

# Dalakta Enflamatuvar Psödötümör: Olgu Sunumu

## *Inflammatory Pseudotumor of the Spleen: A Case Report*

Özgür Tanrıverdi, Gökhan Sargın\*, Fürüzan Kaçar Döğner\*\*,  
Nezih Meydan, Sabri Barutca

Adnan Menderes Üniversitesi, Medikal Onkoloji Bilim Dalı, Aydın, Türkiye

\*Adnan Menderes Üniversitesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

\*\*Adnan Menderes Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Aydın, Türkiye

### Özet

Enflamatuvar psödötümör etyopatogenezi bilinmeyen benign bir tümördür ve dalakta oldukça nadir görülür. Sıklıkla benign ve malign diğer tümörlerle karışır, fakat histopatolojik özellikleri kolaylıkla tanı koydurur. Klinik ve laboratuvar bulgularının cerrahi rezeksiyon sonrası tamamen ortadan kaybolması en önemli özelliğidir. Sıklıkla akciğerde yerleşir, fakat vücudun herhangi bir yerinde de görülebilir. Kitle lezyonu saptanması üzerine splenektomi yapılan ve enflamatuvar psödötümör tanısı konulan 65 yaşındaki erkek hastayı, bu tümörün nadir görülmesi nedeni ile sunmayı amaçladık. (*Haseki Tıp Bülteni 2011; 49: 84-7*)

**Anahtar Kelimeler:** Dalak tümörleri, enflamatuvar psödötümör, dalakta kitle

### Abstract

Inflammatory pseudotumor is a benign tumor of unknown etiology and is rarely seen in the spleen. It often mimics benign and malignant tumors. The diagnosis is easily made because of the characteristic histopathological features. The most important characteristic of inflammatory pseudotumor is that the clinical and laboratory findings completely disappear after surgical resection. It often settles in lungs, but can also be seen anywhere throughout the body. In this report, we aimed to present a rare case of inflammatory pseudotumor of the spleen in a 65-year-old male patient who underwent splenectomy for a tumorous mass and whose definitive diagnosis was established by histological examination of the resected specimen. (*The Medical Bulletin of Haseki 2011; 49: 84-7*)

**Key Words:** Splenic tumors, inflammatory pseudotumor, splenic mass

### Giriş

Enflamatuvar miyofibroblastik tümör adıyla da bilinen enflamatuvar psödötümör (EPT), etyopatogenezi net olarak bilinmeyen benign bir durumdur. Vücudun herhangi bir yerinde görülebilmesine karşın; en sık akciğer olmak üzere orbita, solunum yolları, gastrointestinal sistem, yumuşak dokular, lenf bezleri ve karaciğerden köken alır (1-4). Dalakta yerleşim gösteren EPT oldukça nadir görülür ve ilk kez 1984 yılında Cotelingam ve Jaffe tarafından yazılan olgu sunumu ile literatürde yer almıştır (3). Ameliyat öncesi yapılan görüntüleme teknikleri ile tanınması ve özellikle de benign ve malign tümörlerden ayırt edilmesi çok güçtür (4,6). Fakat histopatolojik ve immünohistokimyasal inceleme ile kolayca tanı konulur. En önemli özelliğini, başvuru anında var olan kli-

nik özelliklerin cerrahi tedavi sonrasında tamamen ortadan kaybolması oluşturur (1-6).

Bu yazıda, splenektomi sonrası EPT tanısı konulan bir olgumuzu nadir bir durum olması nedeni ile literatür bilgilerini de kullanarak sunmayı amaçladık.

### Olgu Sunumu

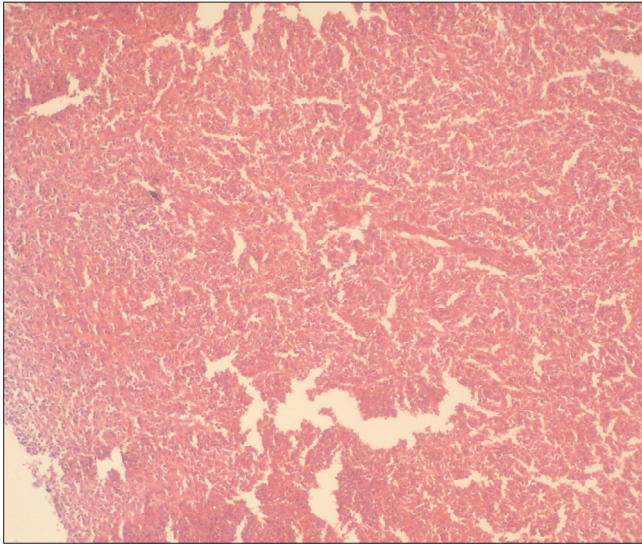
Elli dokuz yaşındaki erkek hasta son bir haftadır giderek artan halsizlik, iştahsızlık, bel ve sol yan ağrısı şikayeti ile bir diğer merkezin genel cerrahi bölümüne başvurmuş. Fizik muayenesinde sol kot kavsini 2 cm geçecek şekilde dalak büyümesi haricinde patolojik bulgu tespit edilmemiş. Rutin kan tetkikinde ise  $21,590/mm^3$  değerinde lökositoz, 85 mm/saat düzeyinde yüksek eritrosit sedimentasyon hızı haricinde anormal değer saptanmamış. Tam idrar tetki-

ki normal bulunmuş. Periferik yaymada %65 oranında parçalı polimorfonükleer lökosit ve %30 lenfosit sayılmış, atipik hücreye rastlanmamış ve nötrofillerde granül artışı görülmüş, eritrosit ve trombositlere ait bir patoloji izlenmemiş. Splenomegali ve lökositoz nedeniyle istenilen hematoloji konsültasyonunda kronik miyeloproliferatif hastalık düşünülmemiş. Brusella ve Salmonella infeksiyonları için yapılan serolojik testler (Wright testi ve Grubel-Widal testi) negatif sonuçlanmış. Akciğer grafisi ve ayakta direkt batin grafisinde patolojik bulgu görülmemiş. PPD testi negatif olarak yorumlanmış.

Hastanın bilgisayarlı batin tomografisi (BBT)'nde, dalak üst yarıda yerleşim gösteren 9x7x6 cm boyutlarında kitle lezyonu görülmüş. Bu lezyonun kontrastsız incelemede izohipodens olduğu, periferinde ve santralinde kalsifikasyonla uyumlu olabilecek hiperdens birkaç odak içerdiği, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası inferolateral bölümlerinde daha az olmak üzere hafif derecede kontrast tuttuğu ve geç dönem görüntülerde dalak dokusu ile büyük oranda izodens hale geldiği izlenmiş. BBT ile karaciğerde sol lobda 4. segmentte 13 mm ve 8 mm çapında olmak üzere iki adet kitle lezyonu ve karaciğer sağ lobda segment 7'de posterior yerleşimli 12 mm çapında bir adet daha hipodens kitle lezyonu saptanmış ve ultrasonografi (US) ile yapılan incelemede karaciğerdeki lezyonların kistik olduğu belirtilmiş.

Akut batin bulgusu olmayan, lökositozu açıklayacak hematolojik malignitesi veya akut ya da kronik enfeksiyon tablosu düşünülmemen hastada, dalaktaki kitle lezyonuna yönelik eksploratif laparotomi ve splenektomi yapılmış. Eksplorasyonda karaciğerdeki lezyonların kistik olduğu görülmüş ve metastatik olarak düşünülmemiş; peritoneal alanlarda ve barsaklarda tümöral bir kitle palpe edilmemiş.

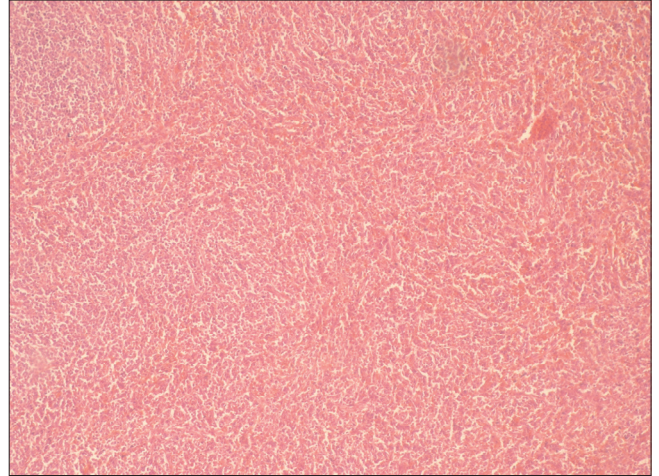
Makroskopik olarak 625 gram ağırlığındaki ameliyat materyalinde kesit yüzünde 9x6x6 cm boyutunda iyi sınırlı içerisinde yer yer kirli sarı renkli ve hemorajik alanlar içeren solid lezyon bulunmaktaydı ve lezyon yer yer kalsifik lez-



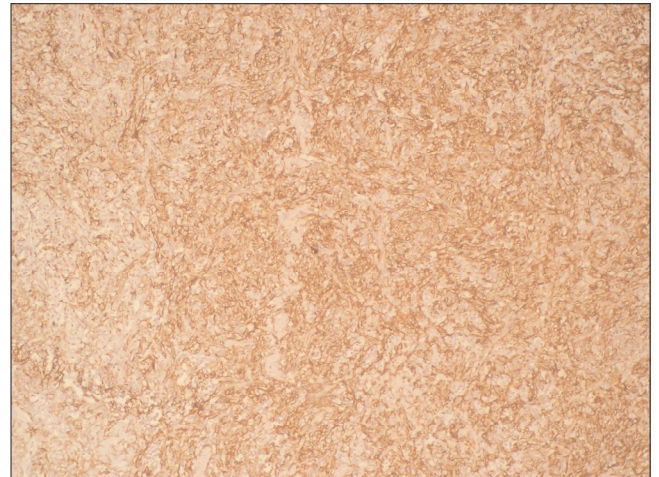
**Resim 1.** Enflamatuvar hücreler içeren stroma içerisinde iğsi hücreler (HE x20)

yonlar içermekteydi. Mikroskopik incelemede, lezyonda dağınık halde enflamatuvar hücreler içeren hiyalinize stroma içerisinde storiform bir patern oluşturan iğsi hücreler (Resim 1) ile zengin damar ağı ve plazma hücreleri izlendi (Resim 2). Uygulanan CD3 ve CD20 boyası olağan paternde az hücrede pozitif boyandı, aktin iğsi hücrelerde pozitif ve S-100 ile hücrelerde tek tük boyanma paterni görüldü (Resim 3). Sitokeratin ile boyanma olmadı ve tüm bu immünohistokimyasal özellikler ile EPT tanısı konuldu.

Dalakta kitle nedeniyle eksploratif laparotomi ve splenektomi yapılan hasta bölümümüze refere edilmişti. Herhangi bir şikayeti olmayan ve genel durumu iyi olan hastanın kan basıncı 110/65 mmHg, kalp hızı ritmik ve dakikada 86, vücut sıcaklığı 36.1 °C idi. Muayenesinde karnının sol üst yan bölümünde görülen ameliyat skarına ait iz haricinde patolojik özellik saptanmadı. Rutin kan incelemesinde patolojik bir değer yoktu. Akciğer grafisi ve elektrokardiyografi normaldi, periferik yaymada patolojik bulgu izlenmedi. Sigara ve alkol kullanım öyküsü yoktu, ailede malign hastalık öyküsünün olmadığı öğrenildi. Hasta halen takibimiz altındadır.



**Resim 2.** Hipersellüler alanlarda lenfositler ve plazma hücreleri (HE x400).



**Resim 3.** Aktin ile lezyondaki iğsi hücrelerde yaygın pozitivite (x100).

## Tartışma

Dalakta yerleşim gösteren benign tümörlerin sıklığı operasyon ve otopsi ile elde edilen oranlar göz önüne alındığında %0.007'dir. EPT bu tümörler arasında oldukça nadir olarak yer alır (1-6).

Bu benign seyirli tümörün etyopatogenezi hakkındaki bilgiler net değildir (4-8). Histopatolojik incelemede granülom ve dev hücrelerin bulunması nedeni ile patogeneze üzerinde en fazla durulan hipotez, özellikle de mikobakteri cinsi mikroorganizmalar olmak üzere, enfeksiyon etkenleridir (4). Etiyolojide enfeksiyonlardan başka vasküler nedenler ve otoimmün bozuklukların da rol oynayabileceği bildirilmiştir. Bazı olgularda dendritik hücre tümörlerinde Epstein-Barr virüsünün ayırt edilmiş olması patogeneze bu viral enfeksiyon ile ilgili varsayımları arttırmıştır (7). Buna rağmen tüm olgularda enfeksiyöz nedenlerin patogeneze rol oynadığını gösteren kesin ve net bir kanıt bulunmamıştır. Benzer şekilde, özellikle travma ya da koagülopatiyeye ikincil olarak gelişen intraparenkimal kanamalara bağlı değişikliklerin patogeneze rol oynadığı düşünülmüş ve bu da vasküler hipotezi gündeme getirmiştir (8,9). Yine de net bir kanıt henüz elde edilememiştir. Cotelingam ve Jaffe tarafından yapılan bir çalışmada kanama ile birlikte fokal parenkimal nekrozun bu olguların patogenezinde başlangıç ve tetikleyici mekanizma olduğu belirtilmiştir (3). Bu tümörlerin yüksek oranda plazma hücresi içermeleri diğer bir hipotez olarak immünolojik nedenleri akla getirmiştir. Someren bu lezyonlar ile otoimmün süreçler arasında ki benzerliklere dikkat çekmiştir (10).

Bu tümörler her iki cinste eşit ve çoğunlukla orta ve ileri yaşlarda görülür. Klinik bulgu ve belirtiler sıklıkla farklılık gösterir (1-4). Buna karşın çoğunlukla sol lomber ve hipokondriyal bölgelerde ağrı ile buna eşlik eden splenomegali ve ateş en belirgin klinik özelliklerdir. Tümör belirteçleri daima negatiftir ve bu ayırıcı tanıda önemlidir (4-6). Diğer klinik ve laboratuvar bulgular spesifik değildir, fakat en önemli özellik tüm bulguların splenektomi sonrasında ortadan kalkmasıdır (1,2). Bizim hastamızın da laboratuvar ve klinik özellikleri literatür bilgileri ile uyumlu bulundu.

Çoğunlukla dalakta soliter kitle ile prezente olur. Löko-sitoz ve anemi kronik enflamasyon ile ilişkilidir ve inatçı enfeksiyon bulgusu olmaksızın sık olarak görülür. Bazı olgu sunumlarında lökomoid reaksiyon düzeyinde olan lökositozun dahi görülebileceği bildirilmiştir (2-5). Ayrıca monoklonal veya poliklonal hiper gammaglobulinemi ve hiperkalsemi bildirilen diğer laboratuvar bulgularındandır. Nadir olarak malign tümörlerin takiplerinde, üst gastrointestinal sistem kanaması, dispepsi ile ilişkili bulantı ve kusma, kolelithiasis, kolesistit, gastrit veya ülser gibi sindirim sistemi hastalıkları ile ilgili tetkikler esnasında, idiyopatik trombositopenik purpura ve hepatit ile ilgili tanısalla süreçte veya takiplerinde EPT tanısının konulduğu bildirilmiştir (4).

Özellikle dalağın primer lenfoma ve hamartomu ile karışabilen EPT olguları diğer neoplaziler ile karıştırılmamalıdır. Buna rağmen, klinik ve radyolojik özellikleri çoğunlukla malign hastalıklar ile benzerdir (4-6). Olgu sunumlarından elde edilen bilgiler ışığında US ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile EPT tanısının konulabileceği bilgisine ulaşılmıştır (11,12). Bazı olgularda, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tekniği ile EPT tanısının desteklendiği bildirilmiş fakat yine de özellikle kontrastlı inceleme yapılamayan hastalarda bu teknik ile tanının net bir şekilde konulamayacağı kanısına varılmıştır (11,12).

Günümüzde, operasyon öncesi yapılan BT ve MRG teknikleri ve ince iğne aspirasyon biyopsisi ile yapılan sitolojik incelemelerle EPT tanısı konulabilmektedir. Yine de, abse, hematoma, hemanjiom, angiosarkoma, malign lenfoma ve hamartomların ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekir (4-6, 11,12).

EPT'nin hücresel içeriği oldukça heterojendir ve mikroskopik bulguları karakteristiktir (4-6). Olgun reaktif hücrelerin görülmesi ile tanı kolaylıkla doğrulanır. Dalakta lokalize EPT olgularında bazen granülasyon dokusuna benzer hücresel özellik görülebilir. Normal lenfositler ve plazma hücreleri farklı sayılarda da olsa bu granülasyon dokusuna benzer histolojik yapıda hücresel içeriği oluştururlar (1-6). Bazen nötrofilik ve eozinofilik hücresel yoğunluk da görülebilir. Bizim olgumuzda da histopatolojik özellikler literatür bilgileri ile uyumluydu.

Someren tarafından bu lezyonlar, ksantogranülom, plazma hücre granülomu ve sklerozan psödötümör olmak üzere üç farklı tipte tanımlanmıştır (10). Buna rağmen bazı diğer yazarların farklı sınıflandırma kullandıkları da görülür. Nitekim, Cahn bu tümörlerin infektif tip, reparatif tip, miyofibroblastik tümör tipi ve foliküler dendritik hücre tipi şeklinde sınıflandırılmasını önermiştir (13). Yine de bu sınıflandırma da bazı EPT olgularını tanımlamada zayıf kalmıştır. Burada, bu tümörler ilgili olarak kullanılan terminolojinin net olmadığı kanısına varılabilir.

Splenektomi sonrası klinik bulguların ortadan kalktığı benign bir durum olan EPT'nin prognozu da genellikle iyidir. Literatürde sunulan olgulardan elde edilen bilgiler ile bu tümörlerle ilişkili yineleme, invazyon ya da metastatik hastalık henüz bildirilmemiştir. Özellikle karaciğerde lokalize olan olgularda, EPT ile ilişkili ölümlerin bildirilmiş olması nedeniyle bu hastaların takip edilmesi gerektiği kanısı hakimdir (4-6). Bizim de hastamız halen takibimiz altındadır ve tanı konulmasından sonraki 10. ayda hastalığı veya ikincil bir malignite ile ilgili herhangi bir bulgu saptanmamıştır.

## Kaynaklar

1. Yan J, Peng C, Yang W, et al. Inflammatory pseudotumour of the spleen: report of 2 cases and literature review. *Can J Surg* 2008;51:75-6.
2. Özkal S, Atilla K, Kargı A, Sökmen S, Yörükoğlu K. Inflammatory myofibroblastic tumor of the spleen: A case report. *APJ* 2004;1:22-5.

3. Cotelingam JD, Jaffe ES. Inflammatory pseudotumor of the spleen. *Am J Surg Pathol* 1984;8:375-80.
4. Seckin S, Yıldırım K. Dalakta inflamatuvar psödotümör: Olgu sunumu. *Türk Patoloji Dergisi* 2008;24:111-5.
5. 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.
6. Horiuchi R, Uchida T, Kojima T, Shikata T. Inflammatory pseudotumor of the liver: clinicopathological study and review of the literature. *Cancer* 1990;65:1583-90.
7. Oz Puyan F, Bilgi S, Unlu E, et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen with EBV positivity: report of a case. *Eur J Haematol* 2004;72:285-91.
8. Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LDR, et al. Splenic inflammatory myofibroblastic tumor (Inflammatory pseudotumor): A clinicopathologic and immunophenotypic study of 12 cases. *Arch Pathol Lab Med* 2000;125:379-85.
9. Broughan TA, Fischer WL, Tuthill R. Vascular invasion by hepatic inflammatory pseudotumor: a clinicopathologic study. *Cancer* 1993;71:2934-40.
10. Someren A. 'Inflammatory pseudotumor' of the liver with occlusive phlebitis. Report of a case in a child and review of the literature. *Am J Clin Pathol* 1978;69:176-81.
11. Fukuya T, Honda H, Matsumata T, et al. Diagnosis of inflammatory pseudotumor of the liver: value of CT. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163:1087-91.
12. Mortelet KJ, Wiesner W, de Hemptinne B, Elewaut A, Praet M, Ros PR. Multifocal inflammatory pseudotumor of the liver: dynamic gadolinium-enhanced, ferumoxides-enhanced, and mangafodipir trisodium-enhanced MR imaging findings. *Eur Radiol* 2002;12:304-8.
13. Chan JKC. Inflammatory pseudotumor: a family of lesions of diverse nature and etiologies. *Am J Surg Pathol* 1995;19:859-72.