

# Dalakta Fonksiyonel Aspleniye ve Spontan Rüptüre Neden Olan Primer Anjiosarkom

Dr. Seren ÖZENİRLER , Dr. Candan TUNCER ,  
Dr. Ahmet GÖRGÜL , Dr. Selahattin ÜNAL , Dr. Uğur KANDILCI

**Özet:** Primer dalak anjiosarkomu nadirdir. Bugüne kadar 62 olgu yayımlanmıştır. Olguların % 34'ünde spontan dalak rüptürü gelişmiştir. % 84 olguda tanı sırasında metastaz saptanmıştır. Erken dönemde metastaz yapan, fonksiyonel aspleni gösteren nadir bir tümör olması nedeniyle sunmaya değer bulunmuştur.

**Summary:** PRIMARY ANGIOSARCOMA OF THE SPLEEN CAUSED FUNCTIONAL ASPLE-  
NIA AND SPONTANEOUS RUPTURE

Primary angiosarcoma of the spleen is a rare malignancy. To date only 62 cases have been reported in the literature. Of these 34 % had spontaneous rupture of the spleen. Metastases occurred in 84 % of these cases. Because of its cause to early metastases, functional asplenia and being a rare entity we found it worth to report.

**Anahtar sözcükler :** Primer dalak anjiosarkomu, Spontan dalak rüptürü , Fonksiyonel aspleni.

**Key words :** Primary angiosarcoma of the spleen, Spontaneous rupture of the spleen, Functional asplenia.

**P**rimer dalak anjiosarkomu , (PDA); dalağı tutan lenforetiküler olmayan maligniteler arasında ilk sırayı alır. Mayo klinik serilerinde primer dalak malignitesi olan hastaların % 67'sini, yumuşak doku sarkomlarının % 3'ünü oluştururlar. Literatürde sadece 62 olgu yayımlanmıştır. Beşinci ve altıncı dekatlarda sık görülmesine rağmen her yaşta görülebilir Cinsiyet ayrımı göstermez (7). Olguların % 50'sinde splenomegali, sol taraf karın ağrısı ile birlikte hepatomegali gözlenir. Hastaların % 70'inde değişik derecelerde anemi vardır. Genellikle normokrom normositer bazan da mikroanjyopatik tipte hemolitik anemi gözlenir (2,7,9). Nefes darlığı plevral efüzyona veya metastatik akciğer hastalığına bağlanabilir (9). Kilo kaybı % 10 olguda bildirilmiştir (2).

## OLGU SUNUSU

Altmış yedi yaşında erkek hasta. Üç aydır halsizlik, kilo kaybı, bir aydan beri de sol hi-

pokondrium ağrısı nedeniyle baş vurduğu sağlık merkezinde hepatosplenomegali saptanmış. 4 kg kilo kaybı olan hastada şigara, alkol, kimyasal maddelere maruz kalma öyküsü bulunmuyor.

Arteriel kan basıncı 140/80 mmHg, nabız: 80/dk, sistemik muayenede konjunktivalar soluk, skleralar subikterik, sol akciğer tabanında solunum sesleri azalmış, perküsyonla matite saptandı. Karaciğer kosta kenarını her hatta 2 cm, dalak kosta kenarını ağırlı olarak 3 cm geçiyordu. Traube kapalıydı. Bunlar dışında patolojik bulgu yoktu.

Laboratuvar incelemelerinde; Tam idrar normal, Lökosit sayısı ; 10200 (% 70 nötrofil, % 23 lenfosit, % 5 monosit, % 1 bazofil, % 1 eozinofil, eritrositlerde hafif hipokromi), Hematokrit : % 29, Hemogloblin: 9.4 gr/dl, Trombosit : 350.000, Sedimentasyon: 25 mm/saat Protrombin zamanı : 13 sn, Parsiyel tromboplastin zamanı: 40 ksn, AST : 99 U/L (10-42 U/L), ALT : 228 U/L (10-60 U/L), GGT : 374 U/L (7-

70 U/l), LDH : 338 U/L (90-200 U/L), alkalin fosfataz : 274 U/L (26-96 U/L), HBsAg (-), Anti HBc IgM (-), Anti HBs (-), Anti HAV IgG (+), Anti HAV IgM (-), Anti HCV ( ), BUN, Kreatinin, AKŞ, Kan elektrolitleri, Protein elektroforezi, CEA, alfa fetoprotein kemik iliği aspirasyonu, Tc-99m ile yapılan tüm vücut kemik sintigrafisi, özofagogastroduodenoskopi normal.

PA Akciğer grafisinde : Sol alt zonda lineer atelektazi, her iki hilusta kalsifiye lenf nodları izlendi. Üst abdomen ultrasonografisinde (USG) : karaciğer parankimi ileri derecede heterojen görünümde parankim içinde yaklaşık 1 cm boyutunda hiperekojen yapıda çevresinde hipoekoik halosu bulunan multipl metastaz ile uyumlu solid oluşumlar izlenmektedir. Portal ven normalden geniştir (21 mm). Splenik ven normalden geniş (hilusta 15 mm, hilusa yakın 16 mm ölçüldü). Dalak normalden büyük (16x10 cm). Dalak parankimi ileri derecede heterojen yapıdadır. Diafragmatik yüze komşu ortaya doğru uzanan 9.5x 6 cm boyutunda, ortasında nekrozu düşündüren, 4x 3 cm boyutlarında anekoik bölgesi bulunan heterojen, hiperekojen solid oluşum izlenmektedir. Tc-99m sülfür kolloid ile yapılan karaciğer dalak skeninde : Hafif hepatomegali, karaciğerde multipl hipoaktif kitle, dalakta aktivite tutulumu yoktur. Abdomen ve pelvisin BT incelenmesinde : Karaciğer ve dalakta metastaza uyan yapılar ile dalakta subkapsüler kolleksiyon saptandı.

USG rehberliğinde hipodens alanlardan yapılan karaciğer iğne aspirasyon biopsisi: Nonspesifik kronik hepatit olarak değerlendirildi. Kolonoskopide : Sigmoid bölgede 33 mm çapında polipoid oluşum izlendi.

Hastanın yatışının beşinci gününde muayene sırasında bulunan asit nedeni ile ponksiyon yapıldı. Hemorajik sıvı alındı. Abdominal USG tekrarında ek olarak dalakta subkapsüller hematom ve karın içinde serbest sıvı saptandı. Yatışının sekizinci gününde hemotokrit

değerlerinin azalması nedeni ile 2 ünite kan transfüzyonu yapılarak operasyona verildi. Operasyon sırasında dalaktan sızdığı görülen intraabdominal 5 litre kan boşaltılarak splenektomi yapıldı, karaciğer biopsisi alındı. Dalaktan yapılan kesitlerde normal dalak dokusunun ortadan kalktığı, malign tümöral gelişim izlendi. Tümörü oluşturan hücreler atipik hiperkromatik nükleuslu olup yer yer daha küçük (kapiller tipte), yer yer daha büyük (kavernöz tipte), abortif vasküler yapıları döşemekteydi. Yer yer papiller yapılar ve düzensiz kanal taklidi oluşumlara rastlandı. Karaciğerde benzer özellikle tümöral gelişimin bulunduğu normal parankimden nisbeten düzenli sınırla ayrıldığı dikkati çekti. Bu bulgularla anjiosarkom tanısı kondu.

Intraabdominal hematoma gelişmesi nedeni ile ikinci gün tekrar opere edilen hastanın genel durumu bozularak operasyonun yedinci gününde kardiopulmoner arrest sonucu kaybedildi.

## TARTIŞMA

Spontan dalak rüptürü (SDR) malaria, kala-azar, infeksiyöz mononükleoz gibi infeksiyon hastalıklarının komplikasyonu olarak ortaya çıkar(1). Dalağın lenfoma veya lösemik infiltrasyon sonucu gelişmesi daha seyrekdir(3). PDA'nda SDR'ü % 34 oranında gelişir. Bu nadir hastalık ilk kez 1876 da Langhans tarafından yayımlanmıştır. o zamandan beri 62 vaka bildirilmiştir. Bu olguların 1/3'ünde tanı SDR den sonra konmuştur(2,6,7,8).

Olgumuzda olduğu gibi SDR genel durum bozukluğu, aneminin derinleşmesi ve şoka eğilim tablosu gösterir. Rüptürün yaş, cins, dalak büyüklüğü veya anemi derecesi ile ilişkisi yoktur (27). Rüptürün neden olacağı dalak kanamasına bağlı ciddi hemodinamik değişikliğin yanı sıra, bu olayla hastalığın yayılması hızlanmaktadır (8). Rüptür öncesi splenektomi yapılırsa sürvi önemli ölçüde uzar. Tanı sonrası 6 aylık sürvi oranı% 20 dir. Dalak

rüptüründen sonra splenektomi yapılanlarda ortalama sürvi 4.4 aydır. Rüptür öncesi splenektomi yapılırsa sürvi 14.4 aya uzar (6, 8, 9).

Fonksiyonel aspleni, anatomik olarak dalak olduğu halde radiokolloid madde tutulumunun olmamasıdır. Orak hücreli anemi, lösemi, lenfoma gibi hastalıklarda görülebilir. Literatürde PDA ile birlikte fonksiyonel aspleni gösteren imi olgu bildirilmiştir (5,10). Olgumuzda Tc-99 m sülfür kolloid ile yapılan karaciğer dalak skeninde dalak fonksiyonel aspleni ile uyumlu olup, görüntülenemedi.

PDA karaciğer anjiosarkomundan farklı olarak arsenik, vinil klorid gibi kimyasal ajanlarla ilişkili görülmemektedir(4). PDA 'ndan sorumlu ajan bilinmemektedir (8). PDA olan hastaların % 84'ünde metastaz gözlenir. Hematojen yolla en sık karaciğere, sırasıyla akciğere, lenf

bezlerine, kemiğe, sürrenal,böbrek, omentum, pankreas, mide , over ve deriye olur (2).

Olgumuzda anemi ve splenomegalinin varlığı öncelikle lenfoma veya diferansiye olamayan metastatik kanseri düşündürmüştü. Gerçek patoloji cerrahi eksplorasyon sonrası tanıtıldı. Klinik ve histo-patolojik değerlendirme sonucu tümörün dalakta olduğu ve karaciğere metastaz yaptığı sonucuna varıldı.

## SONUÇ

PDA nadirdir. Lenfoma, lösemi veya miyelofibrosis gibi hastalıklar bulunmadığı zaman splenomegali ile birlikte anemisi olan hastalarda düşünülmelidir. Sintigrafide fonksiyonel aspleninin varlığı tanıyı destekler. Erken splenektomi survivi artıracaktır.

## KAYNAKLAR

1. Andrews DF : Pathologic Rupture of the Spleen in Non-Hodgkin's Lymphoma. Arch Intern Med 1980; 140 0 119-120.
2. Autry JR : Hemangiosarcoma of Spleen with Spontaneous Rupture. Cancer 1975; 35: 534-539.
3. Bauer TW : Splenic Rupture in Patients with Hematologic Malignancies. Cancer 1981; 480: 2729-2733
4. Locker GY: The Clinical Features of Hepatic Angiosarcoma. Medicine 1979; 58(1): 48-64.
5. Mathows J : Functional Asplenia and Uptake of Bone Imaging Agent in Angiosarcoma of Splen. Clin Nucl Med 1985; 10 : 527-528.
6. Montemayor P : Primary Hemangiosarcoma of the Spleen Associated with Leukocytosis and Abnormal Spleen Scan. Int surg 1980; 65(4) : 369-373.
7. Pochdly : Disorders of the Splen. 1989; 300-302.
8. Simansky DA : Rapid Progression ve Dissemination of Hemangiosarcoma of the Spleen Following Spontaneous Repture. World J. Surg 1986; 10 0 142-145
9. Simith VC : Primary Splenic Angiosarcoma. Cancer 1985; 55: 1625-1627
10. Yücel AE. Functional Asplenia and Portal Hypertension in a patient with Primary Splenic Homangiosarcoma. Clin Nucl Med 190; 15 55) : 324-326.