

## VASKÜLER KÖKENLİ KARACİĞER SARKOMLARI

Sevinç Uysal\*

Ercüment Kuterdem\*

Ömer Uluoğlu\*\*

Karaciğerin vasküler kökenli tümörlerine çok nadir rastlanılmaktadır. Bu organa ait primer malign tümörlerin ancak % 3 kadarını vasküler kökenli tümörler oluşturmaktadır (8). Olgu sayısının az olması yanında patolojik olarak tümörlerin ayırımındaki karışıklıklar nedeni ile bu tümörler çok sayıda terimle adlandırılmaktadırlar. Örnek olarak angiosarkoma, juvenil hemangioendotelyoma, hemangiosarkoma, angioblastoma, hemangioendotelyosarkoma, malign angioma, Kupffer hücreli sarkoma, malign hemangioendotelyoma, hepatik endotelial tümör, hemangioblastoma isimleri sayılabilir (1,2,3).

1889 da Von Reclinghausen'in ilk olguyu bildirmesinden bu yana kaynaklarda 150 kadar olgu vardır (9). Bu nedenler ile 1962-1979 yılları arasında kliniğimizde saptadığımız üç erişkin karaciğer malign hemangioendotelyoma olgusunu ve bu konudaki kaynakları sunmayı uygun bulduk.

### MATERYEL

Hastalarımızdan ikisi kadın biri erkek olup kadın hastalarımız 26 (Prot. No : 6209/1962) ve 30 (Prot. No : 4084/1979) yaşlarında, erkek hastamız ise 65 (Prot. No : 1252/1980) yaşındadır. Yakınmaları 1,5-3 ay içerisinde başlamış olup ortak yakınmaları sağ hipokondriumda ağrı, iştahsızlık, halsizlik ve 7-12 Kgr. arasında kilo kaybıdır. Bir hastamızda 10 gün önce farkettiği sarılık ve kaşıntı yakınması vardır.

Hastalarımızın öz ve soy geçmişlerinde önemli bir bulgu yoktur ve hiçbiri alkol kullanmamıştır.

Muayenede bir hastada ikter, 3 hastada da hepatomegali saptanmıştır. Sağ hipokondrium palpasyonu ağrılı olup karaciğer üzerinde lobuler kitleler vardı. Bir hastada karında yer değiştiren matite saptanarak assit tanısı konulmuştur. Sistem muayenelerinde önemli bir bulgu yoktu.

Laboratuarda 3 hastamızda da anemi, lokositoz, hipoalbuminemi, sedimentasyon hızının arttığı saptanmıştır. İkteri olan hastada direkt bilirubin artmış, karaciğer fonksiyon testleride normalin üst hududunda bulunmuştur. Klinik ön tanı olarak 3 hastada da karaciğer malign tümörü düşünülmüş, iki hastada yapılan karaciğer sintillografisinde çok sayıda, çeşitli büyüklükde hipoaktif sahalar saptanmıştır. P-A toraks grafilerinde metastaz görülmemiştir.

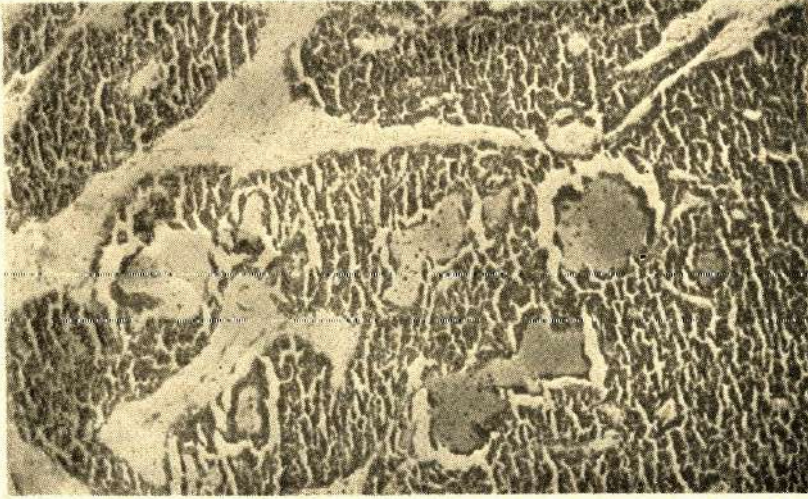
\* A.Ü. Tıp Fak. Genel Cerrahi Kürsüsü Öğretim Üyesi (Doçenti)

\*\* A.Ü. Tıp Fak. Patoloji Enstitüsü Uzmanı

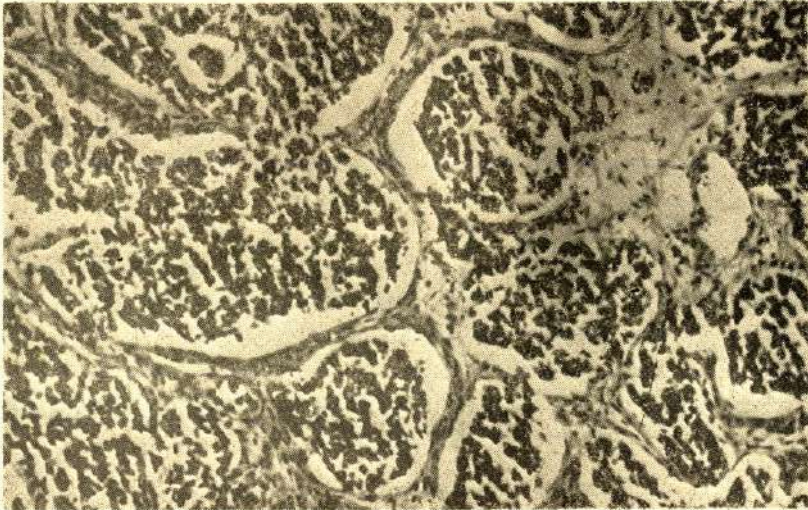


Üç hastaya da laparotomi yapıldı ve hastaların hepsinde karaciğerin her iki lobunu işgal eden çok sayıda 0,5 cm den 5 cm e kadar yuvarlak veya oval, gri-kahverengi renkte hafif kabarık tümörler saptandı. Bir hastada 100 ml civarında kanlı assit aspire edildi. Olgular inoperabl kabul edilip biopsi yapıldı. İki hasta da biopsi yerinde güçlükle hemostaz sağlandı. Hastalarımızdan biri ameliyattan 3 gün sonra karaciğer koması tablosu içinde vefat etti. Diğer iki hasta taburcu edildi.

Patolojik inceleme sonuçları Angiosarkom idi.

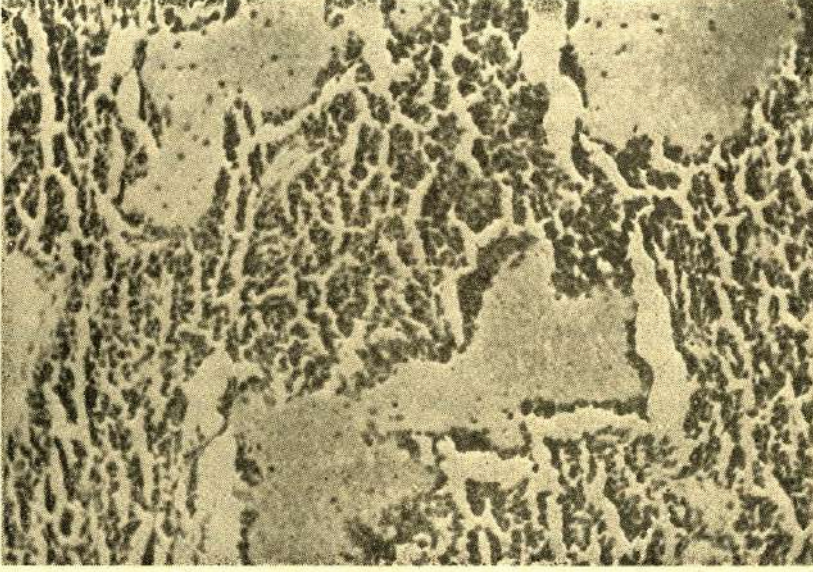


Resim I : Tümöral doku çok sellüler olup vasküler taslaklar ince yarıklar halinde dikkati çekmektedir. 40x,H.E.

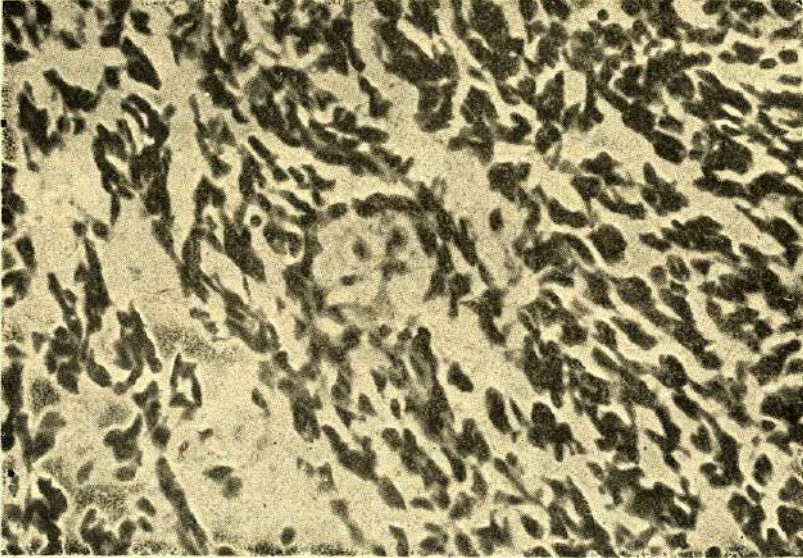


Resim II : Aradaki bağ dokusu hücresel yapıyı yer yer lobüller şeklinde bölmektedir. 100x,H.E.





Resim III : Abortif vasküler aralıklar endotelial görünümde, bu yapılar birbirleri ile anastomozlaşmaktadır. 100x,H.E.



Resim IV : Tümörleri oluşturan tüm hücreler de pleomorfizm, mitoz ve hiperkromazi izlenmekte, yer yer vasküler taslaklar oluşturmayan solid hücre toplanmaları dikkati çekmektedir. 250x,H.E.



## TARTIŞMA

Karaciğerin tüm vasküler tümörleri içinde büyük çoğunluğu hemangiomlar oluşturur. Bunlar insan karaciğerinde en sık görülen benign tümörlerdir (1). Klinik olarak nadiren belirti verirler. Rüptüre bağlı kanama ve genellikle kavernöz tipde oldukları için, trombosit retansiyonu sonucu trombositopeni oluşturabilirler (1,3).

Çocuklarda hemangiomların bir çoğu oldukça sellülerdir ve Benign Heman-gioendotelyoma olarak adlandırılırlar. Ancak bu tümörler klinik olarak malign gidişli olabilirler. Olguların büyük bir kısmı 6 aydan küçük çocuklardır (1). Hastalığın tanımlanmasından 1977 yılına kadar 60 olgu bildirilmiştir (8). Bazen soliter genellikle multiple olabilirler. Dehner ve Ishak'ın (6) 12 hemangioendotelyoma olgusunun 7 sinin soliter, diğer bir araştırmada da kaynaklarda belirlenen 37 olgunun 32 sinin multible olduğu bildirilmiştir (8). Multible olanlarda akciğer, kemik, lenf bezleri ve deriyi içeren bir grup organda birlikte damarsal lezyonlar vardır. Bu olgularda sağ-sol şanta bağlı kalp yetmezliği, rüptür sonucu kanama ve hepatik yetmezlik gibi komplikasyonlar ile mortalite oldukça yüksektir (1,3). Klinik gidiş nedeni ile tüm hemangioendotelyomalar malign kabul edilmek istenmiştir. Tedavi edilmeyen olguların ölümlü sonuçlandığı bildirilirken tedavi edilmeden kendi haline terkedilmiş 3 çocukta hayatta kalma süresi 4,5-5 ve 25 yıl olarak saptanmıştır (8). Ancak patolojik olarak malignite gösteren gerçek angiosarkomlarda patolojik ve klinik olarak belirgin farklar vardır.

Malign hemangioendotelyomalar (Angiosarkomlar) invazif gelişen ve metastaz yapan endotelial kökenli lezyonlardır. Olguların büyük kısmı erişkin insanlardır. Ancak çocukluk yaşlarında da bu tümöre rastlanılmıştır (1,3,11). Erişkin olguların etiyojisi ilginçtir. Çeşitli serilerde farklı oranlarda da olsa bu tümörün siroz zemininde geliştiği saptanmıştır (1,3,5,8,10,11,13). Adam ve arkadaşları (2) bu tümörün genellikle sirotik zemin üzerinde geliştiğini söylemelerine karşı yayınladıkları 5 olguda siroza rastlamadıklarını bildirmektedirler. Biz de 3 hastamızda siroza rastlamadık.

Thorium di oxyde (Thororast), Vinyl chloride, hemakromatosiz, hepatik bölge radyasyonu, bir olguda da arsenik etiyojistik ajan olarak suçlanmıştır (1,3,7, 11). Thororast 1928 yıllarından sonra angiografi için radioopak madde olarak kullanılmıştır. Karaciğerde biriken bu maddenin harabiyet yaptığı ve bu zemin üzerinde de angiosarkom geliştiği ileri sürülmüştür (2,8,12). Thororast kullanmış 115 hastanın en az 2/3 ünde karaciğerde angiosarkom geliştiği saptanmıştır. Ortalama latent periyod 20 yıl kadardır (2,8). Bizim hastalarımızda Thororast kullanıldığına ait bir bilgi yoktur.

Klinik olarak hastalığın başlangıcında genel düşkünlük, iştahsızlık ve kilo kaybı görülmektedir. Kısa sürede büyüyen ve karnın sağ üst kadrantını dolduran,



kenarları düzensiz, pürtüklü bir kitle palpe edilir. Bu kitle nedeni ile sağ üst kadranda ve epigastriumda künt vasıfda ve devamlı bir ağrı vardır. Ayrıca yine bu kitle nedeni ile alt ekstremitelerde ve karın duvarında godet bırakan ödem gelişmektedir (4,5).

Olguların çoğunda orta derecede ikter ve assit vardır. Parasentez yapıldığında bu assitin hemorajik olduğu saptanır.

Tanıda karaciğer sintillografisi ve selektif hepatik angiografi yardımcıdır. Ancak bu tanı araçları ile angiosarkomların diğer karaciğer tümörlerinden ayrımı söz konusu değildir. Perkütan iğne biopsisi öldürücü kanamalara neden olabileceği için yapılmamalıdır. Kesin tanı ancak laparotomi-biopsi ile konulabilir (2, 5,8).

Makroskopik olarak bu tümörler medüller şekilde görülürler. Kanamalı gri-kahverenkli kitleler halindedirler. Arada kavernöz sahalar görülebilir. Genellikle multiple olup bazende diffüz şeklide bütün organı kaplamışlardır. Sinuzoidleri hızla invaze ederek geniş venöz kanallara ilerlerler ve akciğerlere, diğer karın organlarına, uzak organlara metastaz yaparlar. Bazı tümörlerde glisson kapsülünün invazyonundan sonra peritoneal ekim görülür (1,3,4,11).

Mikroskopik olarak hücre sıraları birbirleri ile birleşen kanalcıklar oluşturma çabası içindedirler. Bu hücreler pleomorfik ve hiperkromatikdir. Genellikle çok sayıda mitoz ve tek hücre nekrozu vardır. Karaciğer hücreleri arasında tümör yaygın olarak ilerler. Ayırıcı tanıda hepatoblastomlar ve hepatokarsinomlar önemlidir.

Hastalık tedavi edilmediği sürece progressif olarak ölüme doğru tehlikeli bir gidiş gösterir. Genellikle hastalar 6 ay içersinde ölürlür. Büyük tümörlerin spontan rüptürü kontrol edilemeyen traperitoneal öldürücü kanamalara neden olur. Bazende hasta karaciğer yetmezliği ile kaybedilir.

Gerek tanı gerek tedavi yönünden hastalara laparotomi yapılmalıdır. Laparotomiye başlamadan önce hasta ve cerrah bir karaciğer rezeksiyonu yönünden hazır olmalıdır. Gözlemlerde tümör tek veya karaciğer loplardan birine yerleşmiş ise sağ veya sol lobektomi önerilmektedir. Bebek hemangioendotelyomasında ameliyat sonuçlarının iyi olduğu bildirilmektedir. Rezeksiyon ile tedavi edilmiş 4 olgu 27, 44, 117 ve 169 aylık takipde hayatta idiler (8).

Erişkin hemangioendotelyomasında bebeklerdeki kadar bir başarı beklenmemektedir. Erken tanı konulmuş ve lokalize tümörlerin cerrahi tedavisi küratif olabilir (2). Sirotik zeminde oluşmuş tümör rezeksiyona olanak vermez. Bu tür hastalar cerrahi girişimden sonra hızla karaciğer yetmezliğine girerler. Rezeksiyon tümörün büyüklüğü ve lokalizasyonuna göre eksizyon, segmenter lobektomi veya sağ-sol hepatektomi şekillerinden biri olarak uygulanır (4,10). Ancak tanı konul-



duğunda olguların büyük bir kısmı inoperabl'dır. Bizim 3 olgumuzda inoperabl idi. İnoperabl olgularda yüksek doz radioterapi ve kemoterapi uygulanmış, ancak başarı sağlanamamıştır. A. Hepatika bağlanması ve prednison uygulanmasından pal-yatif fayda umulmaktadır (8).

### ÖZET

Üç karaciğer angiosarkom o'gusu ve bu konudaki literatür sunulmuştur.

### SUMMARY

#### Vascular Sarcomas of The Liver

Three cases of angiosarcoma of the liver and it's literatures are presented.

### KAYNAKLAR

- 1 - Ackerman LV, Rosai J : Surgical pathology. 5. bastı, The C.V. Mosby Co., St Louis, 1974, sayfa 538-540
- 2 - Adam YG, Huvos AG, Hajdu SL : Malignant vascular tumors of the liver. Ann Surg 175 : 375, 1972
- 3 - Burdette WJ : Neoplasma's of the liver. In disease of the liver, Ed. by Leon Schiif, 4. bastı, JB, Lippincott Co, Philadelphia, 1975, sayfa 1067-1069
- 4 - Clatworthy HW, Boles ET, Kottmeier PK : Liver tumors in infancy and childhood. An Surg 154 : 475, 1961
- 5 - Curutchet HP, et al : Primary liver cancer. Surgery 70 : 467, 1971
- 6 - Dehner LP, Ishak KG : Vascular tumors of the liver in infants and children. Arch Pathol 92 : 101, 1971
- 7 - DelRegato JA, Spjut HJ : In Ackerman and delRegato's Cancer. 5. bastı, The C V Mosby Co, St Louis, 1977, sayfa 588-589, 595
- 8 - Foster JH, Berman MM : Cystic, vascular, mesenchymal and miscellaneous tumors. Solid liver tumors MPCS. Volüm 23, WB Saunders Co, Philadelphia, 1977, sayfa 179-209
- 9 - Kayabah, İ : Karaciğer kanserleri. Onkoloji yayınlarından, Ankara Üniversitesi basım-evi, Ankara, 1970, sayfa 198-199
- 10 - Makk L, et al : Clinical and morphologic features of hepatic angiosarcoma in vinyl chloride workers. Cancer 37 : 149, 1976
- 11 - Scheuer PJ : Liver biopsy interpretation. 2. bastı, Bailliere-Tindall, London, 1974, sayfa 93
- 12 - Sherlock S : Disease of the liver and biliary system. 5. bastı, Blackwellsscientific publications, London, 1975, sayfa 665-698
- 13 - Wilson JE : Leiomyosarcoma of the liver. Ann Surg 174 : 232, 1971