

Ehlers Danlos Hastasının da Splenik Arter Anevrizma Rüptürü Vaka Sunumu ve Litaratür Derlemesi

104

Hakan YIRGIN¹

GİRİŞ

Ehlers-Danlos sendromu (EDS) bağ dokusunu etkileyen nadir bir genetik hastalıktır. Tip IV -vasküler EDS tipi, ince cilt, fragile arterler, kolay morarma ve tipik bir yüz görünümü ile karakterizedir .1 Vasküler EDS’de arter rüptür komplikasyonları ölümcül sonuçlara yol açabilir. Çünkü damarların fragilitesi nedeni ile cerrahi yönetimi zordur.2,3,4

Splenik arter anevrizması (SAA) ilk olarak 1770 yılında Beauissier tarafından tanımlanmış, ancak cerrahi tedavisi 1940 ‘a kadar tariflenmemiştir.5,6 Splenik arter çapı 1cm’ nin üzerine çıktığında splenik arter anevrizması düşünülmelidir.5 SAA, en yaygın visseral arter anevrizmasıdır.7 Abdominal anevrizmalar arasında abdominal aort anevrizmaları ve iliak arter anevrizmalarından sonra 3.sıradadır. 8 Adli tıp raporlarına göre, genel popülasyondaki SAA insidansı %0.01 ile % 0.98 arasında değişmektedir, ancak gerçek insidansı bilinmemektedir, çünkü SAA genellikle rüptür anına kadar asemptomatiktir .9

Histopatolojik olarak SAA’lar iki türe ayrılır: gerçek ve yalancı anevrizmalar. Psödoanevrizmalar, arter duvarının fokal bozulmasına neden olan arterin genişlemesi, gerçek anevrizmalar ise tüm duvar katmanlarının genişlemesidir. 10, 11

SAA’nın oluşum mekanizmaları tam olarak belli değildir. Travma, portal hipertansiyon, ateroskleroz, arterial dejenerasyon, hamilelik, kadın cinsiyet gibi bilinen risk faktörleri vardır .5,11,12,13

SAA’lı 100 hastayı içeren retrospektif bir çalışmada, ortalama anevrizma çapı 2.1 cm ve çoğunluğu (% 78) splenik arterin distalinde yerleşmiş ve sakkülerdir .7 Ayrıca, kadın erkek oranı 4:1’dir.7,14

Çoğu SAA asemptomatiktir (%80-%97,5).10 Semptomatik hastalarda; epigastrik veya sol üst kadranda ağrısı, bulantı, kusma ve anoreksi gibi spesifik olmayan belirtilerle ortaya çıkar.15 SAA’nın spontan rüptürü hastaların %2 ila %10’unda ilk semptomdur.15 Ani başlangıçlı karın ağrısı, Kehr işareti (sol omuz ağrısı), gastrointestinal kanama ve hemodinamik instabilite ile ortaya çıkarlar.16,17,18 Bu hastalarda erken tanı ve tedavi önemlidir. Çap 2cm’den fazla ise ruptur riski önem-

¹ Gastroenteroloji Cerrahisi Uzmanı, İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, drhakanyirgin@gmail.com

hastalığı bulunan bir hastada hipovoleminin etyolojisinde SAA rüptürü akla gelmez. Bu hastalarda inflamasyonun ve hipertansiyonun kanamayı tetikleyebileceği, birden fazla splanknik alanda anevrizma olabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Hogendoorn W, Lavida A, Hunink MG, et al. Open repair, endovascular repair, and conservative management of true splenic artery aneurysms. *J Vasc Surg* 2014; 60: 1667-1676.
- MacLeod D, Maurice T. Rupture of a branch of the splenic artery: associated with pregnancy. *Lancet* 1940; 924-925.
- Trastek VF, Pairolero PC, Joyce JW, et al. Splenic artery aneurysms. *Surgery* 1982; 91: 694-699.
- Tatjana B, Nikica S, Ludvic L, et al. Rupture of splenic artery aneurysm in primipara five days after cesarean section: case report and review of the literature. *Wiener klinische Wochenschrift* 127, pages 896– 898(2015)
- Tsokos M, Nolting RO, Lockemann U. Sudden. Unexpected death due to splenic artery aneurysm rupture. *Am J Forensic Med Pathol.* 2005; 26:83–5.
- Al-Habbal Y, Christophi C, Muralidharan V. Aneurysms of the splenic artery - A review. *Surgeon.* 2010; 8:223-231.
- Pitton MB, Dappa E, Jungmann F, et al. Visceral artery aneurysms: incidence, management, and outcome analysis in a tertiary care center over one decade. *European Radiology.* 2015; 5:2004-2014.
- Bakhos CT, McIntosh BC, Nukta FA, et al. Staged arterial embolization and surgical resection of a giant splenic artery aneurysm. *Ann Vasc Surg.* 2007; 21:208-210.
- Pulli R, Dorigo W, Troisi N, et al. Surgical treatment of visceral artery aneurysms: A 25-year experience. *J Vasc Surg* 2008; 48: 334-342.
- Berceli SA. Hepatic and splenic artery aneurysms. *Semin Vasc Surg* 2005; 18: 196-201.
- Ganghong C, Jing Y, Guangyu Q, et al. Spontaneous rupture of a splenic artery aneurysm with splenic epithelioid hemangioendothelioma: a case report. *J Int Med Res* 2019 Feb; 47(2): 1059–1063.
- Tessier DJ, Stone WM, Fowl RJ, et al. Clinical features and management of splenic artery aneurysm pseudoaneurysm: case series and cumulative review of literature. *J Vasc Surg* 2003; 38: 969–974.
- Abbas MA, Stone WM, Fowl RJ, et al. Splenic artery aneurysms: two decades experience at Mayo Clinic. *Ann Vasc Surg* 2002; 16: 442–449.
- Uy PPD, Francisco DM, Trivedi A, et al. Vascular diseases of the spleen: a review. *J Clin Transl Hepatol* 2017; 5: 152–164.
- Koganemaru M, Abe T, Nonoshita M, et al. Follow-up of true visceral artery aneurysm after coil embolization by three-dimensional contrast-enhanced MR angiography. *Diagn Interv Radiol* 2014; 20: 129-135.
- Ikeda O, Tamura Y, Nakasone Y, et al. Nonoperative management of unruptured visceral artery aneurysms: treatment by transcatheter coil embolization. *J Vasc Surg* 2008; 47: 1212-1219.
- Giulio I, Giulia P, Rocco P. Open surgery for aneurysms of the splenic artery at the hilum of the spleen: Report of three cases. *International Journal of Surgery Case Reports.* 2018; 48: 47–49.
- Aybar MD, Barut AY, Ozturk A, et al. Splenic artery aneurysm rupture. *Istanbul Med J.* 2009; 3:92-95.
- Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. *Am J Med Genet* 1998; 77:31–37.
- Cikrit DF, Miles JH, Silver D. Spontaneous arterial perforation: The Ehlers-Danlos spectrum. *J Vasc Surg* 1987; 5:248– 255.
- Freeman RK, Swegle J, Sise MJ. The surgical complications of Ehlers-Danlos syndrome. *Am Surg* 1996; 62:869–873.
- Pepin M, Schwarze U, Superti-Furga A, et al. Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *N Engl J Med* 2000; 342:673–680.
- D Martin, HT Farinha, N Datner et al. Spontaneous non-traumatic splenic artery aneurysm rupture: a case report and review of the literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2018; 22 (10): 3147-3150
- Uyar IS, Okur FF, Akpınar BA, et al. Giant splenic artery aneurysm: a case report. *Türk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Dergisi.* 2013; 21:799-802.
- Kinoshita H, Kubota A, Kasuda S. An autopsy case of rupture of an aneurysm of the splenic artery. *Soud Lek.* 2008;53(4):44–5.
- Balderi A, Antonietti A, Ferro L, et al. Endovascular treatment of visceral artery aneurysm and pseudoaneurysm: our experience. *Radiol Med.* 2012; 117:815-830.
- Gupta V, Jumar S, Humar P, Chandra A. Giant pseudoaneurysm of the splenic artery. *JOP.* 2011; 12:190-3.
- Angrawal GA, Johnson PT, Fishman EK. Splenic artery aneurysms and pseudoaneurysms: clinical distinctions and CT appearances. *AJR.* 2007; 188:992-9.
- Zhang Y, Liu Z, Shen G, et al. Treatment of distal splenic artery aneurysm by laparoscopic aneurysmectomy with end-to-end anastomosis: a case report. *Medicine* 2017; 96: e6260.
- Yamamoto S, Hirota S, Maeda H, et al. Transcatheter coil embolization of splenic artery aneurysm. *Cardiovascular Interventional Radiol* 2008; 31: 527-34.
- Şükrü A, Erdem K, Abdürrahim Ç, et al. Spontaneous Rupture of Splenic Artery Aneurysm in Pregnancy. *J Emerg Med Case Rep* 2016; 7: 70-3
- C Koutserimpas, E Papachristou, N Nikitakis et al. Spontaneous splenic artery aneurysm rupture in a 38-year old female: a case report. *G Chir* 2017 Jul-Aug; 38(4): 205–208.
- Yasuhiro M, Kazuki S, Eisei N, et al. Pancreatectomy and splenectomy for a splenic aneurysm associated with segmental arterial mediolysis. *World J Gastrointest Surg* 2015 May 27; 7(5): 78-81.
- Pope FM, Narcisi P, Nicholls AC, et al. Clinical presentations of Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Arch Dis Child* 63:1016-1025, 1988.
- Pope FM, Martin GR, Lichtenstein JR, et al. Patients with Ehlers-Danlos syndrome type IV lack type III collagen. *Proc Natl Acad Sci U S A* 1975; 72:1314–1316.
- North KN, Whiteman DAH, Pepin MG, et al. Cerebrovascular complications in Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Ann Neurol* 1995;38:960–964.
- Schievink WI, Michels VV, Piepgras DG. Neurovascular manifestations of hereditary connective tissue disorders: a review. *Stroke* 1994; 25:889–903.
- Boutouyrie P, Germain DP, Fiessinger JN, et al. Increased carotid wall stress in vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Circulation* 2004; 109:1530–1535.
- Akihiro H, Tetsuro M, Hiroshi S, et al. Spontaneous Mesenteric Hemorrhage Associated With Ehlers-Danlos Syndrome. *J Gastrointest Surg* 2006; 10:583– 585.
- Michael BH, Phillip DP, R James V, et al. Remote Vascular Catastrophes after Neurovascular Interventional Therapy for Type 4 Ehlers-Danlos Syndrome. *American Journal of Neuroradiology* May 2000, 21 (5) 974-976;