

DALAĞIN PRİMER ANJİOSARKOMU (**)

Doç. Dr. Şahsine TOLUNAY (*)

ÖZET: Dalağın primer anjiosarkomu oldukça enderdir. Laboratuvarımızda sadece bir olgu gözlenmiştir. Literatürde bildirilen olgu sayısı da oldukça azdır. Bizim olgumuz, makroskopik olarak 7x6x4 cm boyutlarında olup, rüptüre dalakta saptanmıştır. Mikroskopik olarak pleomorfik, hiperkromatik nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı atipik endotel hücreleri, düzensiz vasküler boşlukları döşemektedir. Tümörde retikulum boyası ve Faktör VIII rAg immunoperoksidaz boyası ile kuvvetli pozitiflik saptanmıştır.

ANAHTAR KELİMELE: Anjiosarkoma, primer tümör, dalak.

SUMMARY: A case of an acute abdomen due to the ruptured spleen caused by primary angiosarcoma. Primary angiosarcoma of the spleen is very rare, we have seen only, one case in our laboratory. In the literature we have only found few cases. In our case, the tumor grossly was 7x6x4 cm. dimensions, in the ruptured spleen. Microscopically, atypical endothelial cells with pleomorphic, hyperchromatic nuclei and eosinophilic cytoplasms, are identified, lining the lumens of vascular frame-works. Reticulum stain as well as Factor VIII rAg immunoperoxidase stain were strongly positive in the tumor.

GİRİŞ

Dalağın primer anjiosarkomu ender görülen bir tümördür. Olguların % 30'u insidental olarak spontan rüptüre dalakta bulunmuştur.

Genellikle tanı exploratory laparatomiden ve splenektomiden sonra konur, patogenezi belirsizdir. Semptomlar değişken olup prognozu çok kötüdür (1,2).

OLGU

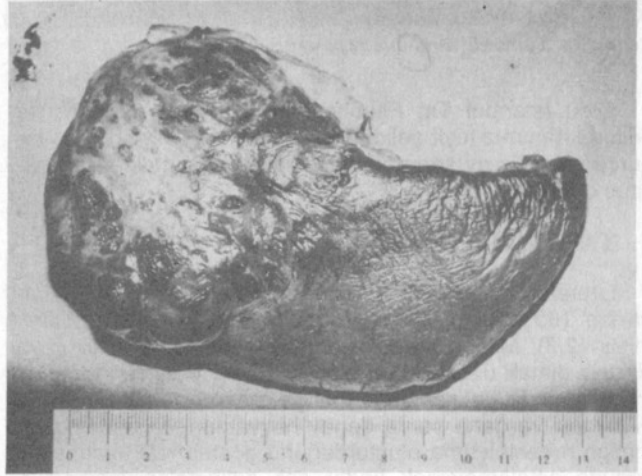
66 yaşında erkek çiftçi 18 Ocak 1993 de akut batin tanısı ile acil olarak operasyona alınmıştır. Tıbbi hikayesinde 3 yıl önce geçirdiği, gastrointestinal kanama ve 1,5 yıl önce ağaçtan düşme sonucu 9. ve 10. kosta kırığı geçirmesi dışında bir özellik yoktur. Hasta, karın sol üst kadranda başlayan ve çok şiddetli olmayan ağrısı nedeniyle hastaneye başvurmuş. Bu ağrı daha sonra aşağı kadrana yayılmıştır. Hastaneye başvurduğunda 80/40 mmHg olan kan basıncı hemen sonra 60/10 mmHg ya düşmüş, Hematokrit % 25, lökosit 10.200 olarak saptanmıştır. Normositik ve normokromik bir anemisi mevcuttur. Kan basıncının hızla düşmesi ve abdominal rahatsızlığın artması nedeniyle akut abdominal kanama düşünülerek acil olarak operasyona alınan hastada, batin boşluğunda 3000 cc taze kan aspire edilmiş, dalak kapsülünün rüptüre olduğu görülmüştür.

Karaciğer, periton, ince ve kalın barsak mezenterlerinde 0,1-0,5 mm çaplı çok sayıda kahverengi tümör kitleleri bulunmuş. Splenektomi ve mezenter karaciğer, peritondan biopsiler yapılmış. Patoloji tanısının dalak anjiosarkomu, olarak alınması üzerine kemoterapiye başlanmış. Operasyondan 2 ay sonra hasta ölmüş fakat izin verilmediği için otopsi yapılamamıştır.

BULGULAR

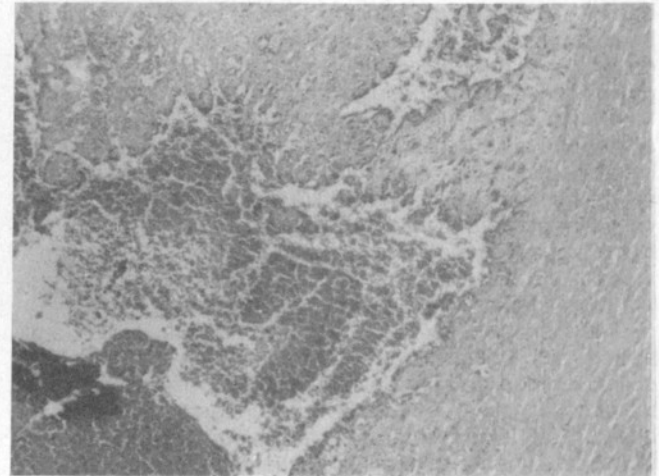
Makroskopik olarak dalak 13x8x4,5 cm boyutlarında ve koyu kahverengi renkte idi. Yüzeyinde 5 cm uzunluğunda rüptür alanı saptandı. Rüptüre bitişik olarak 7x6x4 cm boyutlarında bir tümör kitlesi gözlemlendi. Resim 1. Tümörün kesit yüzeylerinde koyu kahverengi renkte kolaylıkla dağılabilen materyal ile dolu kistik boşluklar izlendi.

Mikroskopik olarak tümör oval ve poligonal şekilli hiperkromatik, pleomorfik nükleuslu ve eozinofilik sitoplazmalı



Resim 1 : Dalaktaki tümörün makroskopik görünümü.

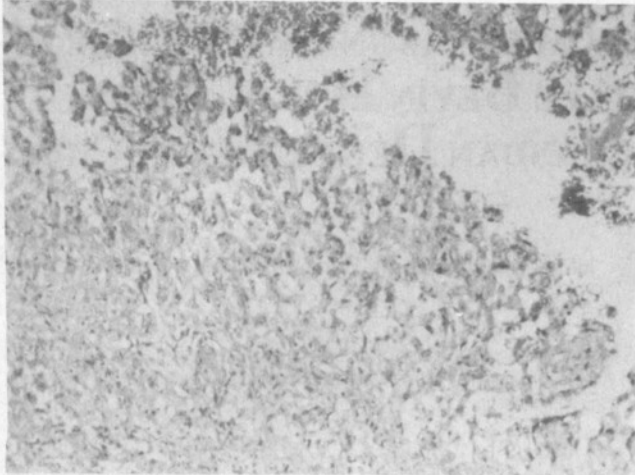
atipik endotelial hücrelerin çevrelediği değişik boyutlardaki vasküler boşluklardan oluşmuştu. Resim 2. tümöral dokuda geniş nekroz alanları mevcuttu. Bazı alanlarda malign hücreler papiller proliferasyonlar ve solid tümör adaları ile multi-nükleer dev hücreler oluşturmuştu. Vasküler lümenler erit-



Resim 2 : Hiperkromatik pleomorfik nükleuslu, atipik endotel hücreleri ile döşeli, eritrositlerle dolu düzensiz damar yapıları (H.E. X 100).

* Uludağ Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı, BURSA.

** XIV. Avrupa Patoloji Kongresi, Innsbruck, Austria, 5-10 Eylül 1993'de poster olarak sunulmuştur.



Resim 3 : Malign hücrelerin papiller proliferasyonları (H.E. X 200).

rositler ile dolu idi (Resim 3).

Retikulum boyası (Gomori) atipik endotel hücreleri ile dōşeli vasküler çatıyı belirginleştirdi. Özel Fe boyası ile aşırı miktarda hemosiderin pigmenti saptandı.

Peroksidaz antiperoksidaz immunohistokimyasal boya tekniği ile Factor VIII related antigen, tümör hücrelerinde güçlü + lik gösterdi.

Bu bulgular ve özel boyalarla dalak anjiosarkomu tanısı verildi. Karaciğerden ve mezenterden alınan nodüllerde aynı özellikler taşıyan tümör metastazları gözlemlendi.

TARTIŞMA

Dalak anjiosarkomu nadir bir tümördür. İlk kez 1879'da Langhans tarafından bildirilmişti. Histolojik tanı kriterleri 1943'de Steud tarafından tanımlanmışti. Mikroskopik olarak tümör, hiperkromatik nükleuslu, oval ve poligonal şekilli malign endotel hücrelerinin dōşediği, değişik genişliklerdeki vasküler boşluklardan oluşmaktadır. retikulum boyası vasküler çatıyı ve atipik endotel hücre proliferasyonlarını belirginleştirir. tümöre bitişik alanlarda genellikle bol miktarda hemosiderin pigmenti birikimi gözlenir (1).

Patogenezi bilinmemektedir. Kadın ve erkekler eşit olarak tutulur. tümör başlıca erişkinlerde görülür. Semptomları değişiktir. Müphem karın ağrıları ve anemi sıklıkla görülen başlangıç semptomlarıdır. Ağrı başlıca karının sol üst kadrantındadır. Normositik normokromik anemi genellikle eşlik eder. Bazı olgularda mikroanjiopatik hemolitik anemi mevcuttur (1,2,3).

Olguların % 30 unda spontan dalak rüptürü oluşumundan sonra tanı konur (1). Cinsiyet, yaş, dalak boyutları, anemi derecesi ve rüptür oluşumu arasında paralellik yoktur (1).

Tedavi edilmeyen olgularda prognoz kötüdür. Rüptür oluşmadan splenektomi yapılan hastalarda prognoz, rüptürlü hastalara göre daha iyidir (1,3,4,5).

Metastaz oluşumu en sık karaciğerde görülür ve rüptür oluşumuna bağlı değildir (1,3). Factor VIII related antigen başlıca endotelial hücrelerden sentez edilen bir proteindir (4,5). Bu antijen tümör hücrelerinin sitoplazmasında immunohistokimyasal peroksidaz-antiperoksidaz tekniği ile gösterilebilir. İmmunboyanmanın yoğunluğu tümörden tümöre değişebildiği gibi aynı tümör içindeki hücreler arasında da farklılıklar gösterir. Bu yöntem özellikle kötü diferansiye tümörlerin tanısının konulmasında oldukça yararlıdır (6).

Anjiosarkoma olgularının görünümüne kadar bildirilenlerden daha fazla olduğuna inanılmaktadır. Lenfoma veya lösemiye bağlı olmayan splenomegali olgularında özellikle mikroanjiopatik hemolitik anemi ve açıklanmayan batın içi kanaması olan olgular, primer anjiosarkomu yönünden dikkatle incelenmelidir (3).

KAYNAKLAR

1. De Vriese L. De Coster M. Noyez D. angiosarcoma of the spleen. Case report and review of the literature. Acta Chir. Belg. 89 (1). 46-48, 1989.
2. Karaitianos L. Boudouris O. Karamanolis D. Konzoglou K. Kavantzaz N. Agapitos. Primary angiosarcoma of the spleen. A propos a new case. Ann. Chir. 43 (10), 843-845, 1989.
3. Autry J R, Stanly Weitzner S. Hemangiosarcoma of spleen with spontaneous rupture. Cancer 35 (2), 534-539, 1975.
4. Buckner SW. Porterfield G. Williams GR. J. Spontaneous splenic rupture secondary to angiosarcoma. Okla State Med. Assoc. 83 (5), 211-213, 1990.
5. Bleich H L, Boro ES. Endothelial cells and the biology of factor VIII. The New England Journal of Medicine. 296 (7): 377-383, 1977.
6. Enzinger F M, Weiss S WS. Soft Tissue Tumors, The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1988 p: 553.