — Orak Hücreli Anemi

eritrositlerde normalde bulunan hemoglobin A'nın (HbA) mutant olan hemoglobin S (HbS) ile yer değiştirdiği, OD, konjenital hemolitik anemi

oksijen basıncı azaldığında HbS molekülleri eritrositin içinde kristalleşir hücre uzun, bükülmüş ve rijit bir şekil (oraklaşma) alır kanın viskozitesi artar, dolaşımında yer yer staz ve tromboz

dalağın arteriyel ve venöz kompartmalarında tıkanıklıklar ve mikroenfarktüsler: otosplenektomi
erken dönemde splenomegaliye yol açan sekestrasyon (%75)

iskemi ve nekroz sonucu kemik ve eklem ağrıları, priapizm, nörolojik bozukluklar, karın ağrısı epizodları, abdominal kramplar ve cilt ülserleri splenektomi oraklaşma sürecini önleyemediğinden tedavideki yeri sınırlı öncelikli tedavi palyatif: hidrasyon, transfüzyon, kan değişimi



09

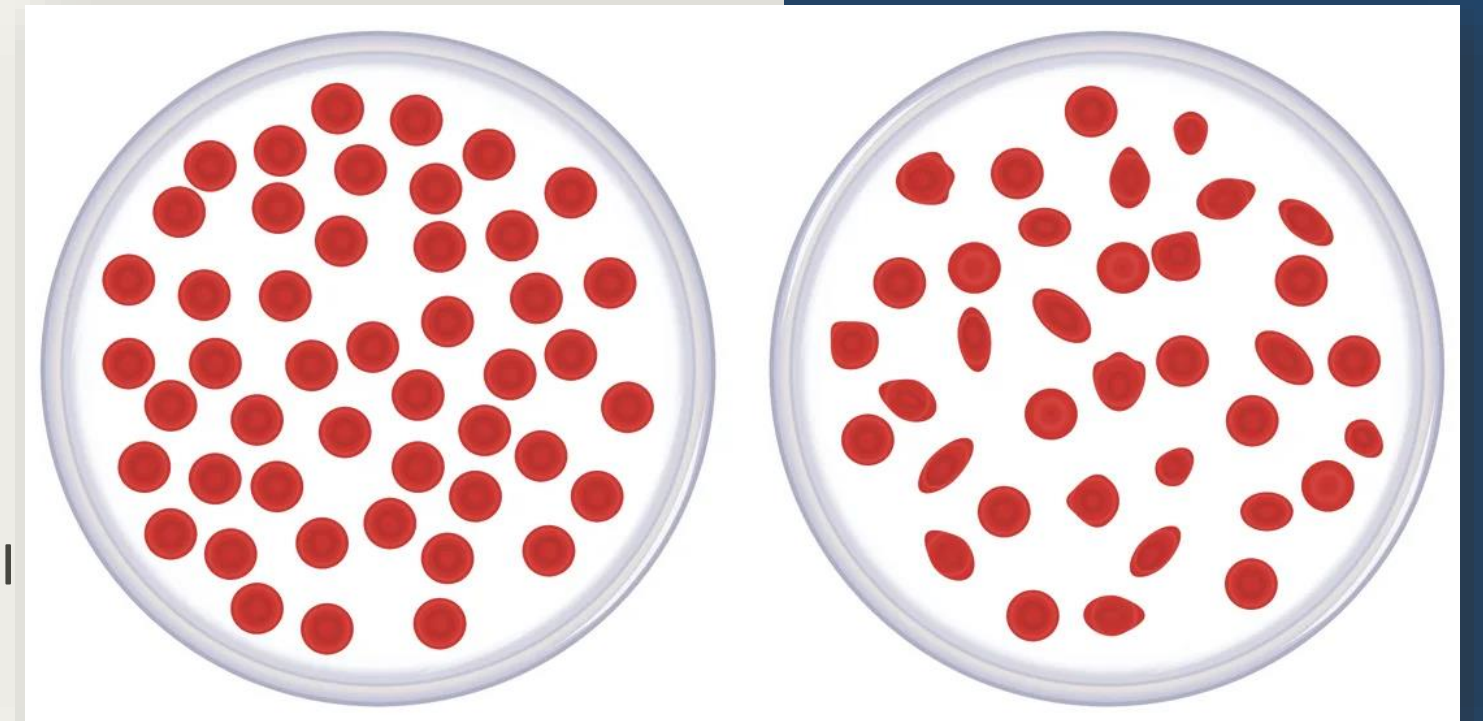
KIRMIZI KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

HEMOGLOBİNOPATİLER – Talasemi

etkilenen hemoglobin zincirine göre sınıflandırılır (alfa, beta veya gama), Mendeliyen resesif kalıtım ile geçen konjenital bir hemoglobin sentez bozukluğu

homozigotlarda erken çocukluk çağlarından önce ortaya çıkan solukluk, sarılık, büyüme geriliği, hepatosplenomegali, dirençli bacak ülserleri, kafada genişleme, tekrarlayan ve sık transfüzyon ihtiyacı, sık enfeksiyon, tekrarlayan sol üst kadran ağrısı, kardiomegali, ödem

splenektomi esas hematolojik bozukluğu düzeltmez ama hemolizi ve transfüzyon ihtiyacını azaltır endikasyonları; aşırı transfüzyon ihtiyacı, masif splenomegaliye bağlı rahatsızlık veya semptomatik dalak enfarktüsleri olan nadir hastalarla sınırlı



10

KIRMIZI KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

HEMOGLOBİNOPATİLER – Enzim Defektlerine Bağlı Hemolitik Anemiler

glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği

asemptomatik

kronik **hemoliz** ya da aralıklı akut **hemolitik** ataklar

hemolizi tetikleyen ilaçlardan kaçınılması

sempptomatik hastalarda transfüzyon

splenektomin yeri **yok**

piruvat kinaz eksikliği

nadir görülür

hafif anemiden kronik transfüzyon gerektiren ağır **anemiye** kadar

splenomegali sık

aneminin şiddetli olduğu hastalarda **splenektomi** transfüzyon

ihtiyacını **azaltır**



KIRMIZI KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ

eritrosit yüzeyindeki antijenlere karşı **otoantikör** (IgG, IgM) üretilmesi

eritrosit yaşam süresinin **kısalması** ve dalakta **sekestrasyon**

hemoliz, anemi, hafif sarılık, splenomegali (%50), safra taşları (%25)

kemik iliği **hipersellüler**

Direkt Coombs testi ile **otoantikörlerin** gösterilmesi belirleyici

ağır anemi durumlarında kan **transfüzyonu**

anestabil seyirde **kortikosteroid**

splenektomi

steroidde direnç, remisyon için çok yüksek doz steroid gereksinimi, steroid tedavisinin kontrendike olduğu ya da ciddi yan etkilerinin görüldüğü durumlarda

TROMBOSİT BOZUKLUKLARI

İDİOPATİK (İMMÜN) TROMBOSİTOPENİK PURPURA

elektif splenektominin **en sık** endikasyonu
IgG tipi antitrombosit antikörleri tarafından opsonize edilen
trombositlerin **yıkılması** ile karakterize

tipik olarak **peteşi** ve **ekimoz**
dişeti kanaması, hipermenore, epistaksis, hematüri, melena,
hematemez, MSS kanaması (%2-4)

trombosit $>50.000/mm^3$ rastlantısal bulgular
 $30.000-50.000/mm^3$ kolay morarma
 $10.000-30.000/mm^3$ spontan peteşi ve ekimozlar
 $<10.000/mm^3$ mortal seyredebilecek MSS veya GI kanama riski



TROMBOSİT BOZUKLUKLARI

İDİOPATİK (İMMÜN) TROMBOSİTOPENİK PURPURA

izole trombositopen (sıfıra yakın bile olabilir)
periferik yaymada immatür trombositler (megatrombosit)
kanama zamanı uzamış ancak pıhtılaşma zamanı normal
splenomegali sık görülen bir bulgu değil

tedavinin ilk basamağı kortikosteroidler
gama globülin infüzyonu ve plazmaferez de kullanılır
erişkinlere 6-8 hafta süreyle steroid tedavisi

splenektomi

tedaviye yanıtızsızlık, steroid azaltılınca trombositopeni nüksü,
steroid tedavisinin yan etkilerine intolerans, ciddi intrakranial
veya gastrointestinal kanama geçiren hastalarda splenektomi
yapılır.



TROMBOSİT BOZUKLUKLARI

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

idiopatik, çeşitli ilaçlar ve kemik iliği nakli ile de ilişkilendirilmekte temel bozukluk **kapiller ve arteriyollerde**, venüller etkilenmez anormal trombosit bağlanması kapiller ve arteriyollerde lümen daralması ve mikrotrombüs

daralan lümen **eritrositlerde** hasara neden olur **hemoliz**
dalaktaki yoğun trombosit göllenmesi ile **trombositopeni**

bacaklarda peteşi (en yaygın), ateş, genel kırgınlık hali, grip benzeri bulgular, nörolojik bulgular, böbrek yetmezliği, aritmi veya kalp yetmezliği



TROMBOSİT BOZUKLUKLARI

TROMBOTİK TROMBOSİTOPENİK PURPURA

akut başlangıç ve fulminan seyir
tedavi gecikirse kafa içi kanama veya böbrek yetmezliği ile ölüm

ilk adım plazmaferez
cevap alınamayan, relaps görülen veya çok sayıda plazmaferez
gerektiren hastalarda splenektomi

trombosit transfüzyonu klinik durumu daha da kötüleştirir



BEYAZ KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

LÖSEMİLER

Kronik Lenfositik Lösemi - KLL

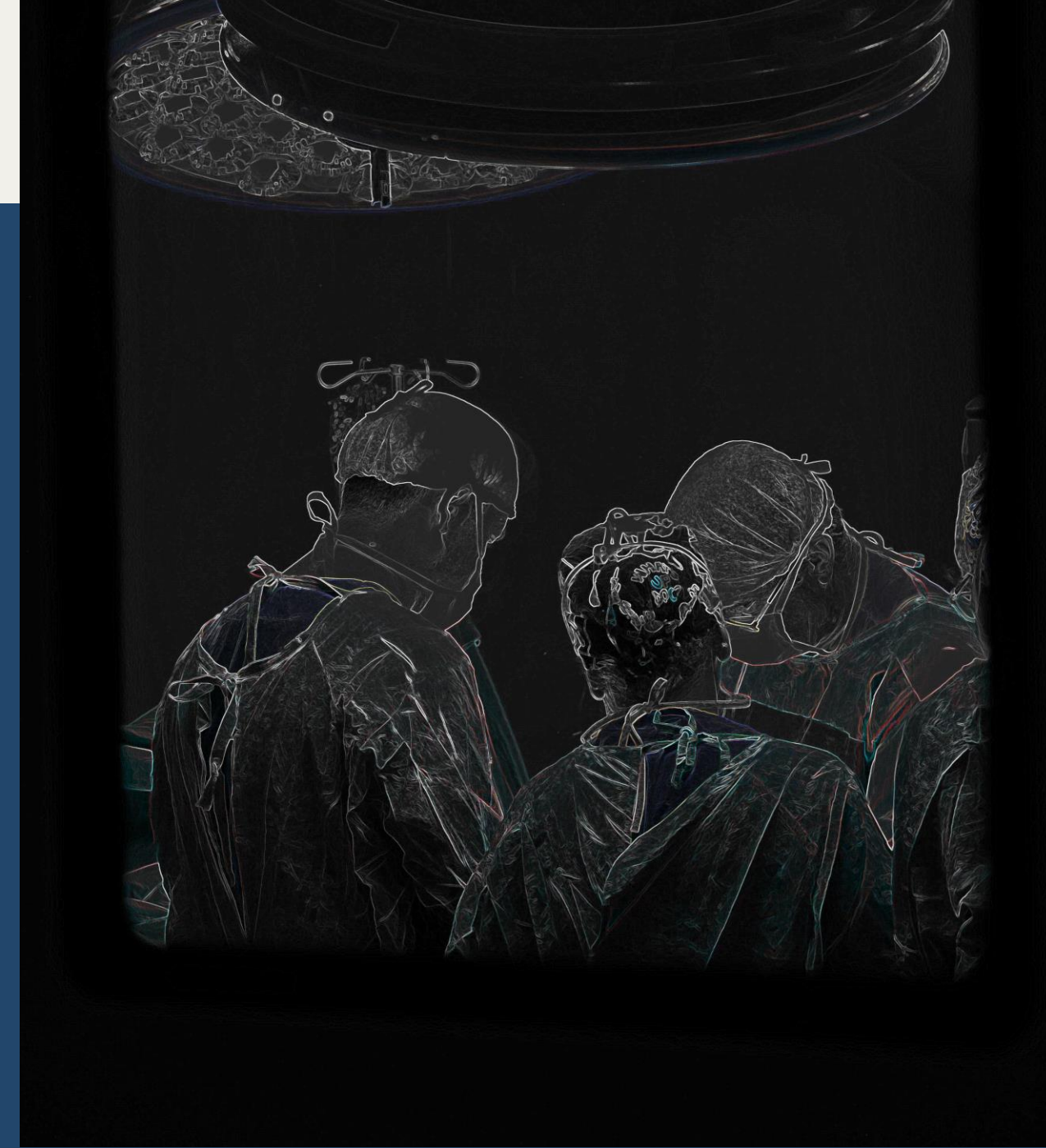
uzun ömürlü ancak nonfonksiyonel lenfositlerin progresif birikimi
halsizlik, ateş, gece terlemeleri ve sık enfeksiyonlar
lenfadenomegali (en yaygın)

Kronik Myelositik Lösemi - KML

kemik iliğindeki myeloid hücrelerde neoplastik transformasyon
çok ağır pansitopeni yoksa KLL ve KML'de splenektomi yapılmaz
primer tedavi kemoterapi

Saçlı Hücreli (Hairy Cell) Lösemi

splenomegali, pansitopeni ve Ki'de yoğun anormal lenfosit
semptomatik splenomegali varlığı, kemoterapiye yanıtsızlık, ağır
trombositopeni gibi durumlarda splenektomi



BEYAZ KAN HÜCRESi BOZUKLUKLARI

LENFOMALAR

Hodgkin Lenfoma - HL

sıklıkla periferik lenf nodlarında, toraks veya abdomen içerisinde lenfadenomegaliler (dalak, karaciğer vb.)

B tipi semptomlar: kilo kaybı, geceleri terlemeleri, enfeksiyon kaynaklı olmayan ateş

tanı eskiden splenektomiye de içeren evreleme laparotomisi ile kemoterapi ve radyoterapi

Non-Hodgkin Lenfoma - NHL

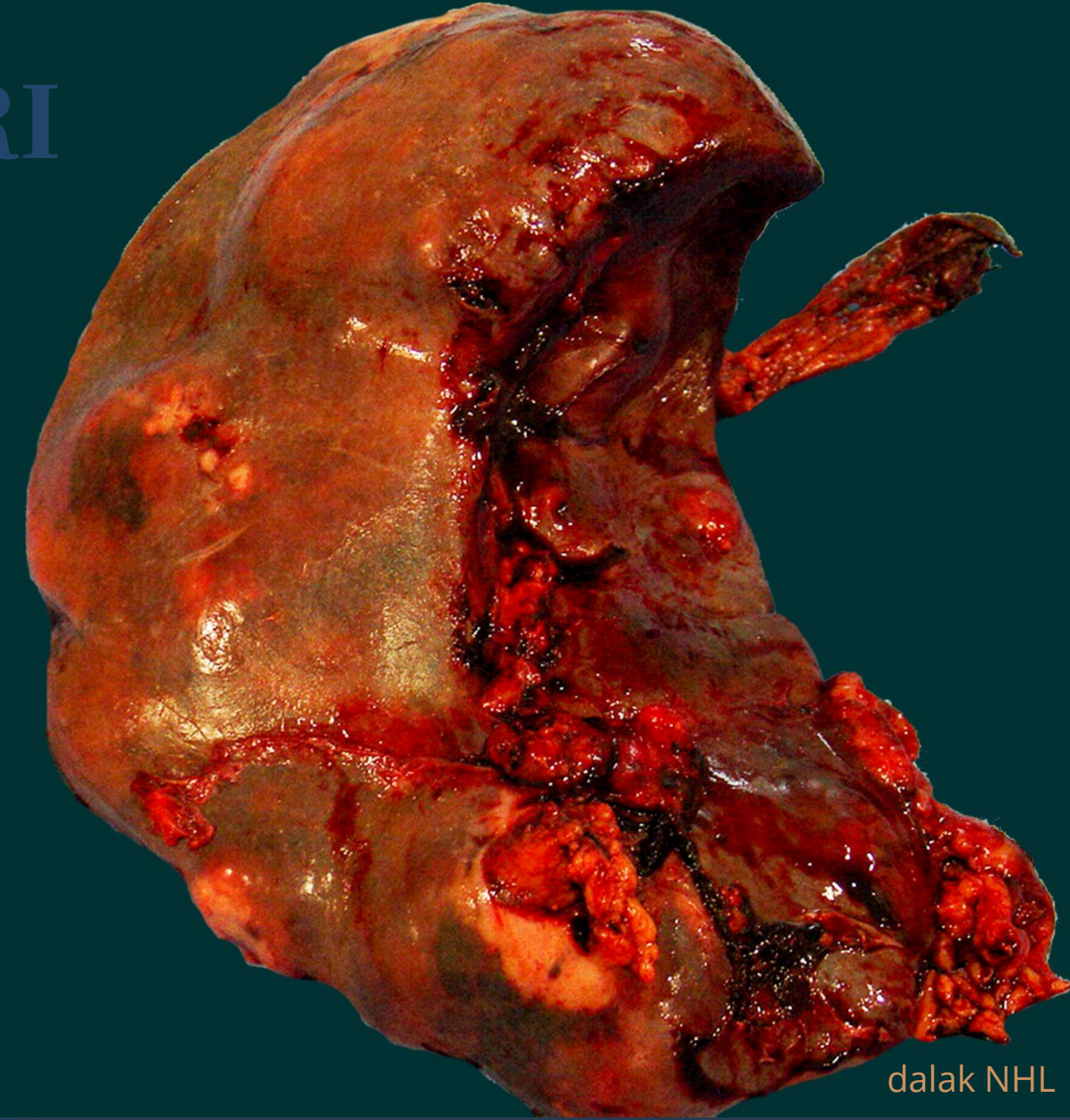
sekiz kat daha sık

yavaş, hızlı ya da çok agresif seyirli

B-hücreli ve T-hücreli lenfomalar

cerrahi evreleme endikasyonu **yok**

dalak tutulumu veya hipersplenizmde **splenetomi**



dalak NHL

KEMİK İLİĞİ BOZUKLUKLARI (MYELOPROLİFERATİF BOZUKLUKLAR)

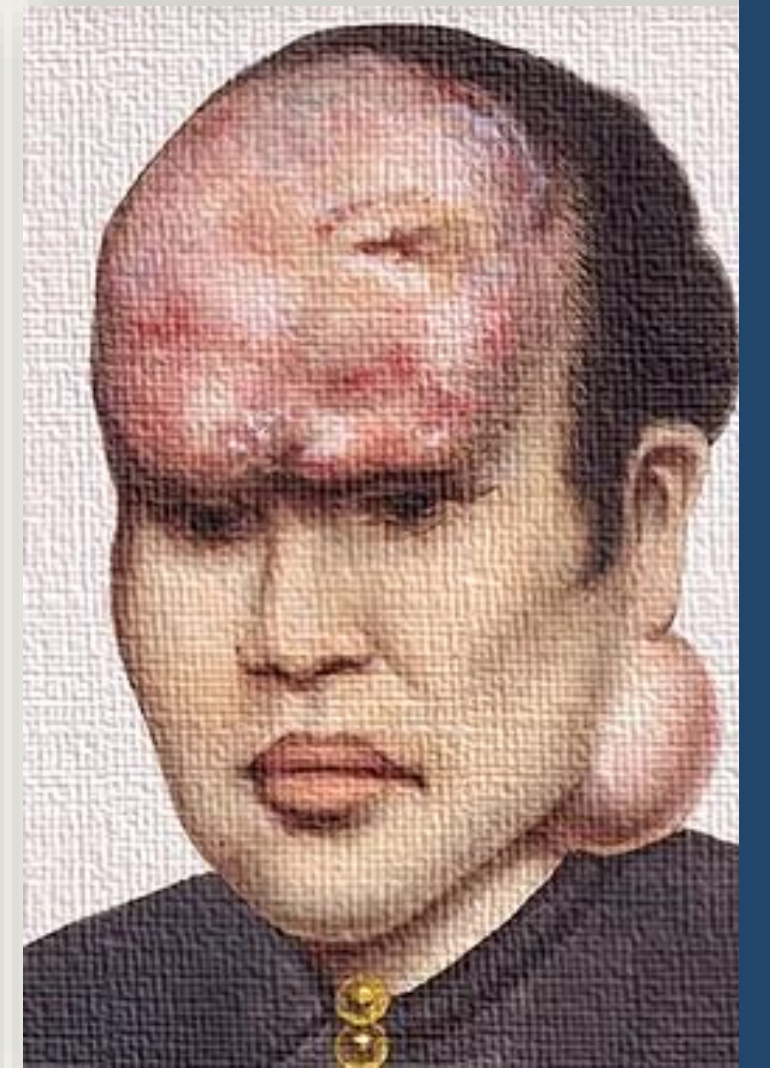
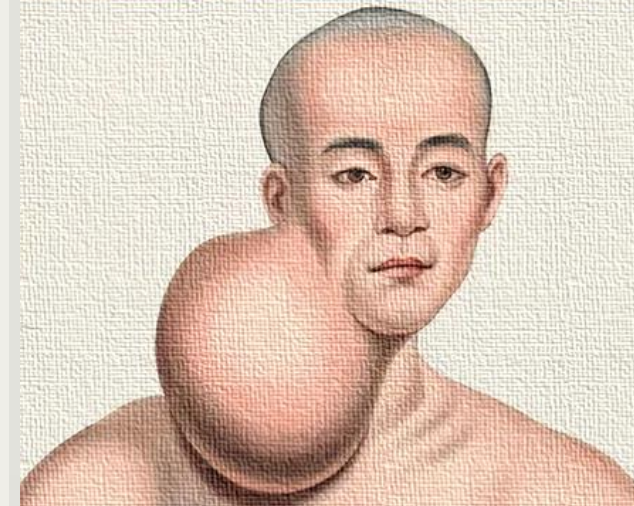
kemik iliğindeki hücre dizilerinde anormal gelişim ile karakterize bir dizi hastalık

kronik myeloid lösemi (KML), akut myeloid lösemi (AML), kronik myelomonositik lösemi (KMML), esansiyel trombositemi (ET), polisitemia vera (PV), agnojenik myeloid metaplaziyi (myelofibrozis)

splenektomi endikasyonları

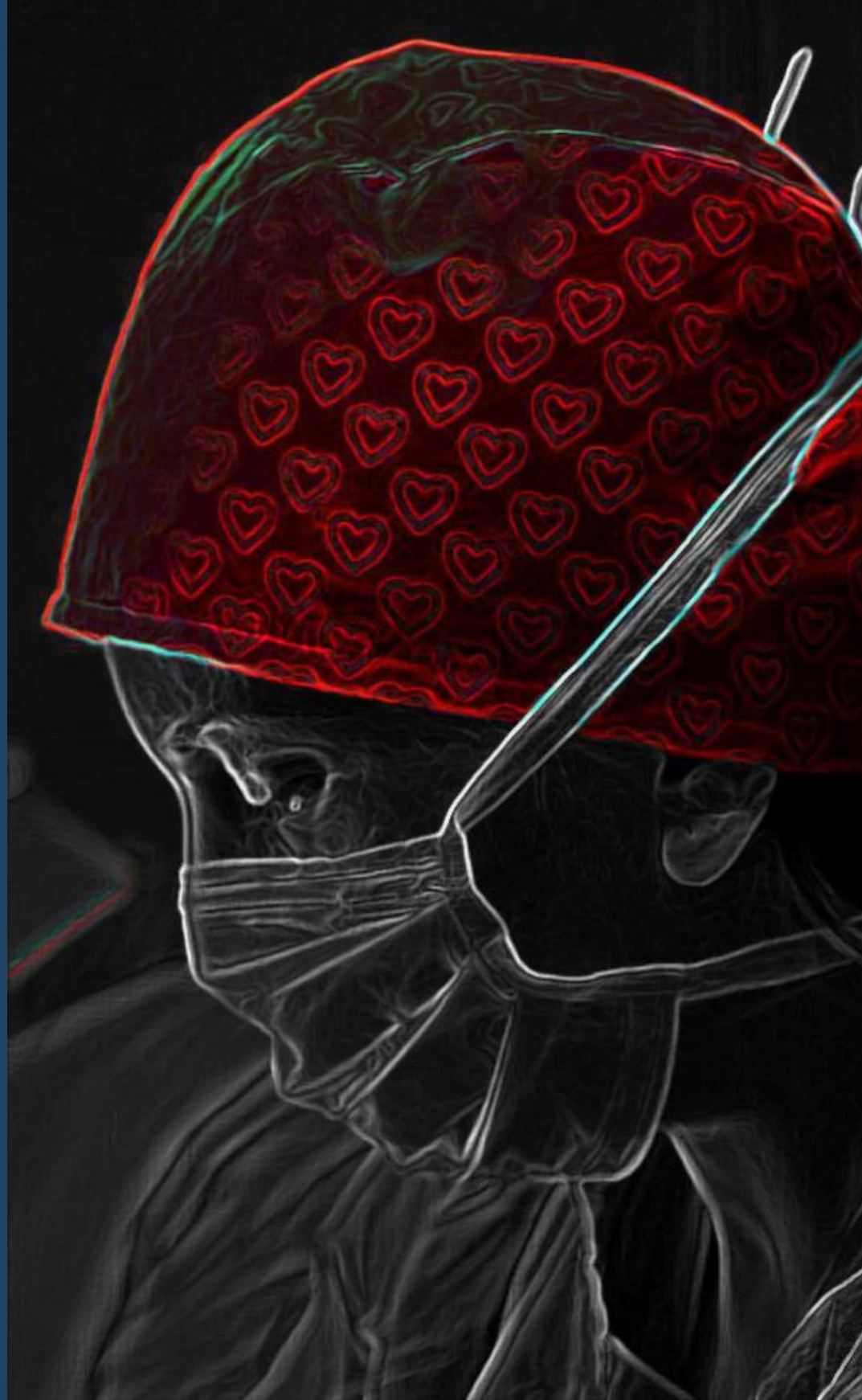
erken doyma, kötü mide boşalımı, sol üst kadran ağrısı gibi semptomlara yol açan masif **splenomegali**

hipersplenizme sekonder gelişen sitopenilerin kontrolü



DiĐER ÇEŐİTLİ BOZUKLUKLAR

- 01. Felty Sendromu:** Romatoid artrit, nötropeni ve splenomegali
- 02. Sarkoidoz:** granüloamatöz hastalık
- 03. Sistemik Mast Hücre Hastalığı:** Deri, kemik iliĐi veya gastrointestinal sistemin mast hücreleri ile infiltrasyonu
- 04. Porfiria Enteropatika:** Deride fotosensitizasyon ve ağır büllöz dermatit ile seyreden konjenital bir eritrosit metabolizma hastalığı
- 05. Depo Hastalıkları ve İnfiltratif Bozukluklar**
Gaucher Hastalığı
Niemann-Pick Hastalığı
Amiloidozis
- 06. Portal Hipertansiyon**



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

07. DALAK KİSTLERİ - Primer Dalak Kistleri

PARAZİTİK OLMAYAN KİSTLER

dalaĐın embriyolojik gelişimi sırasında oluşan, küçük ve asemptomatik **basit kistler**

kıl follikülleri ve ter bezleri gibi deri eklerini içeren skuamöz epitel ile döşeli **dermoid kistler**

skuamöz metaplazi sonucunda gelişen **epidermoid kistler** (en sık)

semptomatik olan veya ancak takipte genişleyen asemptomatik basit kistler dermoid ve epidermoid kistlerde **splenektomi**

PARAZİTİK KİSTLER

ekinokokus granulozus

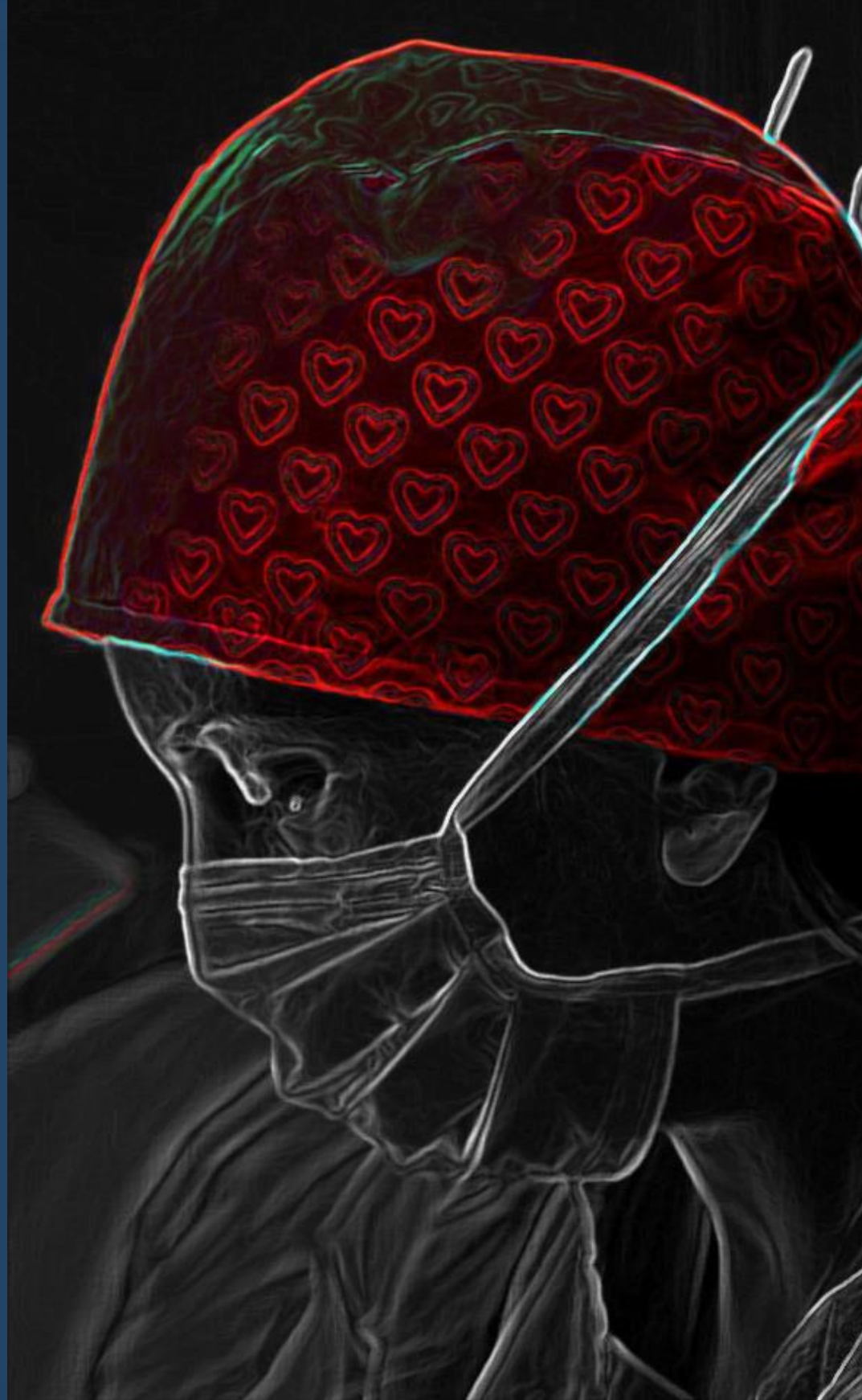
pozitif basınçlı, enfektif skoleksler içeren sıvı ile dolu

asemptomatik veya boyuta baĐlı spesifik olmayan semptomlar

kistin perkutan **aspirasyonu** ve kavitenin skolosidal ajanlar ile **irrigasyonu**

cerrahi

total/parsiyel splenektomi, enükleasyon, parsiyel kistektomi ve ometopeksi



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

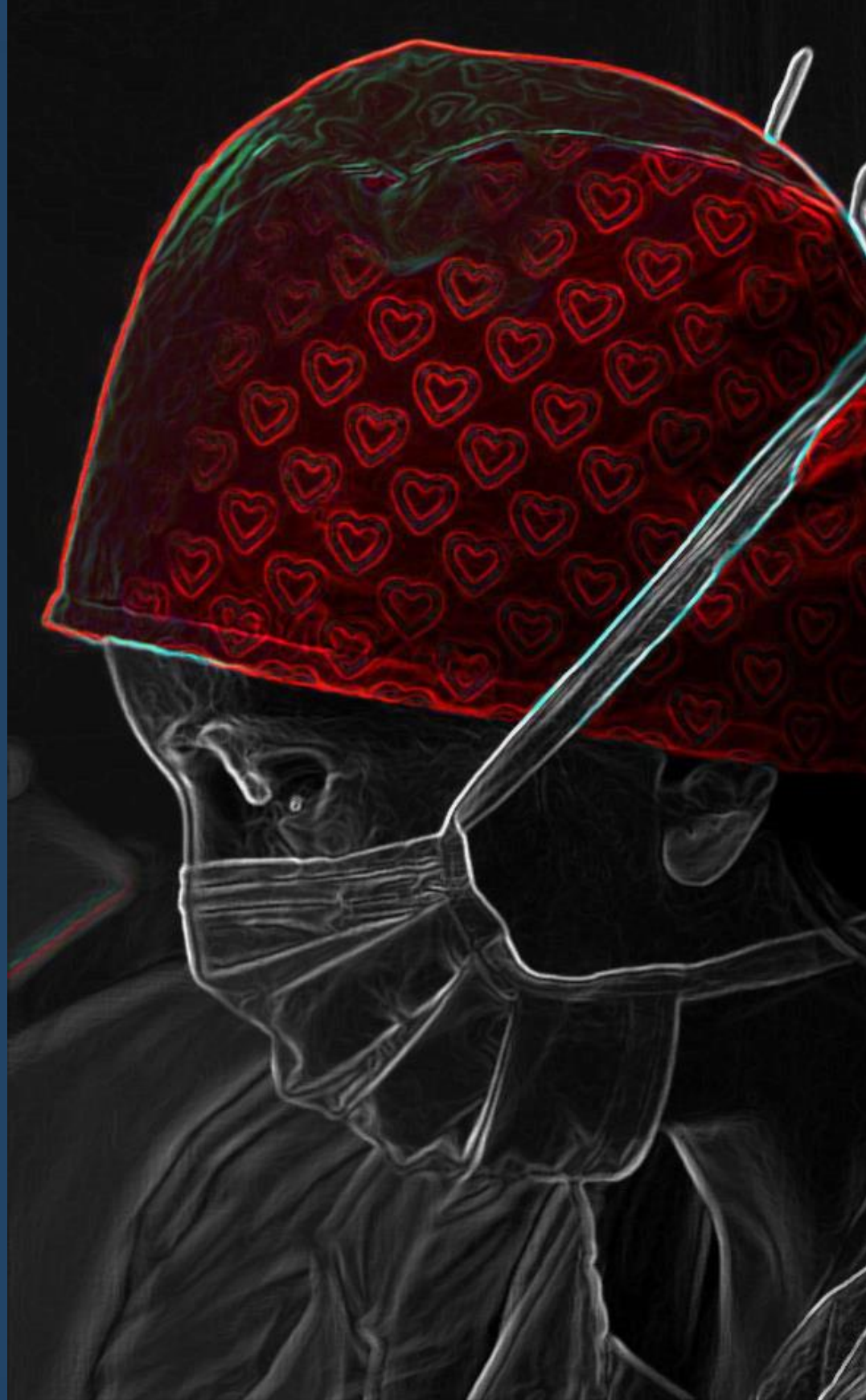
08. DALAK KİSTLERİ - Sekonder Dalak Kistleri (Psödokistler)

dalak kistlerinin %70- 80'i
kist duvarında epitel bulunmaması karakteristik
sıklıkla splenik bir travma sonrasında, nadiren inflamatuvar süreçlere
sekonder
travmaya baĐlı oluŐan dalak iĐerisindeki hematomların rezolüsyonu ile
psödokist geliŐir

genellikle asemptomatik
sol omuza vuran aĐrı, sol üst kadranda aĐrısı, yan aĐrısı, ele gelen dolgunluk
ve erken doyma

asemptomatik
tedavi gerekmez ancak kist boyutu ve iĐeriĐi aĐısından radyolojik takip

semptomatik
total veya parsiyel splenektomi ya da kist duvarının kısmen çıkarılması
(unroofing)



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

09. DALAK APSELERİ

abdominal sepsisin çok **nadir** görülen nedenlerinden

primer dalak apseleri

orak hücreli anemi infarktlarından sonra

piyojenik apseler

intravenöz ilaç bağımlılığı olanlarda daha sık

HIV, dalak travması, komşu organ enfeksiyonları, endokardit gibi diĐer

hematojen yayılım odaklarının varlığı kolaylaştırıcı faktörler

fungal apse

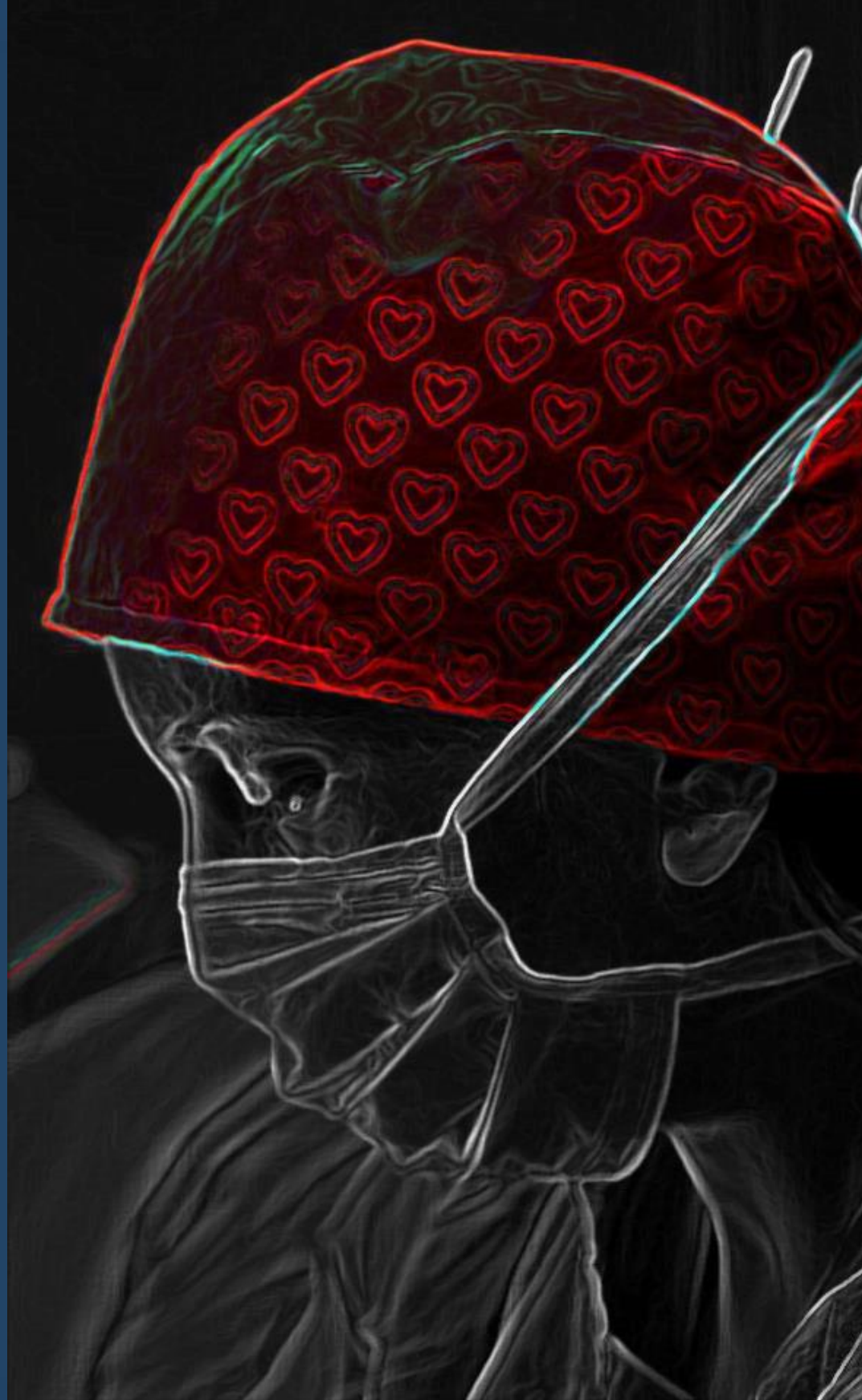
immünsupresif, steroid veya kemoterapi alan hastalarda

ateş, titreme, sol üst kadranda hassasiyet ve splenomegali

geniş spektrumlu antibiyotikler (multibakteriyel)

seçilmiş hastalarda **perkutan drenaj**

splenektomi oldukça etkin



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

10. DALAK TÜMÖRLERİ – Benign Tümörler

dalaĐın lenfoid ya da vasküler yapılarından köken alırlar nadir

hemanjiom

en sık görülen benign tümör, tek/multipl, diffüz tutulum çok nadir ancak splenomegali ve trombositopeni ile komplike hale gelebilir

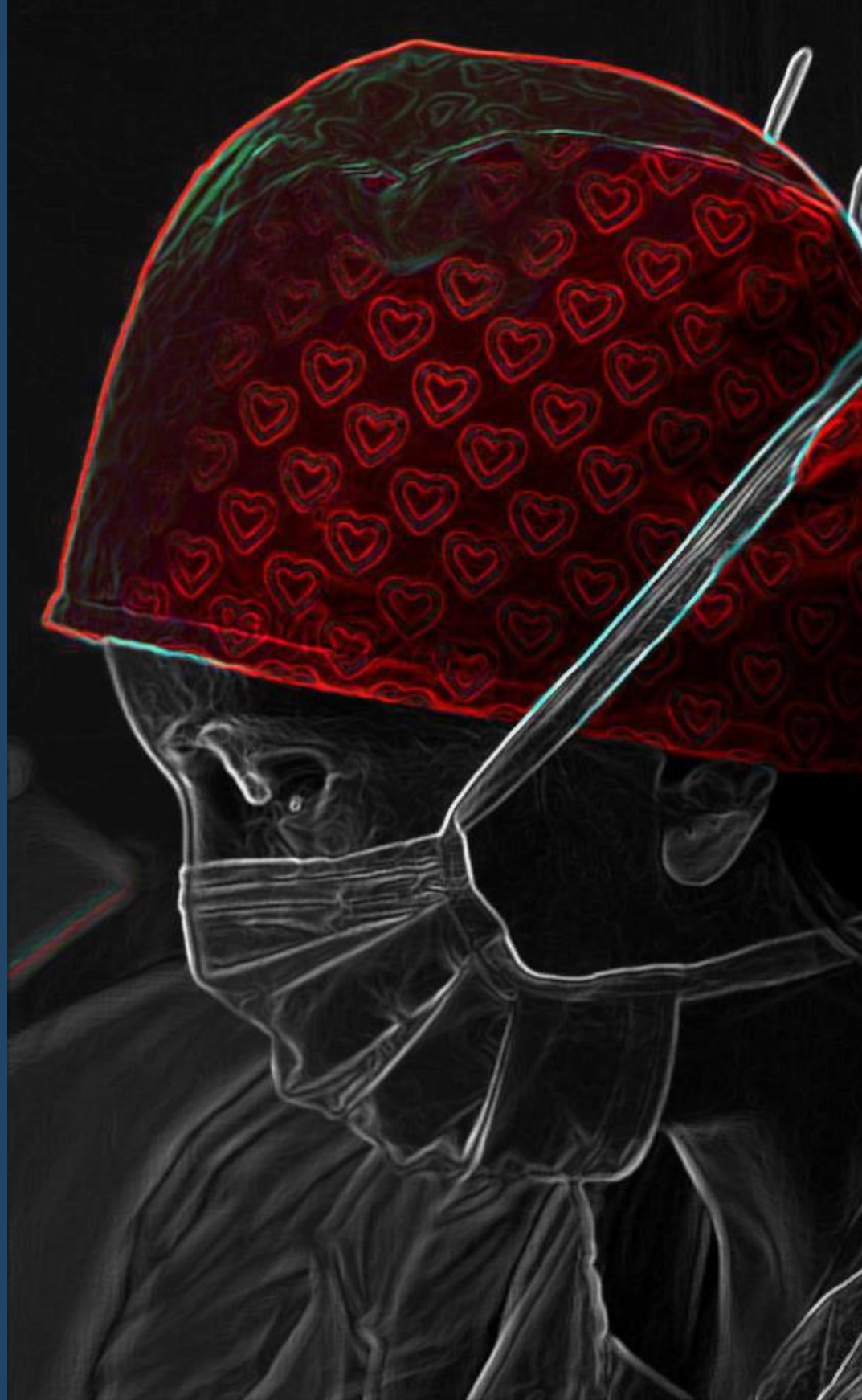
malign transformasyon riski çok **düşük** ancak büyük hemanjiomlarda olabilir

semptomlar **kitle etkisi** veya **rüptüre** baĐlı genellikle tedavi **gerektirmez**

büyük ve semptomatik hastalarda **splenektomi**

diĐer nadir benign tümörler

littoral hücreli anjiom, lenfanjiyom, hamartom, anjiyomiyolipom, lipom, hemanjioperisitom, fibrom



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

10. DALAK TÜMÖRLERİ – Malign Tümörler

anjiosarkom

en sık görülen primer malign tümörü, prognoz kötü
kitle etkisine bağlı semptomlar, spontan dalak rüptürü potansiyeli
metastatik potansiyeli yüksek (sıklıkla karaciĐere)
primer tedavi **splenektomi**

diĐer bazı nadir primer malign tümörler

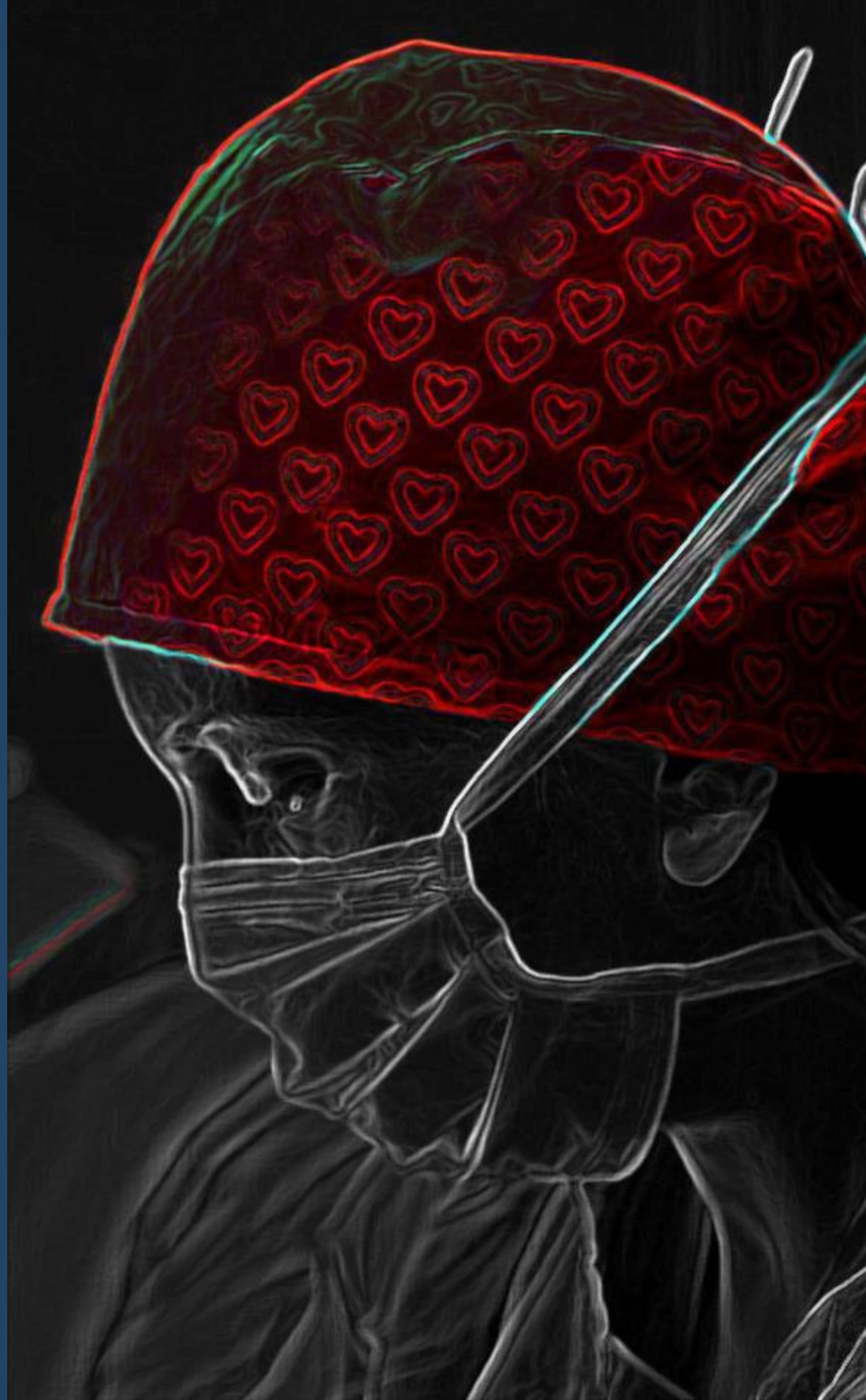
fibröz histiositom, plazmositom, fibrosarkom ve leiyomyosarkom

metastatik (sekonder) malign tümörler

en sık akciĐer, mide, pankreas, meme, kolon tümörleri, malign melanom
izole dalak metastazı **nadir**
splenektomi; palyasyon gereken veya dalak rüptürü olanlar

lenfoid malign tümörler

NHL dalaĐın en sık karşılaşılan malign tümörü
diĐer bölgelerdeki hastalığın dalaĐı infiltre etmesi ile
splenektomi; semptomatik splenomegali ya da hipersplenizm varlığında



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

11. DALAK RÜPTÜRÜ

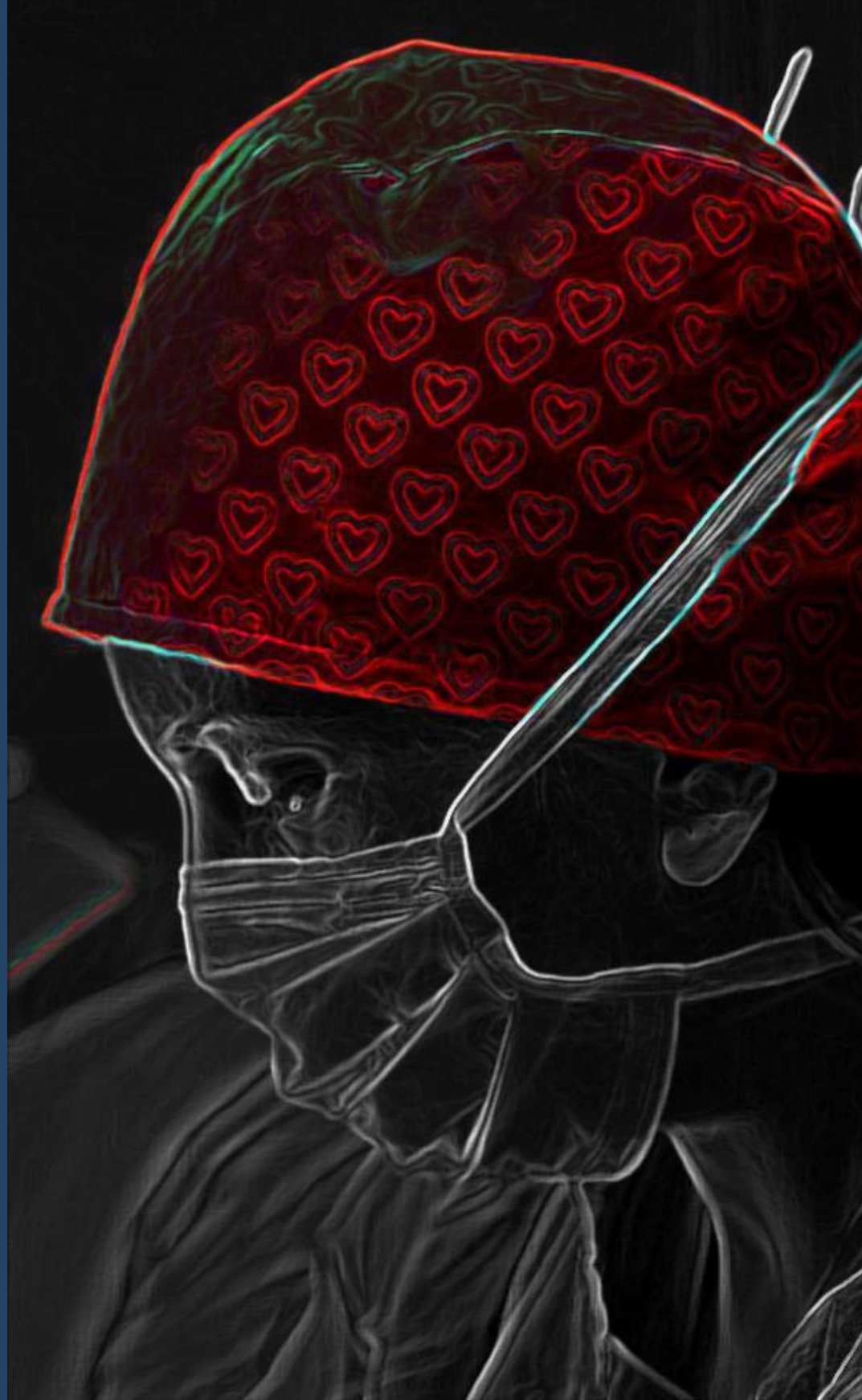
spontan veya travmatik

spontan dalak rüptürü (nadir)

en sık nedeni **sıtma** ve **enfeksiyöz mononükleoz**

enfeksiyöz hastalıklar dışında; sarkoidoz, akut ve kronik lösemi, hemolitik anemi, polisitemia vera gibi hematolojik rahatsızlıklar, dalaĐın primer ve sekonder tümöral infiltrasyonları, kandidiyazise baĐlı dalak apseleri de spontan rüptür sebebi

splenektomi kaçınılmaz tedavi



DiĐER ÇEŞİTLİ BOZUKLUKLARI

11. DALAK RÜPTÜRÜ

travmatik rüptür

splenektominin **en yaygın** endikasyonu

künt (%80), **penetran** (%20), **operatif** travma (nadiren) ile

karın ağrısı, hipotansiyon ve taşikardi gibi **kanama bulguları**

sol üst kadrana lokalize ağrı, ekimoz, sıyrık ve sol alt kaburga kırıkları olan

travma hastalarında dalak rüptürü düşünölmeli

tedavi planında yaralanmanın büyüklüğü ve hastanın hemodinamisi önemli

ameliyatsız takip

splenorafi (dalak parankiminin sütün ile onarımı)

parsiyel ya da total **splenektomi**

cerrahi endikasyonları

resusitasyona yanıt vermeyen hemodinamik instabilite

eşlik eden çoklu organ yaralanması nedeniyle laparotomi

peritonit bulgularının varlığı

siroz

antikoagulan kullanımı

hiler yaralanma

| Dalagın Cerrahi Hastalıkları | Tamer Akça |

dalağın devaskülerize olduğı ya da parankiminin tamamen parçalandığı durumlar



POSTSPLENEKTOMİ KOMPLİKASYONLARI

pulmoner

hemorajik

enfeksiyöz

pankreatik

tromboembolik

elektif splenektomide genel olarak komplikasyon oranları oldukça düşük

malign hastalıklar ya da splenomegali için yapılan splenektomilerde komplikasyon oran biraz daha artabilir

POSTSPLENEKTOMİ KOMPLİKASYONLARI

PULMONER

akciğer sol alt lob atelektazisi en sık

plevral efüzyon ve pnömoni daha az

HEMORAJİK

genellikle ameliyat sırasında

bazen postoperatif subfrenik hematom

ENFEKSİYÖZ

yara yeri enfeksiyonları, subfrenik apseler

| Dalağın Cerrahi Hastalıkları | Tamer Akça |

PANKREATİK

pankreatit, psödokist, pankreatik fistül

sıklıkla iyatrojenik pankreas hasarı

TROMBOEMBOLİK

myleoid metaplazili ve hemolitik anemili hastalarda daha çok

trombosit sayısındaki artış; derin ven trombozu, pulmoner emboli ve portal ven trombozu riskini arttırır

tromboemboli profilaksisi önemli

POSTSPLENEKTOMİ KOMPLİKASYONLARI

HEMATOLOJİK SONUÇLAR

erken ve geç dönemde farklı

başlıca değişiklikler
karakteristik eritrositlerin
(akantositler, Howel-Jolly
cisimcikleri içeren eritrositler
gibi) görülmesi
granülositoz
trombositoz
opsoninlerde ve IgM
seviyelerinde azalma

trombositopeni için yapılan
splenektomilerde erken dönemde
tipik olarak trombosit sayısı **artar**,
sayı **bir milyonu** geçmedikçe
tedavi gereksiz

hemolitik anemiler için yapılan
splenektomilerde **transfüzyon**
ihtiyacının ortadan **kalkması** ve
hemoglobin değerinin 10g/dl'nin
üzerinde seyretmesi başarı

herediter sferositozda
splenektominin hematolojik
tabloyu düzeltme oranı ~%100

POSTSPLENEKTOMİ KOMPLİKASYONLARI

SEPSİS

en korkulan komplikasyonlardan

pnömokok, meningokok,
Haemophilus influenza ve diğer
kapsüllü bakterilerle

ani başlayan ve **fatal** seyirli

ateş ve **döküntülerle** karakterize
bir prodromal dönem ile başlar

non-spesifik semptomlar
halsizlik, güçsüzlük, kırgınlık,
boğaz ağrısı, ishal, kusma vb.

progresyon çok **hızlı**

saatler içinde genel durumda
bozulma, hipotansiyon, dissemine
intravasküler koagülasyon (DIC),
pulmoner yetmezlik, koma ve
kardiyovasküler kollaps

ağır bakteriyemiye rağmen **odak
bulunamaz**

yoğun bakım desteği ve agresif
resusitasyona rağmen **mortalite
%50-70** civarında

POSTSPLENEKTOMİ KOMPLİKASYONLARI

FAGOZİTOZ EKSİKLİĞİ

kapsüllü bakteriler ve parazitler enfeksiyonların gelişimi kolaylaştırır

antikor ve opsonin üretimindeki belirgin azalma

risk faktörleri
hematolojik hastalıklar
nedeniyle yapılan
splenektomiler, immün sistemi baskılayan hastalıklar, immünsupresif tedaviler, kemoterapi, radyoterapi

splenektomi adaylarına proflaktik olarak yapılacak pnömokok, meningokok ve H. influenza aşısı sepsis riskini azaltır

splenektomiden 10 gün önce

ihmal edilmiş veya acil durumlarda ameliyat sonrasında

pnömokok aşısı için destekleyici dozlar beş yılda bir, influenza için yıllık aşılama

Okuma Önerisi

MAHŞERİN DÖRDÜNCÜ ATLISI

ANDREW NIKIFORUK
İletişim Yayınları
2018

