# Giant Cavernous Haemangioma of the Spleen Causing Thrombocytopenia and Anemia

# Trombositopeni ve Anemiye Neden olan Dalağın Dev Kavernöz Hemanjiomu

Dalağın Dev Kavernöz Hemanjiomu / Giant Cavernous Haemangioma of the Spleen

Güvenç Diner[1], Orhan Veli Özkan[2], Muzaffer Yıldırım[3], Yasemin Gündüz[4], Ömer Yalkın[2]
[1]T.C. Sağlık Bakanlığı Simav Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Simav, Kütahya,
[2]T.C. Sağlık Bakanlığı Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Genel Cerrahi AD, Sakarya,
[3]T.C. Sağlık Bakanlığı Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji AD, Sakarya,
[4]T.C. Sağlık Bakanlığı Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji AD, Sakarya, Türkiye

*Bu çalışma (IV. Ulusal Haseki Kongresi. 11-14 Nisan 2013, Kıbrıs.) poster olarak sunulmuştur.*

**Özet**

Kavernöz hemanjiom, trombositopeni ve anemiye neden olabilen nadir bir dalak hastalığıdır. Genellikle 2cm'den küçük olmakla beraber nadiren büyük boyutlara ulaştığı da olur. Bu çalışmada iki aydır sol üst kadran ağrısı, halsizlik, kilo kaybı olan, anemi, trombositopeni ve masif splenomegalisi olan 28 yaşında kadın hasta sunuldu. Ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi dalakta 15x15cm büyüklüğünde solid kitle ve masif splenomegali gösterdi. Açık splenektomi uygulandı ve patolojik incelemede kavernöz hemangiom saptandı. Tromsitopeniye, anemiye neden olması, rüptür riski taşıması ve kesin tanı için büyük dalak kitlelerinde splenektomi endikasyonu vardır.

**Anahtar Kelimeler**

Dalağın Dev Kavernöz Hemanjiomu; Trombositopeni; Anemi; Açık Splenektomi

**Abstract**

Cavernous haemangioma is a rare disorder which cause of splenomegaly, anemia and thrombocytopenia, of the spleen. Although they are usually less than 2 cm in size, uncommonly they can attain large sizes. A 28-year-old woman presented with a two-month history of pain in the left hypochondrium, weakness, weight loss and massive splenomegaly with thrombocytopenia and anemia. Ultrasonography and computed tomography showed massive splenomegaly and sized 15x15 cm solid mass. Open Splenectomy was applied and histopathology showed cavernous haemangioma. Splenectomy is indicated when the tumor is large due to risk of hemorrhage and cause thrombocytopenia and anemia.

**Keywords**

Giant Cavernous Haemangioma of the Spleen; Thrombocytopenia; Anemia; Open Splenectomy

DOI: 10.4328/JCAM.2183 Received: 24.11.2013 Accepted: 19.12.2013 Printed: 01.10.2013 J Clin Anal Med 2013;4(suppl 2): 208-10
Corresponding Author: Orhan Veli Özkan, T.C. Sağlık Bakanlığı Sakarya Üniversitesi, Tıp Fakültesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi AD, Sakarya, Türkiye. GSM: +905323417440 E-Mail: veliorhan@hotmail.com

## Giriş

Splenik hemonjioma (SH) dalağın nadir görülen benign tümörlerindendir. Çoğunlukla asemptomatiktir, ancak başka nedenlerle yapılan batın tetkiklerinde insidental olarak saptanır[1].

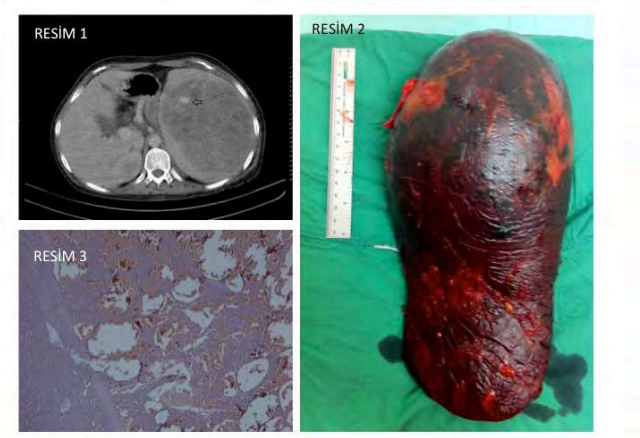
Genellikle büyüklüğü 2cm'den azdır ve çok nadiren dev boyutlara ulaşır ve görülme sıklığı ise geniş otopsi serilerinde %0.03 - 14 arasında değişir[2,3]. SH gelişimi yavaştır; belirtiler ve komplikasyonlar geç ortaya çıkar. Hastaların çoğuna tanı konulduğunda 30-50 yaşlarındadır. SH olan hastalarda anemi, trombositopeni ve koagülopati olması durumu Kasabah-Merritt sendromu olarak tanımlanmıştır[4]. Bu hastalar splenektomi ile küratif olarak tedavi edilebilir. Bu çalışmada anemisi, trombositopenisi, dev kavernöz hemangiomu olan ve splenektomi ile tedavi edilen hasta sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

Olgu 28 yaşında kadın hasta idi. Hastanın yaklaşık 2 aydır karın ağrısı, halsizlik, yorgunluk, kilo kaybı şikayetleri vardı. Kilo kaybı iki ayda yaklaşık 7-8 kg idi. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde traube alanı kapalı ve batın sol alt kadrana kadar uzanan splenomegali ve derin palpasyonda hassasiyeti olduğu saptandı. Laboratuar incelemelerinde anemi, (hemoglobin: 7.0 g/dl, hemotokrit değeri: %21) ve trombositopenisi (plt:70.000/mm3) mevcuttu. Biyokimyasal incelemeler normal idi. Batın ultrasonografisinde dalak boyutları ileri derecede artmış ve dalak üst polde solid kitle izlendi. Tüm batın bilgisayarlı tomografisinde dalak parankiminde splenomegaliye neden olan, periferinde nodüler tarzda kontrastlanma izlenen, hipodens nekrotik alanlar da içeren düzgün konturlu, heterojen dansitede hemanjiom kitlesi görülmektedir (Resim1). Hastaya elektif splenektomi planlandı. Ameliyat öncesi dönemde 4 ünite eritrosit süspansiyonu, 2 ünite trombosit verilerek hemotokrit değeri %30, hemoglobin değeri 10 g/dl ve trombosit değeri 105.000/mm3 olarak ameliyata alındı. Laparatomi esnasında dalağın batın sol alt kadrana kadar ileri derecede büyüdüğü ve üst polde yaklaşık 15x15cm ebadında solid kitle olduğu saptandı. Total splenektomi uygulandı. Piyesin makroskopik patolojik incelemesinde dalak boyutu 32x16x12 cm, ağırlığı 2260 gr olarak ölçüldü (Resim 2). Piyesin histopatolojik değerlendirmesinde ise kitlenin dalak kapsülü içinde sınırlı 15x14x13 cm boyutunda, vişne çürüğü renginde, düzgün sınırlı kavernöz hemanjiom düşündüren, dalak parankimi içinde sayıca artmış, organize, dilate ve ince duvarlı vasküler yapılar olduğu tespit edildi (Resim 3). Takiplerinde hastanın anemi ve trombositopenisi normal değerlere döndü. Ameliyat sonrası dönemde komplikasyon gelişmeyen hasta 8.gününde problemsiz bir şekilde taburcu edildi.

## Tartışma

Hemanjiomlar, genellikle çocukluk çağında görülen, yüzeyel yerleşimli ve üzerindeki deride kırmızı-morumsu renk değişikliğine yol açar. Çoğunluğu zaman içinde gerilese de derinde yerleşen ve büyük olanlar erişkin dönmede de varlığını sürdürür. Etyolojisinde etkili olan faktörler tam olarak ortaya konamamıştır. Karaciğer ve dalak hemanjiomların görülebildiği önemli iki iç organdır. SH'un, üç alt grubu vardır: Kavernöz, kapiller ve miks tip; en az görüleni ise kapiller tiptir[5]. Belirti vermediği halde rastlantısal olarak saptanabildiği gibi rüptür [6] ve kanama dışında trombositopeni, anemi ve koagülopati önemli hematolojik anormalliklerle de ortaya çıkabilir. Splenik hemanjiomlar, çoğunlukla çocukluk döneminde görülür. Erişkin dönemde klinik belirti vermediği için rastlantısal olarak yapılan ultrasonografi gibi başka nedenlerle yapılan incelemelerde veya otopside saptanabilir. Büyüklüğü 2cm'den küçük olur. Bu çalışmada sunduğumuz hasta 28 yaşında ve dev boyuta(15x15cm) ulaşınca karın ağrısı, halsizlik, yorgunluk gibi şikayetlere neden olmuştur.




Resim 1. Aksiyel planda alınan kontrastlı batın BT kesitinde dalak parankiminde splenomegaliye neden olan, periferinde nodüler tarzda kontrastlanma izlenen (ok), hipodens nekrotik alanlar da içeren düzgün konturlu, heterojen dansitede hemanjiom kitlesi görülmektedir.
Resim 2. Splenektomi yapılan dalak piyesinin makroskopik görünümü
Resim 3. X4 . Hematoksilen-Eozin boyama.Dalak parankimi içinde sayıca artmış, organize, dilate ve ince duvarlı vasküler yapılar

Hemanjiomlar, dev boyuta ulaştığı zaman veya diffüz (hemanjiomatozis) kalp yetmezliği veya motaliteye neden olabilecek olan Kasabach-Merrit sendromuna yol açabilir. Kasabach-Merrit sendromu ilk defa 1940 yılında tanımlanmıştır. Trombositopeni, tüketim koagülopatisi dev hemangiom ile ilişkili bulunmuştur. Bu durumda trombositlerin tümör boyunca sürekli olarak birikmesi ve sıkışması hem trombositopeniye hem de koagülasyon kaskadının aktivasyonuna neden olmaktadır. Bu iki fenomen hızlı tüketim koagülopatisine ve kanama diyatezine yol açabilmektedir[6]. Bu çalışmada sunduğumuz hastada ise tromstopeni ve anemi olmasına rağmen kanama diyatezi meydana gelmemiştir. SH tedavisinde açık veya laparoskopik olarak kısmi veya total splenektomi yapılabilmektedir. Laparoskopik teknikler, çapı 20cm'e kadar olan dalak kistlerinde uygulanmış ve yüksek nüks oranları ile karşılaşılmıştır[7-9]. Özellikle çocuklarda dalağın immünolojik fonksiyonlarının devam etmesi için kısmi splenektomi yapılmasını öneren yayınlar vardır[6]. Bunun yanında küçük çaplı (2.3cm) SH'da radiofrekans ablasyon öneren otörler de vardır[10]. Ancak burada sunduğumuz gibi dev boyutlara ulaşmış kitle ve dalakta açık splenektomi önerilmekte ve hastanın semptom ve bulguları düzelmektedir.

Sonuç olarak SH çoğunlukla küçük boyutlu ve asemptomatik olmasına rağmen bazen dev boyuta ulaşabilir. Anemi, trombositopeni ve dev splenomegaliye yol açabilir. Bu durumda kesin tanı ve neden olduğu semptom ve bulguların tedavisi için açık splenektomi yapılması kanaatindeyiz. Tromsitopeniye, anemiye neden olması, rüptür riski taşıması ve kesin tanı için büyük dalak kitlelerinde splenektomi endikasyonu vardır.

*Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı*

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

**Kaynaklar**

1. Knott EM, Valusek PA, St Peter SD. Laparoscopic excision of a giant splenic vascular tumor. J Pediatr Surg. 2012;47(7):E21-3.
2. Ersöz C, Uğuz A, Altınay R. Splenik Hemanjioma: İki Olgu Sunumu. Ç.Ü. Tıp Fakültesi Dergisi. 2002; 27: 105-9.
3. Disler DG, Chew FS. Splenic hemangioma. AJR Am J Roentgenol. 1991;157(1):44.
4. Tang JY, Chen J, Pan C, Yin MZ, Zhu M. Diffuse cavernous hemangioma of the spleen with Kasabach-Merritt syndrome misdiagnosed as idiopathic thrombocytopenia in a child. World J Pediatr. 2008;4(3):227-30.
5. Knott EM, Valusek PA, St Peter SD. Laparoscopic excision of a giant splenic vascular tumor. J Pediatr Surg. 2012;47(7):E21-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.03.054.
6. Carta G, D'Alfonso A, Nallbani A, Palermo P, Franchi V, Patacchiola F.Spontaneous rupture of splenic hemangioma in puerperium Clin Exp Obstet Gynecol. 2012;39(3):407-8.
7. Fisher JC, Gurung B, Cowles RA. Recurrence after laparoscopic excision of nonparasitic splenic cysts. J Pediatr Surg 2008;43:1644-8.
8. Keckler SJ, St. Peter SD, Tsao K, et al. Laparoscopic excision of splenic cysts: a comparison to the open approach. Eur J Pediatr Surg 2010;20:287-9.
9. Schier F, Waag KL, Ure B. Laparoscopic unroofing of splenic cysts results in a high rate of recurrences. J Pediatr Surg 2007;42:1860-3.
10. Zhang X, Yang J, Yan L. Successful management of a symptomatic splenic haemangioma by radiofrequency ablation.Dig Liver Dis. 2012;44(3):e6. doi: 10.1016/j.dld.2011.09.012.

*How to cite this article:*
Diner G, Özkan OV, Yıldırım M, Gündüz Y, Yalkın Ö. Giant Cavernous Haemangioma of the Spleen Causing Thrombocytopenia and Anemia. J Clin Anal Med 2013;4(suppl 2): 208-10.