

# Morbus Gaucher im Erwachsenenalter

Nermin Halkic, Martin Berli

Korrespondenz:  
Dr. Nermin Halkic  
Service de chirurgie  
CHUV  
CH-1011 Lausanne

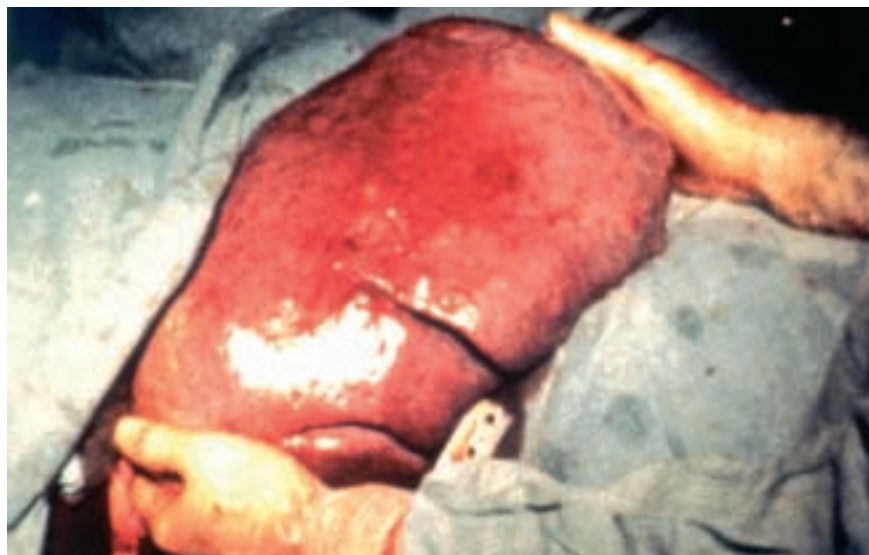
[Nermin.Halkic@chuv.hospvd.ch](mailto:Nermin.Halkic@chuv.hospvd.ch)

**Abbildung 1.**  
Deutlich erkennbare  
Splenomegalie.

Ein 47-jähriger Kaukasier konsultierte unsere Klinik wegen einer eindrücklichen Splenomegalie, die den linken Rippenbogen um 20 cm überragte und den Patienten im täglichen Leben zu stören begann. Die Splenomegalie resultierte aus einem Morbus Gaucher Typ I, der acht Jahre zuvor durch eine Knochenmarksbiopsie entdeckt wurde.



**Abbildung 2.**  
Intraoperatives Bild  
der riesigen Milz.

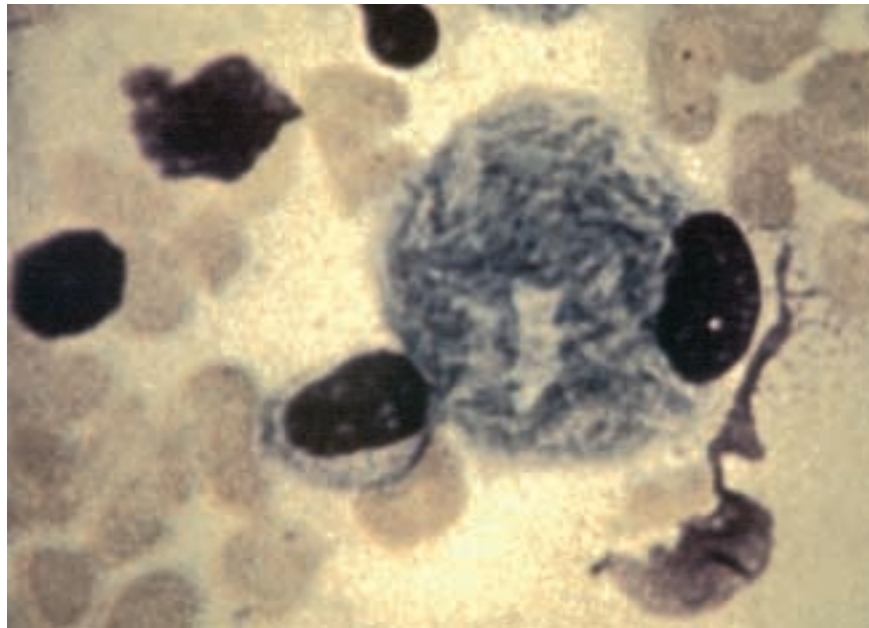


Beim Spitaleintritt wurde eine Anämie von 83 g/l und ein Hämatokrit von 22 sowie eine Thrombozytopenie von 57 000/mm<sup>3</sup> gefunden. Die Konsistenz der Leber war normal, auch fehlten Veränderungen der Leberwerte sowie ossäre oder neurologische Auffälligkeiten. Die Splenomegalie wurde durch radiologische Untersuchungen (CT und Ultraschall) bestätigt (Abb. 1). Wir führten eine Splenektomie durch und entnahmen eine 12,5 kg schwere Milz, nach vorhergehender (48 Std.) Embolisation der A. lienalis. Der maximale Durchmesser der Milz betrug 40 × 23 cm (Abb. 2). Das Ergebnis der Pathologie (Abb. 3) zeigte Gaucher-Zellen (Retikulumzellen).

Anämie und Thrombozytopenie waren drei Monate nach Splenektomie korrigiert. Fünf Jahre nach dem Eingriff erfreut sich der Patient einer ausgezeichneten Lebensqualität.

Die Splenektomie bleibt beim M. Gaucher eine umstrittene Behandlungsart, bedingt durch die Umverteilung der nicht metabolisierten Glukozerebroside in der Leber und im Knochenmark. Sie bleibt eine Ausnahmebehandlung im Falle eines Fehlschlagens einer enzymatischen Behandlung. Ein Fall einer Teilsplenektomie wurde bei Kindern beschrieben. Die Therapie der Wahl beim M. Gaucher stellt die Behandlung mit dem fehlenden Enzym dar.

**Abbildung 3.**  
Histologisches Bild der Milz  
mit Gaucher-Zellen.



### Literatur

- 1 Fleshner PR, Aufses AH Jr, Grabowski GA, Elias R. A 27-year experience with splenectomy for Gaucher's disease. *Am J Surg* 1991 Jan;161:69-75.
- 2 Zimran A, Elstein D, Schiffmann R. Outcome of partial splenectomy for type I Gaucher disease. *J Pediatr* 1995;126:596-7.
- 3 Guzzetta PC, Connors RH, Fink J, Barranger JA. Operative technique and results of subtotal splenectomy for Gaucher disease. *Surg Gynecol Obstet* 1987;164:359-62.
- 4 Salky B, Kreel I, Gelernt I, Bauer J, Aufses AH Jr. Splenectomy for Gaucher's disease. *Ann Surg* 1979;190:592-4.
- 5 Shiloni E, Bitran D, Rachmilewitz E, Durst AL. The role of splenectomy in Gaucher's disease. *Arch Surg* 1983;118:929-32.