

Primer dalak anjiyosarkomuna baęlı spontan dalak rüptürü: Olgu sunumu

Spontaneous spleen rupture due to primary splenic angiosarcoma: a case report

Burhan MAYIR, Taner ÇOLAK, Ayhan DİNÇKAN

Primer dalak anjiyosarkomu nadir görülen ve tanısı zorlukla konabilen bir hastalıktır. Bu yazıda karın ağrısı ile başvuran, takiplerinde şok bulguları meydana geldiğinden laparotomi ile tanı konulan bir olgu tartışıldı. Dalak anjiyosarkomu özellikle açıklanamayan anemi, dalakta kitle ve splenomegalisi olguların ayırıcı tanısında düşünölmelidir. Hızlı seyirli kötü prognozlu bir hastalıktır. Rüptür gelişebileceğinden erken dönemde splenektomi uygulanmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Dalak rüptürü; dalak anjiyosarkomu; dalak tümörleri; splenomegali.

Primary spleen angiosarcoma is an infrequent disease and the diagnosis is usually difficult. In this report we discussed a case who presented with abdominal pain. In clinical follow symptoms of shock were observed. Laparotomy was performed and spleen rupture was detected. Spleen angiosarcoma must be considered in the differential diagnosis of patients with unexplained anemia, splenic mass and splenomegaly. It has rapid course and poor prognosis. Splenectomy must be performed because of threat of rupture.

Key Words: Rupture of spleen; splenic angiosarcoma; splenic tumors; splenomegaly.

Anjiyosarkomlar kan damarlarının endotelial hücrelerinden kaynaklanan agresif seyirli, yüksek metastatik potansiyeli olan ve nadir görülen malign tümörlerdir. Sıklıkla deride ve yumuşak dokuda görülmesine rağmen karaciğer, meme, kemik, kalp ve dalakta da görülebilmektedir. Dalak anjiyosarkomları tüm anjiyosarkomların %1'inden azını oluşturur. Olguların çoęu karın ağrısı, yorgunluk, kilo kaybı, sırt ağrısı gibi şikayetlerle başvurmakla beraber az bir kısmı spontan rüptüre baęlı karın içi kanamayla ortaya çıkmaktadır.

Bu yazıda spontan dalak rüptürüne baęlı karın içi kanama ile ortaya çıkan, karaciğere metastaz yapmış dalak anjiyosarkom olgusu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Elli yedi yaşında erkek hasta iki aydır devam eden karın ağrısı, bulantı, kusma, iştahsızlık, iki ay içinde 5-6 kilo kaybı, ve 38,5°C'ye kadar yükselen ateş şikayetleriyle başvurdu. Özgeçmişinde hipertansiyon dışında sistemik herhangi bir hastalığı yoktu.

Hastanın fiziksel incelemesinde karaciğer kot altında 2 cm palpabl, dalak kot altında 1 cm palpabl olup Traube alanı kapalı idi. Sağ üst kadranda minimal hassasiyet vardı. Assit, abdominal duvarda ve nöz kollateral yoktu. Laboratuvar incelemelerinde Hb: 8,2 g/dl, BK: 14700/mm³, PLT: 38000/mm³, CRP: 2,76 mg/dl, AST: 74 U/L, ALT: 35 U/L, ALP:

1035 U/L, GGT: 769 U/L, LDH: 803 U/L, BUN: 20 mg/dl, kreatinin: 1,07 mg/dl olarak saptandı.

Radyolojik değerlendirmede, ultrasonografik (USG) incelemede karaciğerde en büyüğü sol lobta 53x63 mm boyutlarında yaygın dağınık yerleşimli çok sayıda hipoekoik, heterojen lezyon izlendi. Dalakta en büyüğü 90x100 mm çaplı birkaç adet heterojen lezyon izlendi. Bilgisayarlı tomografide (BT) tüm karaciğerde diffüz olarak dağılım gösteren ve en büyüğü 3 cm çapında ölçülen multipl hipodens lezyon, dalakta difüz olarak dağılım gösteren en büyüğü 4 cm boyutunda hipodens multipl lezyonlar görülerek öncelikle *E. alveolaris* olarak yorumlandı (Şekil 1).

Manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) karaciğerde yaklaşık tüm lob ve segmentlerde en büyüğü 3 cm'ye ulaşan kitlesel lezyonlar görüldü. Dalakta büyük bölümünü dolduran 15x13x9 cm kitlesel lezyon izlendi. MRG kolanjiyografi normal idi. Üst gastrointestinal sistem endoskopisinde duodenal ülser dışında bir patolojiye rastlanmadı.

Olgunun izlemi sırasında aniden genel durumunda bozulma, hipotansiyon, taşikardi oldu. Bu sırada hemoglobün 6,3 olarak saptandı. Yapılan USG'de perihepatik, pelvik alan ve bağırsak ansları arasında serbest sıvı saptandı. Yapılan parasentezde defibrine kan saptandı. Olguya acil laparotomi kararı alındı.

Yapılan laparotomide, batında yaklaşık 3 lt defibrine kan saptandı. Karaciğer ve dalak normalden



Şekil 1. Bilgisayarlı tomografi görüntüsünde karaciğer ve dalakta multipl lezyonlar.

büyük olup, çapları 1-3 cm arası değişen multipl kistik görünümde kanamalı lezyonlar vardı. Dalak rüptüre görünümde idi. Olguya splenektomi ve karaciğere biyopsi + *packing* uygulandı. Olgu ameliyat sonrası 1. gün kontrol edilemeyen karın içi kanama nedeniyle hayatını kaybetti.

Patolojik incelemede dalak 780 g ağırlığında idi, dalakta 17,5x13x7,5 cm boyutlarında, dış yüzü kanamalı yer yer gri beyaz renkte alanlar taşıyan, kesit yapıldığında tüm dalağı kaplayan kistik yapılar taşıyan tümöral lezyon gözlemlendi. Histopatolojik incelemede lezyonlar dalak anjiyosarkomu olarak yorumlandı.

TARTIŞMA

Dalağın primer anjiyosarkomu nadir görülen bir hastalıktır. Milyonda 0,14-0,25 olguda görülmektedir.^[1] İlk kez 1879'da Langhans tarafından tanımlandığından beri literatür çoğu olgu sunumu şeklinde 150 olgu bildirilmiştir.^[2] Patogenezi bilinmemektedir. Hepatik anjiyosarkomun aksine dalak anjiyosarkomunun arsenik, thorotrast, vinil klorid, toryumdioksit gibi karsinojenlerle ilişkisine rastlanılmamıştır. Çeşitli yaşlarda görülebilmemesine rağmen sıklıkla 5-6. dekatlarda, kadın ve erkekte ise eşit oranda görülmektedir.^[3]

Hastaların büyük çoğunluğu splenomegaliye bağlı sağ üst kadranda ağrısı (%>50), yorgunluk, halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı (%10) gibi semptomlarla başvurumaktadırlar. Olguların %70'inde anemi görülmektedir. Bizim hastamız da literatüre uygun olarak karın ağrısı, kilo kaybı, iştahsızlık yakınmalarıyla kliniğimize başvurdu. Olgu başvuru sırasında anemikti. Koagülopatiler PT yüksekliğinden dissemine intravasküler koagülopatiyeye kadar çeşitli derecelerde görülebilmektedirler. Daha az olarak lökopeni, trombositopeni görülebilmektedir.^[4,5] Olguların %13-39'unda bizim olgumuzda da olduğu gibi spontan rüptür görülmektedir. Rüptürle yaş, cinsiyet, dalak boyutu, anemi derecesi arasında bağlantı gözlenmemiştir.^[3] Rüptür durumunda mortalite oranı yüksektir. Dalak anjiyosarkomu çok agresif seyirli, kötü prognozlu bir tümördür. Altı aylık sağkalım %20 oranındadır.^[1,6] Olguların %84'ü tanı anında metastatiktir. Metastazlar başta karaciğer (%80) olmak üzere akciğer, lenf nodları ve kemiğe olmaktadır. Olguların %5'inde meme ca, kolorektal ca, non-Hodgkin lenfoma gibi ek habasetler görülmüştür.^[7]

Tanıda spesifik bilgi vermemekle birlikte USG ve BT, dalak anomalilerinin, varsa karacięer metastazlarının görölmesine yardımcı olabilir. Bizim olgumuzda da görüntüleme yöntemleriyle lezyonlar saptanabilmiş fakat spesifik özellikleri olmaması nedeniyle tanı konulamamıştır. Kesin tanı ancak histolojik incelemeyle konabilmekle beraber yüksek kanama riski nedeniyle tanı amaçlı perkütan ięne biyopsileri önerilmemektedir.^[8] Bu nedenle olgulara tanının eksploratris laparotomiyle konulması gerekmektedir.

Tedavisi splenektomidir. Özellikle spontan rüptürle ortaya çıkan olgularda prognoz kötü seyirli olduğundan rüptür gelişmeden yapılacak splenektomi ile sağ kalım artırılabilir. Fakat bizim hastamızda da olduğu gibi bu her zaman olası değildir. Ameliyat sonrası kemoterapi önerilmekte ise de nadir görülen bir hastalık olduğu için spesifik bir kemoterapi protokolü bulunmamaktadır. Doksorubisin, daunorubisin, vinkristin, taksol, aktinomisin D bu amaçla deęişik kombinasyonlarda kullanılmaktadır.^[7]

Sonuç olarak dalak anjiyosarkomu nadir görülen bir hastalık olmakla birlikte açıklanamayan anemi, dalakta kitle veya splenomegali bulunan olgularda düşünölmelidir. Olgular sıklıkla splenomegaliye baęlı sağ üst kadran ağrısı, anemiye baęlı halsizlik, yorgunluk şikayetleriyle başvurmalarına rağmen

daha az sayıda olgu spontan rüptüre baęlı karın içi hemoraji sonucu ölümcül seyredebilecek bir tabloyla karşımıza çıkabilir. Bu nedenle dalakta kitle ve anemi saptanan olguların hızlı deęerlendirilerek cerrahi planlanması uygun yaklaşımdır.

KAYNAKLAR

1. Karakas HM, Demir M, Ozyılmaz F, Cakir B. Primary angiosarcoma of the spleen: in vivo and in vitro MRI findings. *Clin Imaging* 2001;25:192-6.
2. Delacruz V, Jorda M, Gomez-Fernandez C, Benedetto P, Ganjei P. Fine-needle aspiration diagnosis of angiosarcoma of the spleen: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2005;129:1054-6.
3. Falk S, Krishnan J, Meis JM. Primary angiosarcoma of the spleen. A clinicopathologic study of 40 cases. *Am J Surg Pathol* 1993;17:959-70.
4. Autry JR, Weitzner S. Hemangiosarcoma of spleen with spontaneous rupture. *Cancer* 1975;35:534-9.
5. Smith VC, Eisenberg BL, McDonald EC. Primary splenic angiosarcoma. Case report and literature review. *Cancer* 1985;55:1625-7.
6. Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LD, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Saaristo A, et al. Splenic angiosarcoma: a clinicopathologic and immunophenotypic study of 28 cases. *Mod Pathol* 2000;13:978-87.
7. Hai SA, Genato R, Gressel I, Khan P. Primary splenic angiosarcoma: case report and literature review. *J Natl Med Assoc* 2000;92:143-6.
8. Ha HK, Kim HH, Kim BK, Han JK, Choi BI. Primary angiosarcoma of the spleen. CT and MR imaging. *Acta Radiol* 1994;35:455-8.