

Splenik Hamartom

Splenic Hamartoma

Olca AK NALBANT¹, Nalan NEŞE², Mümtaz KAHYA³, Aydın İŞİSAĞ²

S.B. Manisa Devlet Hastanesi, ¹Patoloji Bölümü, ³Genel Cerrahi Bölümü, ²Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, MANİSA, TÜRKİYE
Departments of Pathology, ¹M.H. Manisa State Hospital and ²Celal Bayar University, Faculty of Medicine and ³General Surgery, M.H. Manisa State Hospital, MANISA, TURKEY

ÖZ

Splenik hamartom dalağın nadir görülen ve ayırıcı tanısı yapılması gereken benign bir lezyondur. Epigastrik ağrı yakınmasıyla kliniğe başvuran 60 yaşında erkek hastada bilgisayarlı tomografide dalakta kitle ve mide arka duvarda lenfadenopatiler saptanması üzerine tanısız amaçla splenektomi uygulanmıştır. Splenektomi materyalinin kesit yüzünde en büyük çapı 4,5 cm olan, iyi sınırlı, pembe-kırmızı renkli, solid lezyon yanı sıra en büyüğü 1 cm, en küçüğü 0,3 cm çapta, koyu kırmızı renkli, solid, sınırları düzensiz 10 lezyon daha gözlenmiş ve tüm lezyonlar splenik hamartom tanısı almıştır. Olgu, nadir görülmesi ve ayırıcı tanısının bazen sorun yaratması nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Sözcükler: Dalak, Splenik hamartom

ABSTRACT

Splenic hamartoma is a rare, benign lesion of the spleen requiring differential diagnosis. A 60-year-old male patient referred to the hospital with epigastric pain. Abdominal computed tomography revealed a mass in the spleen and multiple lymphadenopathies at the posterior wall of the stomach. The patient underwent splenectomy for diagnostic purposes. A pink to red, solid, well circumscribed tumoral lesion with a greatest diameter of 4.5 cm was observed on the cut surface of the splenectomy specimen in addition to ten other, not well circumscribed, dark red, solid tumoral lesions measuring between 0,3-1 cm in greatest diameter. All of the lesions were diagnosed as splenic hamartoma. As splenic hamartoma is a rare lesion and needs to be differentiated from other benign tumoral lesions of the spleen, this case is found worth to be presented.

Key Words: Spleen, Splenic hamartoma

GİRİŞ

Splenik hamartom (SH), dalağın nadir görülen benign bir lezyondur (1,2). Sıklıkla asemptomatik olup özellikle erişkinlerde, başka şikayetler nedeniyle yapılan tetkikler sırasında, bazen de otopside tesadüfen saptanır (3,4). Trombositopeni, splenomegali, ateş ve gece terlemesi gibi bulgularla başvuran az sayıda olgu da bulunmaktadır (3). Tek ya da çok sayıda olabilir, boyutu birkaç milimetrelik bir lezyondan 2 kg ağırlığa ulaşan dev bir tümöre kadar değişkenlik gösterebilir (5,6). Beyaz pulpayı içermeyen, disorganize kırmızı pulpadan oluşan bir lezyondur (7-9). SH tanısı, farklı morfolojik varyasyonlar olabileceğinden zordur (10). Bu olgu, nadir görülmesi nedeniyle ve ayırıcı tanıda yer alan lezyonları literatür eşliğinde tartışmak üzere sunulmuştur.

OLGU

İki aydır süren epigastrik ağrı yakınması nedeniyle hastaneye başvuran ve rutin biyokimyasal testlerinde özellik

saptanmayan, ancak bilgisayarlı tomografide dalakta kitle ve mide arka duvarda lenfadenopatiler saptanan 60 yaşında erkek hastaya tanısız amaçlı splenektomi uygulandı.

Splenektomi materyali 12,5x9x3 cm boyutlardaydı. Dış bakıda birbirine yakın, biri 1 cm, diğeri 2 cm çapta, kapsülden kabarıklık oluşturan iki alan gözlemlendi. Kesit yüzünde bu alanların birleştiği ve en büyük çapı 4.5 cm olan, iyi sınırlı, pembe-kırmızı renkli, solid, yer yer ince yarıklanmalar gösteren bir kitleye ait oldukları görüldü. Ayrıca, en büyüğü 1 cm, en küçüğü 0,3 cm çapta, sınırları düzensiz, kırmızı renkli 10 tümöral odak daha gözlemlendi (Şekil 1).

Histopatolojik incelemede büyük lezyonun normal dalak dokusunu basıya uğratan hücre tabakaları, lenfosit kümeleri, damarlar ve sinüzoid benzeri yarıklardan oluştuğu görüldü (Şekil 2A,B). Tabakaları oluşturan hücreler oval-yuvarlak, iğsi ya da büklümlenmeler gösteren nükleuslara sahipti. Bu hücreler arasında eozinofil, nötrofil ve nadir plazma hücreleri de dikkati çekti (Şekil 2C). Küçük lezyonlarda

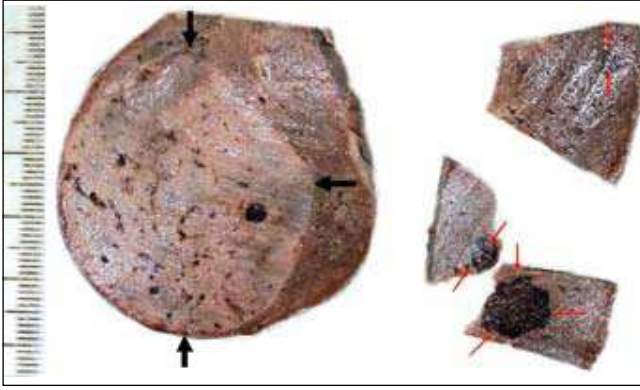
Geliş Tarihi/Received : 22.08.2008

Kabul Tarihi/Accepted : 29.12.2008

Yazışma Adresi/Correspondence: Olca AK NALBANT

S.B. Manisa Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, MANİSA, TÜRKİYE

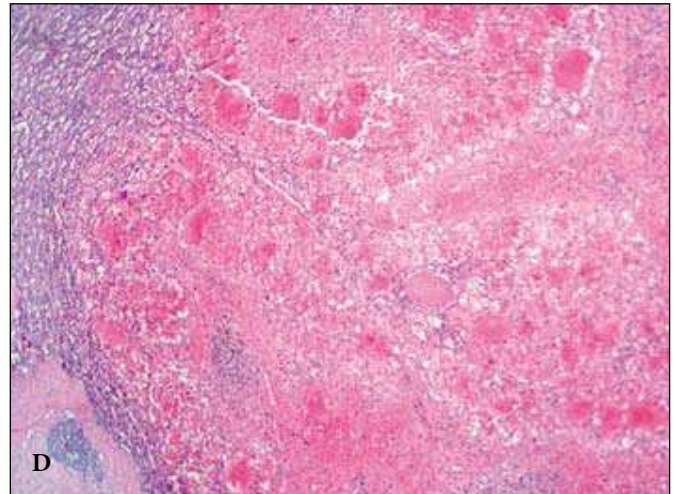
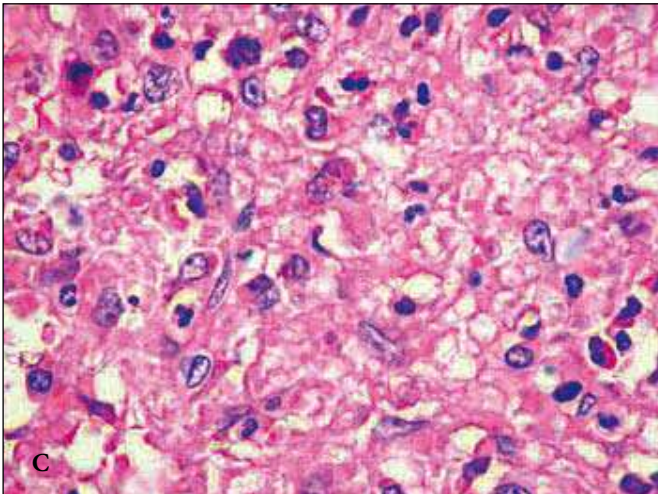
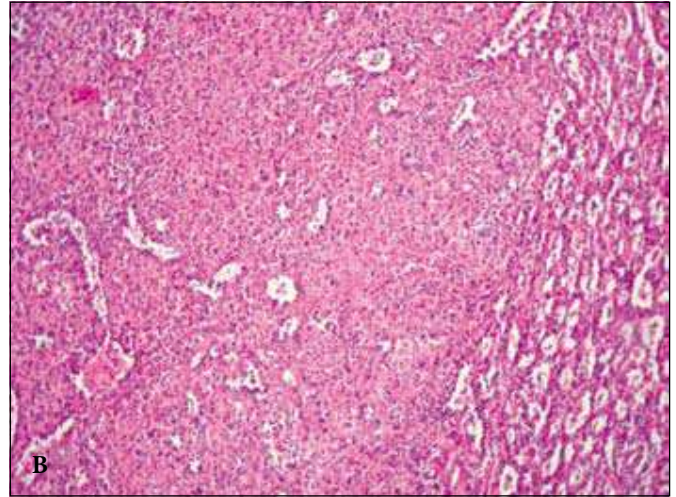
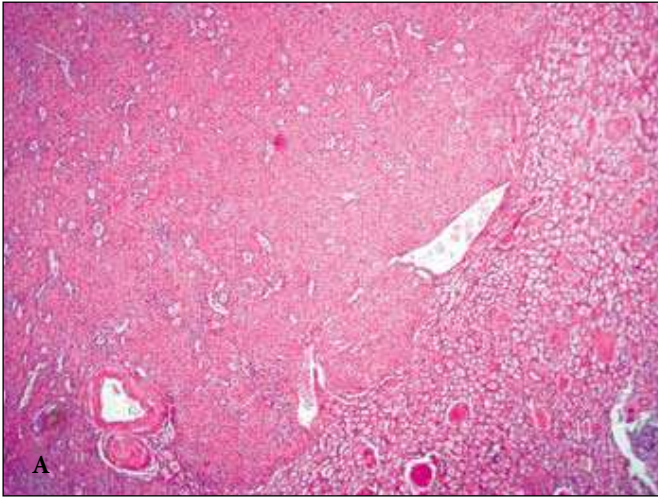
E-posta: olcayaknalbant@hotmail.com



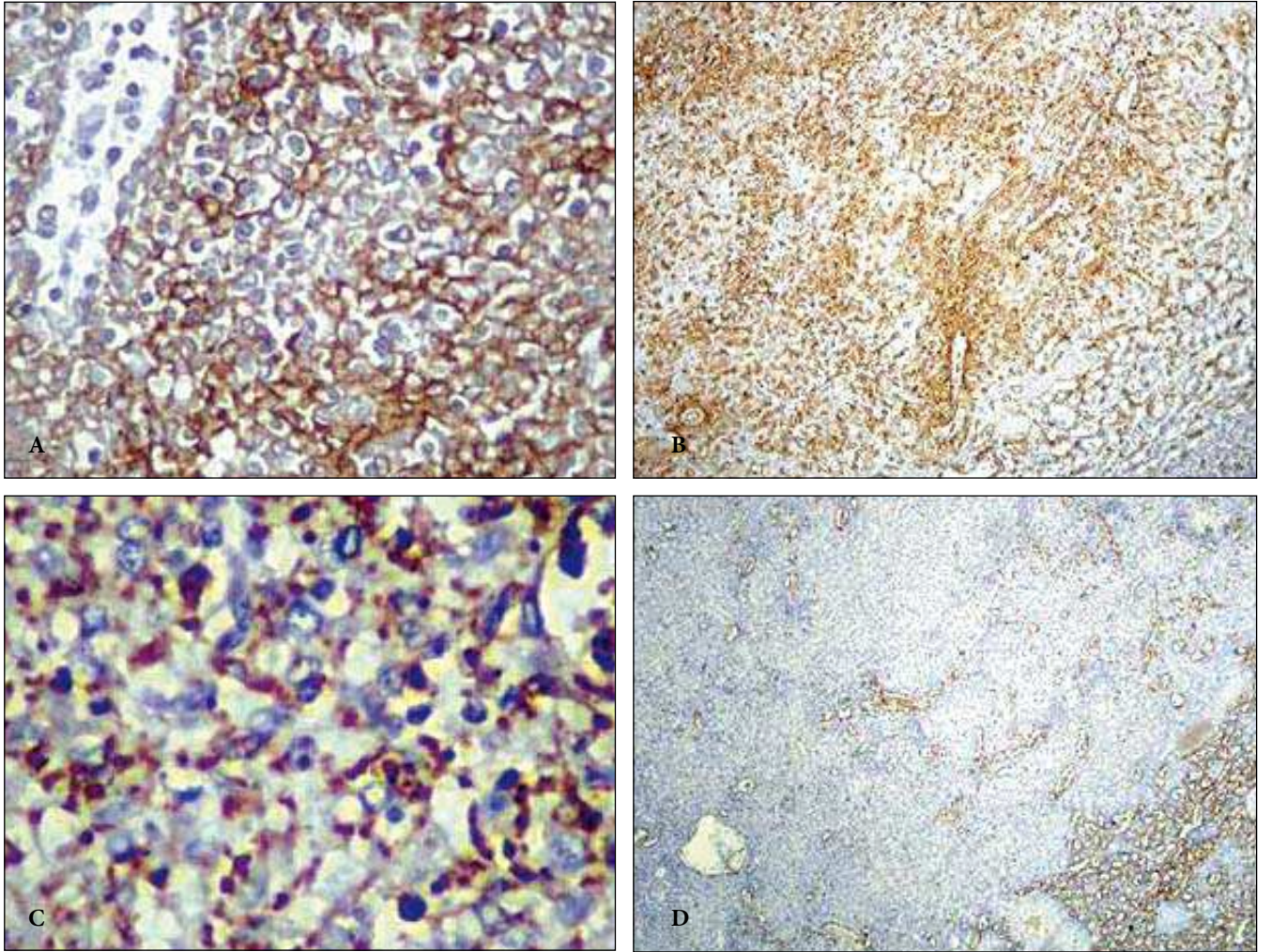
Şekil 1: Dalağın kesit yüzünde solda büyük lezyon (kalın ve siyah oklarla işaretli), sağda küçük lezyonlar (ince ve kırmızı oklarla işaretli)

ise farklı olarak konjesyon, eritrosit ekstravazasyonu ve hemosiderin birikimi gibi bulgular daha belirgindi (Şekil 2D).

İmmünohistokimyasal incelemede tabakalanma gösteren hücrelerde düz kas aktini (SMA, Neomarkers, Ab-1, 1A4) (Şekil 3A) ve CD68 (Neomarkers, Ab-3, KP-1) (Şekil 3B) pozitifliği görülürken; CD1a (Neomarkers, Ab-5, Clone: O10), CD21 (Neomarkers, Ab-2 Clone: 2G9) ve S-100 (Dako, N1573) negatifti. Damar endoteli CD34 (Neomarkers, QBEnd/10) (Şekil 3C) ile pozitif boyanırken, sinüzoid benzeri boşlukları döşeyen hücrelerin hem CD34 hem de CD8 (Dako, N1592) (Şekil 3D) ile boyandıkları görüldü.



Şekil 2: Normal dalak dokusunu basıya uğratan hücre tabakaları, lenfosit kümeleri, damarlar ve sinüzoid benzeri yarıklardan oluşan büyük lezyon (A): H&E, x100, (B): x200, (C) sinüzoid benzeri yapılar arasındaki hücreler (H&E, x400). (D) Küçük lezyonlardan birinin histopatolojik görünümü (H&E, x40).



Şekil 3: (A) Hücre tabakalarında düz kas aktini (SMA) immünreaktivitesi (x400), (B) Hücre tabakalarında CD68 pozitifliği (x400), (C) Normal dalak dokusu ve tümörde CD34 pozitifliği (x100), (D) Normal dalak dokusu ve tümörde CD8 pozitifliği (x40).

Operasyon sonrası yakınmaları süren hastanın daha sonraki tetkiklerinde pankreasta bir başka tümöral kitle saptandı ve farklı bir merkezde yapılan operasyon sonucunda pankreas karsinomu tanısı kondu.

TARTIŞMA

SH dalağın nadir görülen benign bir lezyonudur (1,2). İlk kez 1861'de Rokitansky tarafından tanımlanmış ve splenoma olarak adlandırılmıştır. Tümör cinsiyet eğilimi göstermeksizin herhangi bir yaşta görülebilir (4). Dalakta bir ya da daha fazla nodül görülebilir (5,6). Bizim olgumuzda da iyi ya da kötü sınırlı pekçok nodül izlenmiştir.

SH, kırmızı pulpa elemanlarının anormal düzenlenimi biçiminde izlenir (7,8). Lezyon düzensiz yarıklar, tübüller, ektatik veya kavernoöz vasküler kanallar içerir (7). Bu kanallar splenik sinüsleri döşeyen hücrelere benzer endotel

hücreleriyle döşelidir (7,8). Vasküler yapılar arasındaki gevşek stromada lenfosit, plazma hücresi, makrofaj ve fibrin eksüdasyonu (7), lenfoid agregatlar (9-11) ve değişen derecelerde fibrozis (9) izlenebilir. Ekstramedüller hematopoez odaklarının olduğu bir olgu da bildirilmiştir (3). Morfolojik görünümdeki değişiklikler kırmızı pulpanın CD34 (+) kapillerler, myoid hücreler ve makrofajlar gibi bir ya da bir kaç komponentinin baskın olması sonucudur (8). Sunulan olguda, büyük lezyondaki damarlar ve yarıklar arasında solid hücre tabakaları izlenirken; küçük lezyonlarda vasküler komponentin belirgin olduğu, damarlar arasında yer yer hemosiderin birikiminin bulunduğu gözlenmiştir. Lezyonlarda farklı histopatolojik görünümünün olması literatür bilgileri ile uyumludur.

Özellikle küçük lezyonlarda izlenen vasküler komponent belirginliği ayırıcı tanıda hemanjiomu düşündürmüştür.

Hemanjiomlar vasküler kaynaklıdır, yalnızca endotel belirleyicileri ile boyanırlar ve Faktör VIII (+), CD8 (-) immünohistokimyasal özellik gösterirler. Halbuki, splenik sinüs endoteli kaynaklı olan SH, Faktör VIII yanı sıra CD8 pozitifliği de göstermektedir (3,7,11). Olgumuzdaki küçük lezyonlarda bile sinüzoid benzeri boşlukları döşeyen hücrelerin CD8 (+) olması hemanjiomla ayırıcı tanı açısından önemlidir.

Vasküler komponentin baskın olduğu lezyonların littoral cell angioma (LCA) ile ayırıcı tanısının yapılması da gerekmektedir. LCA' da genellikle çok sayıda farklı boyutta, anastomozlaşan sinüs benzeri vasküler kanallardan oluşan nodüller vardır. Vasküler kanallar düzensiz lümenli, sıklıkla papiller projeksiyonlar ve hemofagositoz gösteren uzun endotelial hücrelerle döşeli kist benzeri boşluklardır (12). LCA' da endotelde CD34 (-), CD68 (+), CD21 (+) ve CD8 (-) bulunan bir yayın bildirilmiştir (10). Bu olguda CD34 ve CD8 endotelde, CD68 vasküler boşluklar arasındaki hücrelerde pozitif bulunmuştur. CD21 negatiftir. Bu histopatolojik ve immünohistokimyasal özellikler LCA'yı desteklememektedir.

Özellikle büyük lezyondaki hücre tabakaları içinde CD68 (+) hücrelerin, lenfositlerin, plazma hücrelerinin ve eozinofillerin varlığı inflamatuvar pseudotümörü (İPT) de ayırıcı tanı spektrumuna dahil etmiştir. İPT etiyojisi tartışmalı, benign bir lezyondur (13-15). Düzensiz dağılmış iğsi hücreler, lenfosit, plazma hücresi, makrofaj ve nötrofillerle karışık vasküler kanallar izlenebilir (15). İğsi hücrelerde düz kas aktini pozitifliğini bildiren yayınlar (8,15-18) yanı sıra düz kas aktininin negatif olduğunu bildiren yayınlar da (14, 19) mevcuttur. Olgumuzdaki S-100 negatifliği (14) ve CD68 pozitifliği (8,15,16); literatür bilgileriyle örtüşse de; İPT'de CD8 pozitifliği gösteren sinüzoid benzeri yarıklanmaların olmaması (18) ve lezyonların farklı histopatolojik özellikler göstermeleri nedeniyle İPT tanısı dışlanmıştır.

Sinüzoid benzeri boşluklar arasında bol eozinofilik sitoplazmalı, veziküle nükleuslu yer yer kahve çekirdeğine benzer nükleusları bulunan hücrelerin varlığı nedeniyle Langerhans hücre histiositozisi (LHH) da düşünülmüş, ancak LHH' da beklenenin aksine S-100 (20,21) ve CD1a (21) negatifliği ile bu tanı dışlanmıştır.

Splenik hamartom içerdiği hücresel ve vasküler komponentin oranına bağlı olarak farklı histolojik görünümlere sahip olabilen ve bu nedenle ayırıcı tanı güçlüğü yaratan bir tümördür. Ancak, tümörün bu özelliklerinin bilinmesi ve uygun immünohistokimyasal belirleyicilerin yardımıyla tanının zor olmayabileceği sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. **Ali TZ, Beyer G, Taylor M, Volpe C, Papadimitriou JC:** Splenic hamartoma: immunohistochemical and ultrastructural profile of two cases. *Int J Surg Pathol* 2005, 13: 103-111
2. **Seyama Y, Tanaka N, Suzuki Y, Nagai M, Furuya T, Nomura Y, Ishii J, Nobori M:** Spontaneous rupture of splenic hamartoma in a patient with hepatitis C virus-related cirrhosis and portal hypertension: a case report and review of the literature. *World J Gastroenterol* 2006, 12: 2133-2135
3. **Hayes TC, Britton HA, Mewborne EB, Troyer DA, Saldivar VA, Ratner IA:** Symptomatic splenic hamartoma: case report and literature review. *Pediatrics* 1998; 101: E10
4. **Lee SH.** Fine-needle aspiration cytology of splenic hamartoma. *Diagn Cytopathol* 2003, 28: 82-85
5. **Wirbel RJ, Uhlig U, Futterer KM:** Case report: splenic hamartoma with hematologic disorders. *Am J Med Sci* 1996, 311: 243-246
6. **Chia CF, Huang WL, Chen CS, Fang CL, Chen SC, Wu CH:** Splenic hamartoma. *N Taipei J Med* 2001, 3: 135-138
7. **Cheuk W, Lee AK, Arora N, Ben-Arie Y, Chan JK:** Splenic hamartoma with bizarre stromal cells. *Am J Surg Pathol* 2005, 29: 109-114
8. **Krishnan J, Frizzera G:** Two splenic lesions in need of clarification: Hamartoma and inflammatory pseudotumor. *Semin Diagn Pathol* 2003, 20: 94-104
9. **Falk S, Stutte HJ:** Hamartomas of the spleen: a study of 20 biopsy cases. *Histopathology* 1989, 14: 603-612
10. **Arber DA, Strickler JG, Chen YY, Weiss LM:** Splenic vascular tumors: a histologic, immunophenotypic and virologic study. *Am J Surg Pathol* 1997, 21: 827-835
11. **Zukerberg LR, Kaynor BL, Silverman ML, Haris NL:** Splenic hamartoma and capillary hemangioma are distinct entities: immunohistochemical analysis of CD8 expression by endothelial cells. *Hum Pathol* 1991, 22:1258-1261
12. **Falk S, Stutte HJ, Frizzera G:** Littoral cell angioma: a novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. *Am J Surg Pathol* 1991, 15:1023-1033
13. **Edoute Y, Roguin A, Gallimidi Z, Ben-Izhak O, Nagachandran P, Ben-Ami H:** Splenic inflammatory pseudotumor mimicking primary splenic malignancy. *Haematologica* 1999, 84: 765-766
14. **Noguchi H, Kondo H, Kondo M, Shiraiwa M, Monobe Y:** Inflammatory pseudotumor of the spleen: a case report. *Jpn J Clin Oncol* 2000, 30: 196-203
15. **Chen WH, Liu TP, Liu CL, Tzen CY:** Inflammatory pseudotumor of the spleen. *J Chin Med Assoc* 2004, 67: 533-536
16. **Sarker A, An C, Davis M, Praprotnik D, McCarthy LJ, Orazi A:** Inflammatory pseudotumor of the spleen in a 6 year-old child: a clinicopathologic study. *Arch Pathol Lab Med* 2003, 127: 127-130
17. **Nasir A, Budhrani SS, Hafner GH, Sidawy MK, Kaiser HE:** Inflammatory pseudotumor of the spleen associated with a cavernous hemangioma diagnosed at intra-operative cytology: report of a case and review of literature. *In Vivo* 1999, 13: 87-92
18. **Oshiro H, Nomura M, Yamanaka S, Watanabe S, Inayama Y:** Splenic inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor). *J Clin Exp Hematop* 2007, 47: 83-88
19. **Lewis JT, Gaffney RL, Casey MB, Farrell MA, Morice WG, Macon WR:** Inflammatory pseudotumor of the spleen associated with a clonal Epstein-Barr virus genome. Case report and review of the literature. *Am J Clin Pathol* 2003, 120: 56-61
20. **Lam KY, Chan AC, Wat MS:** Langerhans cell histiocytosis forming an asymptomatic solitary nodule in spleen. *J Clin Pathol* 1996, 49: 262-264
21. **Yagita K, Iwai M, Yagita-Toguri M, Kimura H, Taniwaki M, Misawa S, Okanoue T, Kashima K, Tsuchihashi Y:** Langerhans cell histiocytosis of an adult with tumors in liver and spleen. *Hepatogastroenterology* 2001, 48: 581-584