



# WOLMAN HASTALIĞINDA AKUT KARIN TABLOSU ÜZERİNE BİR DENEYİM

D Gökçe\*, N Emaratpardaz\*, S Yonat\*\*, AN Altun\*\*\*, YH Çavuşoğlu\*

\*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

\*\*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD

\*\*\* Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma ve Nutrisyon AD

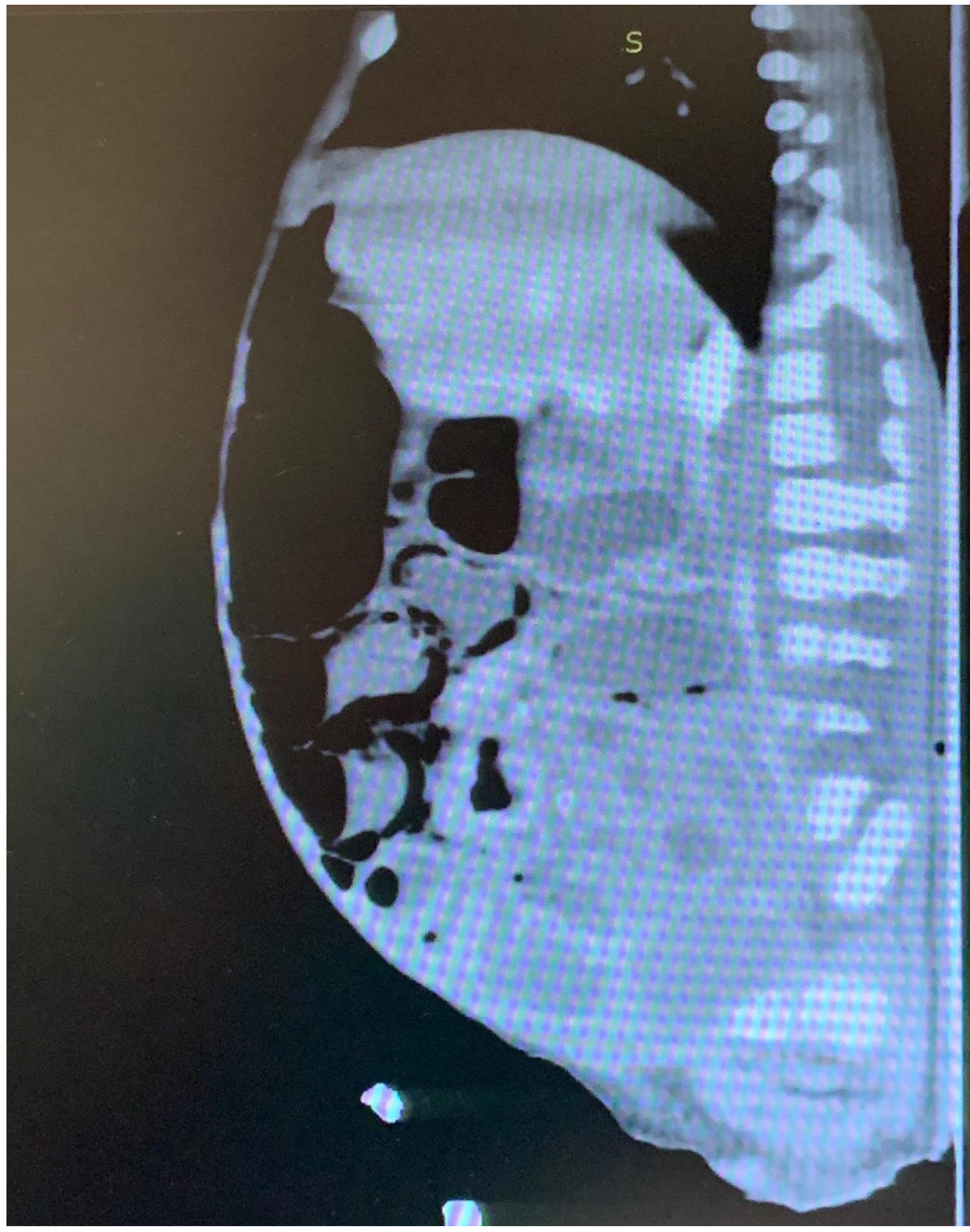


## Giriş

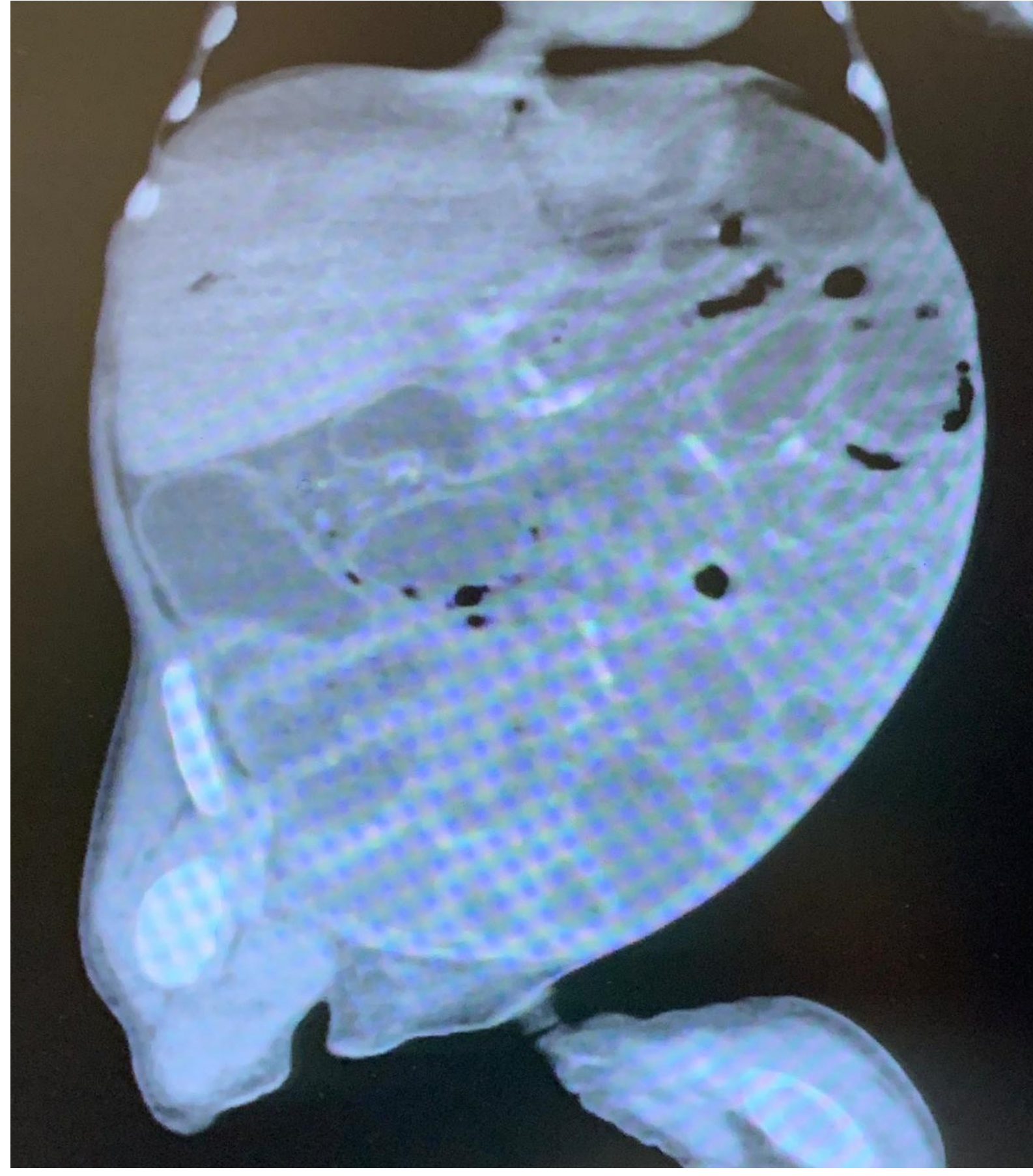
Wolman hastalığı tanısıyla sebalipase alfa enzim tedavisi altında izlenmekte olan hastaya intestinal perforasyon ön tanısıyla yapılan laparotomi ve patolojik değerlendirme sonuçları sunulmuştur.

## Olgu

10 günlükken kusma, batın distansiyonu şikayetiyle başvuran hastanın fizik muayenesinde hepatomegali, splenomegali, nörolojik muayenesinde aksiyal hipotonisitesi mevcuttu. Laboratuvar bulgularında eşlik eden hipoalbuminemi, periferik yaymasında vakuollü lenfosit görülmesi, kanda lizozomal asit lipaz enzim düzeyi 0 nmol/spot/h olmasıyla Wolman hastalığı tanısı aldı. Hastanın takibinde mevcut hastalığına bağlı abdominal distansiyonu sürekli mevcuttu. 9,5 aylıkken hipokalsemi nedeniyle tedavi görmekte iken oral tolerasyonunda azalma, fizik muayenesinde batın distansiyonu olup defans ve rebound yoktu. Hematokezyası olması, hemoglobin değerlerinin düşmesi nedeniyle çekilen ayakta karın grafisinde diyafram altında şüpheli serbest hava görünümü olması ve abdomen ultrasonografide portal vende gaz?, kalsifikasyon?, intestinal iskemik süreç? yorumu sonucu abdomen BT çekildi.



Şekil 1. Yan grafide subdiyafragmatik şüpheli hava dansitesi

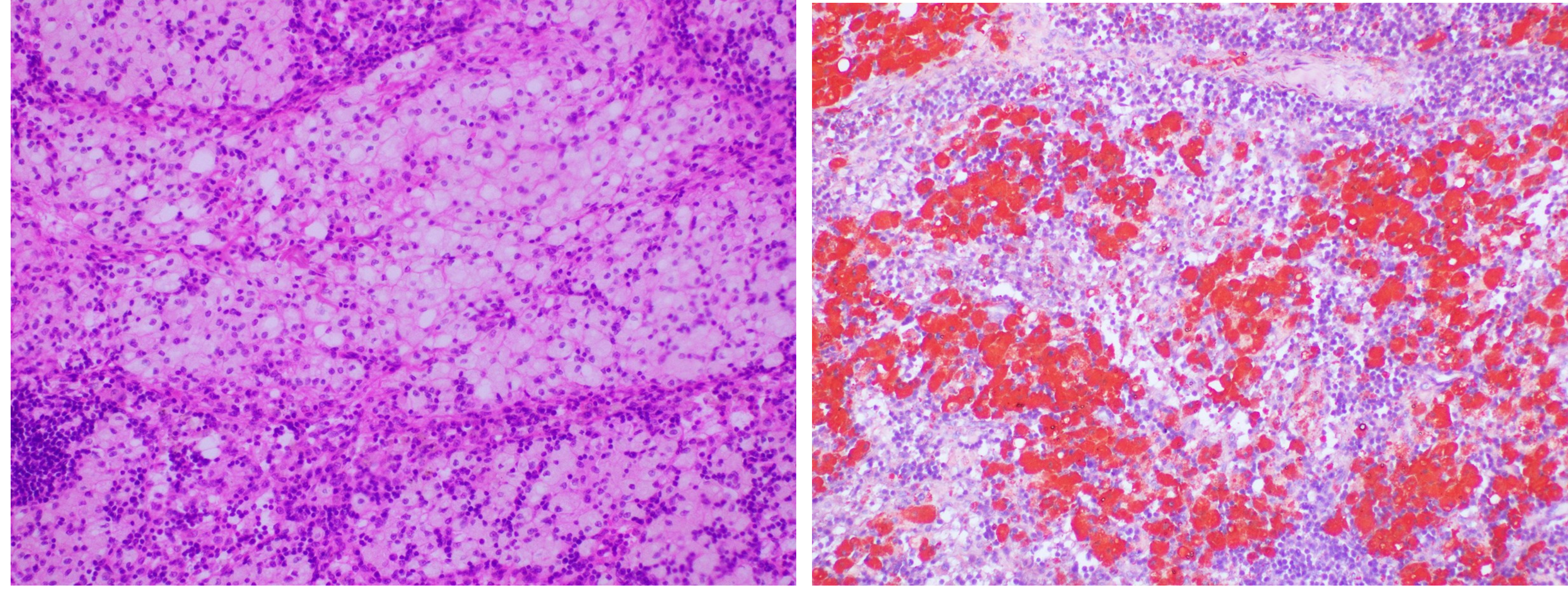


Şekil 2. Ayakta karın grafisinde sol subdiyafragmatik serbest hava görünümü

Acil laparotomi kararı alındı. Laparotomide serbest hava, pnömatozis, bağırsaklarda dolaşım bozukluğu ve serbest mayii yoktu. Tüm bağırsak mezosunu dolduran granülatöz yapıda lenf nodları mevcuttu. Bağırsak duvarı ve parietal periton doğaldı. İki adet lenf nodu biyopsi amacıyla eksize edildi. Biyopsi amacıyla eksize edilen lenf nodlarının patolojisi ksantomatöz histiositoz ile uyumluydu.



Şekil 3. Perop kazeöz görünümlü mezenterik lenf nodları



Şekil 4. Lenf nodu örneklemesi patoloji görünümü (hemotoksilen-eozinx200 ve oil-redx200)

## Sonuç

Wolman hastalığı; kolesterol ester ve trigliseridlerin hidrolizinden sorumlu lizozomal asit lipaz enzim aktivitesindeki kayıp sonucunda ortaya çıkıp sindirim sistemi ve karaciğerde hücre içinde lizozomlarda trigliserid, kolesterol ester birikimine neden olmaktadır. Bu birikim granülatöz tiptedir. Wolman hastalığında organlarda bu birikim tipik olmasına rağmen literatürde mezenterik lenf nodları birikimi yaygın bulunmadığından Wolman hastalığında bu tip tutulumla dikkat çekmek istedik.

İletişim:  
Prof. Dr. Y. Hakan ÇAVUŞOĞLU  
Gazi Üni. Tıp Fakültesi  
Çocuk Cerrahisi A.D.  
E-posta: hakancavusoglu@gazi.edu.tr

## Kaynaklar:

Sagaert X, Tousseyn T, De Hertogh G, Geboes K. Macrophage-related diseases of the gut: a pathologist's perspective. Virchows Arch. 2012 Jun;460(6):555-67. doi: 10.1007/s00428-012-1244-9. Epub 2012 May 11. PMID: 22576700.  
Melling N, Bruder E, Dimmler A, Hohenberger W, Aigner T. Localised massive tumorous xanthomatosis of the small intestine. Int J Colorectal Dis. 2007 Nov;22(11):1401-4. doi: 10.1007/s00384-007-0348-1. Epub 2007 Jul 5. PMID: 17611762.