

MULTİPLE LENFADENOPATİNİN NADİR SEBEBİ OLARAK HİSTİOSİTİK SARKOM!

Büşra BÜLBÜL, Ayşe Nur ERTEKİN, Ahmet ALTINIŞIK

İç Hastalıkları AD, Necmeddin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Konya

GİRİŞ

Histiositik sarkomlar, mononükleer fagositler (makrofaj ve dendritik hücreler) veya histiositlerden kaynaklanan son derece nadir malinitelerdir. Dendritik hücre neoplazileri de nadir görülen tümörler olup lenfatik sistemi olduğu kadar ektranodal bölgeleri de etkileyen ve son zamanlarda artan sıklıkları ile dikkat çeken tümörlerdir. Histiositik sarkomlar (HS), matür doku histiositlerinin morfolojik ve immünofenotipik özelliklerini gösteren hücrelerin malin bir proliferasyonudur. Erişkinlerin hastalığıdır ve görülme yaşı 44-55'dir. Kadın ve erkekler eşit oranda etkilenirler.

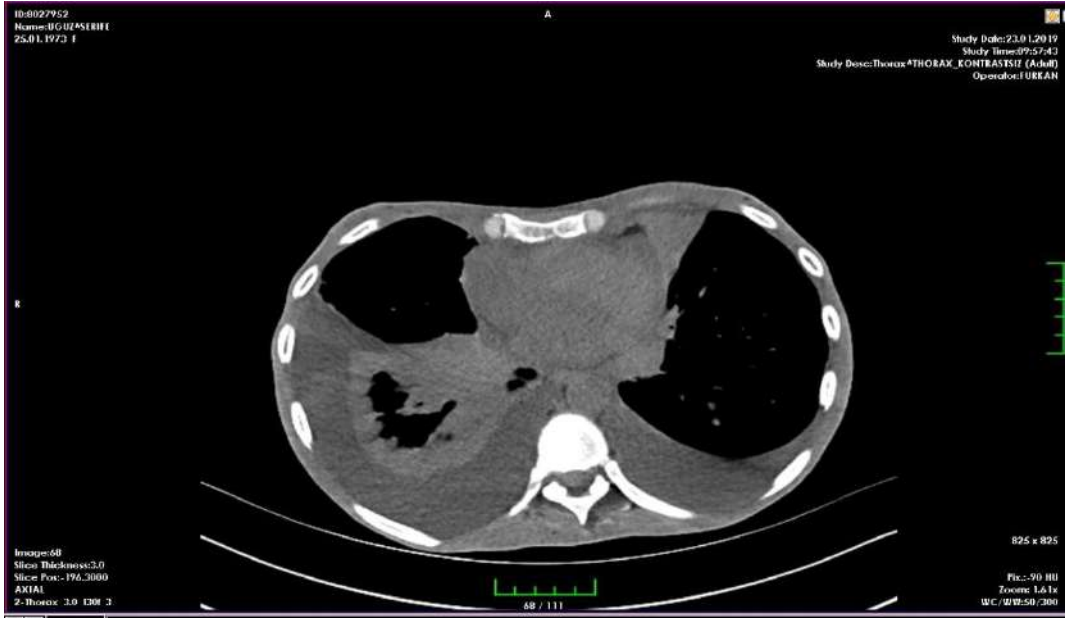
OLGU

45 yaşında, bilinen bir hastalığı olmayan hasta, nefes darlığı şikayet ile başvurduğu Acil Servis'te yapılan rutin tetkiklerinde hemoglobin düşüklüğü olması ve çekilen batın - toraks tomografisinde multiple lenfadenopatiler olması üzerine tanı ve tetkik amacıyla Hematoloji Servisi'ne yatırıldı. Hastanın nefes darlığı şikayetleri yaklaşık 1 aydır olmakla birlikte bu süre içinde artış göstermiş ve bu süre içinde yaklaşık 10 kg kilo kaybı olmuş. Hastanın yatışında Wbc:46.2 10^3 u/l, Neu #:39.8, Hgb:8.4 g/dL, Plt:52 10^3 u/l, LDH:3415 U/L, Crp:162 mg/L idi. Toraks tomografisinde her iki akciğer parankiminde boyutu 1.5 cm ve daha küçük multiple lenfadenopatiler ve bilateral plevral effüzyonlar mevcuttu. (Şekil 1) Hastanın Brucella İmmuncapture (-), Salmonella (-), Hepatit markerları (-) idi. Hastaya etyoloji açısından KIAB yapıldı, hastanın KIAB raporunda histiyositik bir tümör(Histiyositik Sarkom?) olarak raporlanarak ileri tetkik için deneyimli bir merkeze konsültasyonu önerildi ve hastanın biyopsi materyali Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Bölümü'ne gönderildi. Hastadan ayrıca akciğerdeki lenfadenopatilerinden biyopsi yapıldı ama anlamlı bir sonuç elde edilemedi. Nefes Darlığı şikayeti artan hastaya EBUS ve BAL yapılarak biyopsi alındı. EBUS'ta sol bronş orisifinin tama yakın tıkanıklığı ve sol superior loba atelektazi olduğu raporlandı. Hastanın çekilen abdomen tomografisinde karaciğerde de multiple metastatik görünümeler mevcuttu.(Şekil-3) Aynı zamanda ara ara konstipasyon ve ara ara obstipasyon şikayeti olan hastanın çekilen ADBG si normal olması nedeni ile kolonoskopi planlandı. Hastanın kolonoskopisinde 15 cm sonrası dıştan bası nedeniyle ilerlenilemeyip değerlendirilemedi ve Pelvik Mr çekilmesi önerildi. Hastanın çekilen Pelvik MR'ında uterus içinde eksantrik multiple myomların mevcut olduğu ve bunların intestinal basılar yaptığı ve aynı zamanda pelviste multiple lenfadenopatiler mevcuttu.(Şekil 3) Hacettepe Üniv. Tıp Fak.Hastanesi'nden gelen KIAB sonucu; kemik iliğinde malign epitelyal tümör invazyonu olarak raporlanması üzerine hasta Onkoloji bölümüne devredildi.

TARTIŞMA

Histiyositik sarkom, morfolojik ve immünohistokimyasal olarak histiyositik diferansiasyon gösteren oldukça nadir görülen bir malignitedir. Histiyositik sarkom tanısını koymak çok kolay olmayıp histiyositik diferansiasyonun gösterilmesi ve HS ayırıcı tanısına giren diğer az diferansiye, büyük hücreli malignitelerin dışlanması gerekmektedir. Sıklıkla immünofenotipik araştırma ve nadiren de elektronmikroskopik analize gereksinim duyulur. Ayırıcı tanıda Langerhans hücreli sarkom, Diffüz Büyük B hücreli lenfoma, Periferal T hücreli lenfoma, ALL, Metastatik undiferansiye karsinom, Melanom yer almaktadır. Bu malignitelerden ayırımında öncelikle tümöre ait morfolojik bulgular önemlidir.

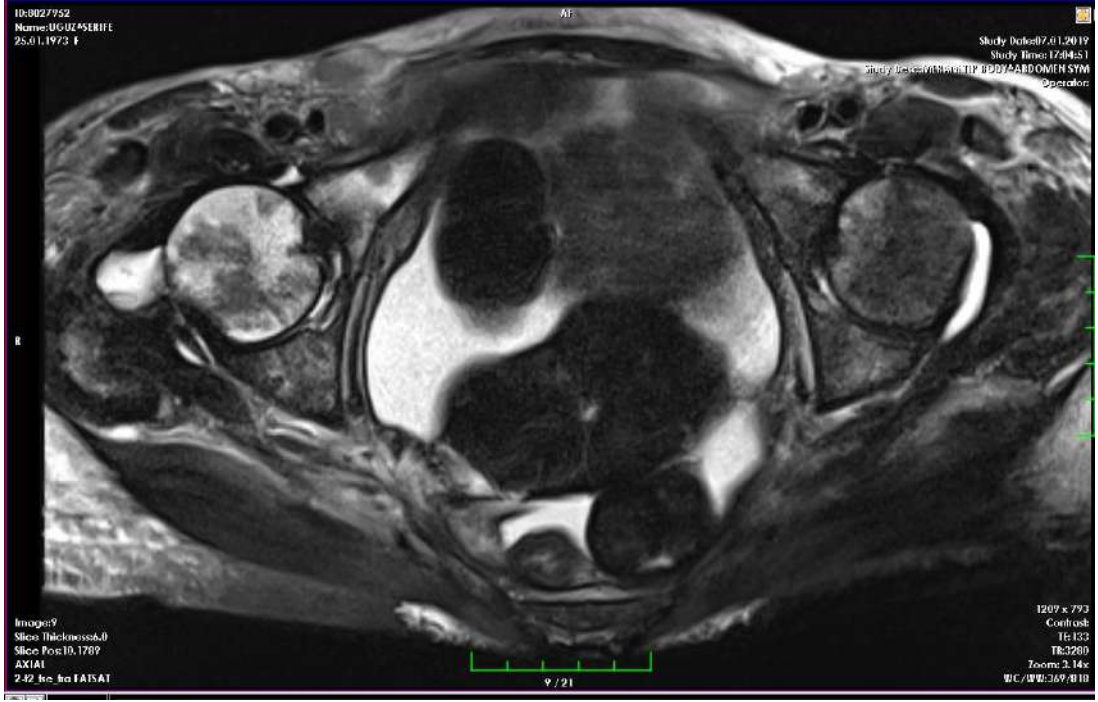
Yine langerhans hücreli histiyositoz ve malakoplaki de benign lezyonlar olsa da akla getirilmelidir.



ŞEKİL-1

Şekil-2





ŞEKİL-3