

Tip 1 Plazminojen Eksikliği'nde Gastrointestinal Sistem Tutulumu

Gülşen Biçer, İlyas Halil Aydın, İbrahim Karaman, Ayşe Karaman
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Giriş: Tip 1 plazminojen eksikliği (PLGD-1) çok nadir görülen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Mukozal yüzeylerde fibrinden zengin psödomembranlar ve bazen odunsu (ligneous) lezyonlar oluşumuna neden olur. Burada akut karın tablosu ile başvuran ve bağırsaklar arasında yaygın yapışıklıklar ile sağ tubaovaryan apse tespit edilen bir PLGD-1 olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu: 11,5 yaşında kız hasta iki gündür devam eden karın ağrısı, bulantı ve ateş şikayetleriyle başvurdu. Hastanın PLGD-1'e bağlı odunsu konjonktivit (Şekil: 1) nedeni ile sekiz defa operasyon öyküsü mevcuttu.



Şekil 1:

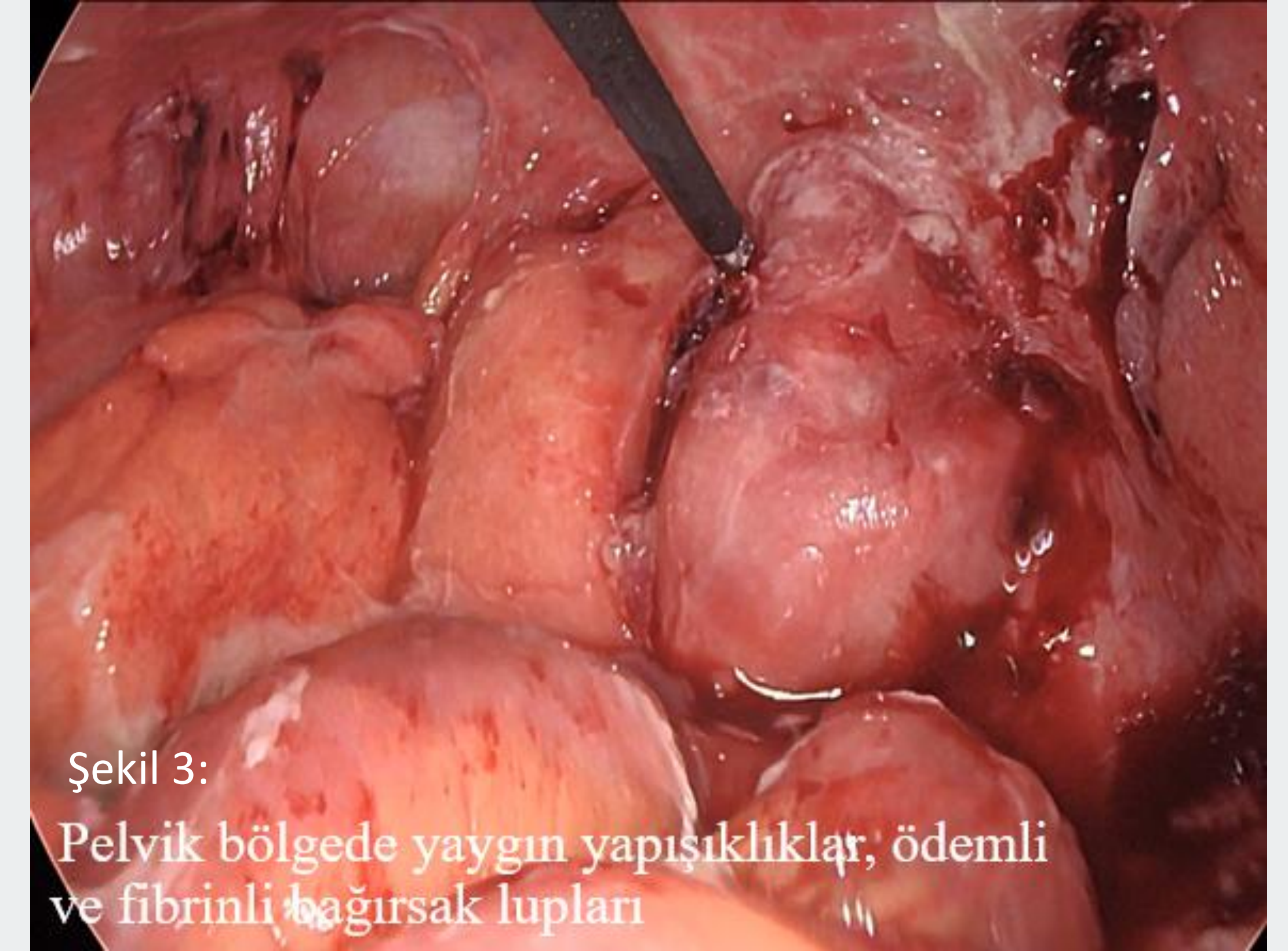


Şekil 2:

Sağ adneksiyeal lojda 65x40 mm boyutlarında heterojen solid yapı (over?), çevre yağ dokuda enflamasyon ile uyumlu yoğun ekojenite artışı izleniyor

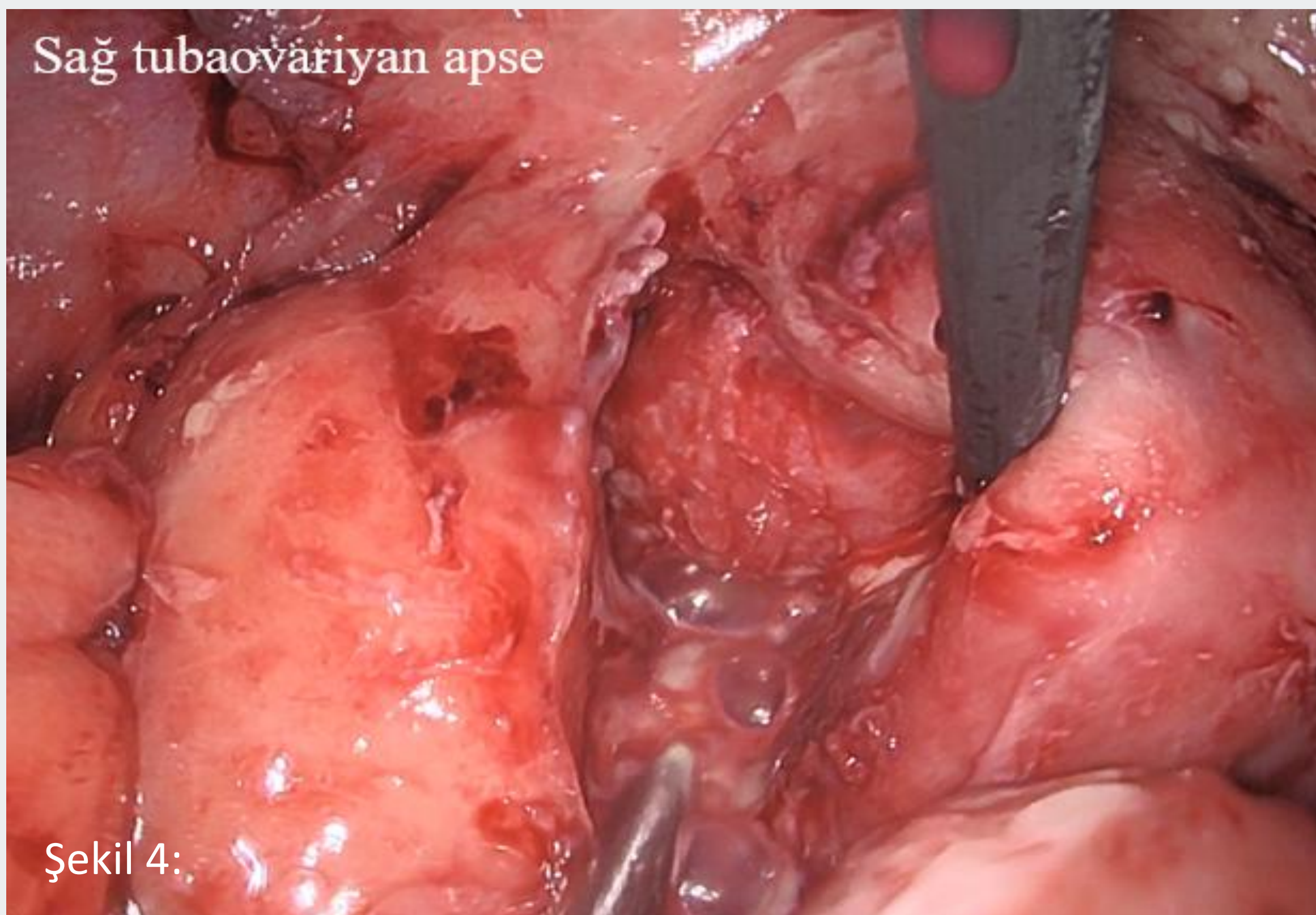
Hastanın karın muayenesinde suprapubik bölgede daha belirgin olmak üzere yaygın hassasiyet mevcuttu. Hastanın WBC:22.100 CRP:196 ve aPTT:40 (32) değeri yüksekti. Acil abdomen ultrasonografisinde; batın sağ alt kadranda bağırsak anslarında ödem ve sağ adneksiyeal lojda 65x40mm boyutlarında, heterojen solid yapı tespit edildi. (Şekil: 2)

Akut karın düşünülen hasta preoperatif çocuk hematoloji önerisi ile taze donmuş plazma (TDP) verilerek acil operasyona alındı. Laparoskopik eksplorasyonda, sağ alt kadranda ve pelvik bölgede yaygın yapışıklıklar mevcuttu, bağırsak duvarları ödemli ve fibrinle kaplıydı, bağırsak lupları arasında bulunan yaygın yapışıklıklar ayrıldı, apendektomi yapıldı ve sağ tubaovaryan bölgedeki apse drene edildi. (Şekil: 3,4) Postoperatif TDP desteğine devam edilen hastaya 2. gün oral başlandı ve 6. gün şifa ile taburcu edildi. Hastanın takibi sorunsuz seyretti.



Şekil 3:

Pelvik bölgede yaygın yapışıklıklar, ödemli ve fibrinli bağırsak lupları



Sağ tubaovaryan apse

Şekil 4:

Tartışma: Plazminojen vücutta fibrinoliz, inflamasyon, yara iyileşmesi ve doku yeniden şekillenmesinin temel düzenleyicisidir. PLGD-1'de en sık konjonktiva etkilenir, ancak diğer mukozal bölgeler de tutulabilir. İnflamatuvar bağırsak hastalığına benzer klinik tabloya neden olan gastrointestinal sistem tutulumu oldukça nadirdir ve PLGD-1 hastalarında akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar:

1. Ceresetto JM, et al. Colonic pseudotumoral involvement as an expression of severe plasminogen deficiency. Medicina (B Aires). 2023;83(6):1003-1006.
2. Wang X, et al. Plasminogen Activator Inhibitor-1 Potentiates Neutrophil Infiltration and Tissue Injury in Colitis. Int J Biol Sci. 2023 Apr 9;19(7):2132-2149. doi: 10.7150/ijbs.75890.
3. Jójárt B, et al. Plasminogen Activator Inhibitor 1 Is a Novel Faecal Biomarker for Monitoring Disease Activity and Therapeutic Response in Inflammatory Bowel Diseases. J Crohns Colitis. 2024 Mar 1;18(3):392-405. doi: 10.1093/ecco-jcc/jjad160.