

## Солидни солитарни хамартом слезине

Никица Грубор<sup>1,2</sup>, Наташа Чоловић<sup>2,3</sup>, Маријан Мицев<sup>1,2</sup>, Мирјана Перишић<sup>1,2</sup>, Радоје Чоловић<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Клиника за дигестивну хирургију, Клинички центар Србије, Београд, Србија;

<sup>2</sup>Медицински факултет, Универзитет у Београду, Београд, Србија;

<sup>3</sup>Клиника за хематологију, Клинички центар Србије, Београд, Србија

### КРАТАК САДРЖАЈ

**Увод** Хамартом слезине је редак бенигни тумор слезине сличан хемангиому, често без симптома, који се захваљујући новим дијагностичким методама открива све чешће. Јавља се као појединачна или мултипла туморска лезија.

**Приказ болесника** Аутори приказују 48-годишњу жену код које је током испитивања и лечења инфекције желуца бактеријом *Helicobacter pylori* случајно откривен тумор слезине промера 6,5×6,5 cm. Због бојазни од лимфома, урађена је спленектомија. Хистолошки, тумор је био мешовите ћелијске грађе, с подручјима без беле пулпе, местимично с јаком проширеношћу синусоида и капилара до стварања „крвних језераца“ између којих су се налазиле веома проширене хиперцелуларне Билротове (*Billroth*) путање. Местимично су постојали фокуси екстрамедуларне хематопоезе. Ћелије које су облагале васкуларне просторе биле су CD34+, CD31+, CD8- и CD21-.

**Закључак** На хамартом слезине треба мислити када се дијагностикује добро ограничен, хиперваскуларизован тумор у слезини, нарочито код деце. Пре хируршког лечења на хамартом се може посумњати, али се тачна дијагноза поставља тек хистолошким и имунохистохемијским испитивањима. Лечи се најчешће спленектомијом, а ретко је могуће применити парцијалну спленектомију, која је пожељна код деце.

**Кључне речи:** слезина; хамартом; спленектомија

### УВОД

Хамартом слезине је редак бенигни тумор који се јавља једном на 200.000 спленектомија [1] и у 0,024–0,13% обдукција [2]. Може се јавити у свимзрастима, најчешће у старијем животном добу [3]. Иако нема капсулу, хамартом слезине је добро ограничен [4], више микроскопски него макроскопски [3]. Величина хамартома варира од 1 cm до тежине од 2 kg. Хистолошки, ови тумори личе на нормалну црвену пулпу с пукотинастим, васкуларним просторима који су обложени заобљеним ћелијама ендотела и садрже еритроците, због чега личе на хемангиоме [1]. У тумору се јављају зоне крварења и инфаркције, као и депоновање хемосидерина. Нормалне трабекуле и бела пулпа се ретко виђају. Као и околно нормално ткиво слезине, хамартоми могу садржавати незреле крвне ћелије и еозинофилне леукоците [3].

Етиологија хамартома је нејасна. Осим што се сматрају туморима, неки их сматрају конгениталним аномалијама [5] или последицом повреде [6]. Понекад се јављају код болесника с туберозном склерозом [7, 8] и с обољењем сличним Вискот–Алдричовом синдрому (*Wiskott–Aldrich syndrome-like*) [9].

Макроскопски, хамартоми слезине јављају се као солитарни (чешће) или као мултинодални (ређе) [10, 11]. Раније смо приказали болесника са солидно-цистичним хамартомом [12]. Недавно смо лечили болесницу са солитарним солидним хамартомом слезине чији приказ следи.

### ПРИКАЗ БОЛЕСНИКА

Жена стара 48 година је годину дана пре пријема у нашу установу испитивана због осећаја „горушице“, благог бола у епигастријуму и слабог ректалног крварења. Тада су јој дијагностиковани инфекција желуца бактеријом *Helicobacter pylori* и хеморидна болест. Лечена је ерадикационом терапијом без метронидазола због неподношења овога лека. Болесница је недавно подвргнута ултразвучном прегледу током којег је запажена увећана слезина са фокалном променом промера 6,5×6,5 cm, па је због бојазни од лимфома саветована спленектомија (Слика 1).

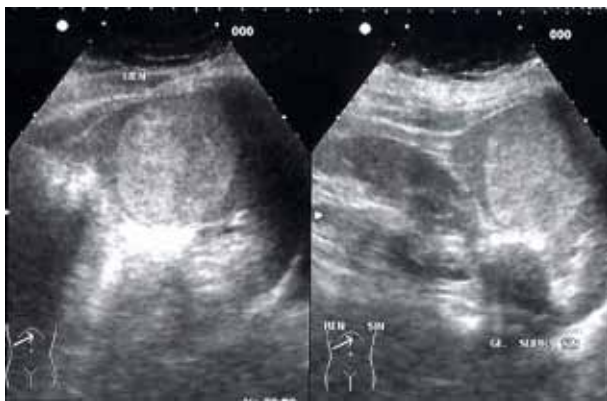
Клинички налаз је био нормалан, а сви стандардни лабораторијски налази били су у границама нормалних вредности.

Класичном операцијом урађена је спленектомија. Слезина, тешка 250 g и величине 110×78×60 mm, садржавала је јасно ограничен солидни тумор величине 65×65×56 mm, тамно црвене боје, фино гранулиране грађе и мекоеластичне конзистенције (Слике 2a и 2b).

Хистолошки, тумор је био мешовите ћелијске грађе са доминантним мононуклеарним лимфоидним ћелијским саставом. Организација овог туморозно-формирајућег подручја показивала је изостанак беле пулпе, местимично јаку проширеност и микроцистичну дилатацију синусоида и капилара до слике „крвних језераца“, између којих су се налазиле веома проширене хиперцелуларне Билротове (*Billroth*) путање. Општи хистолошки аспект највише је

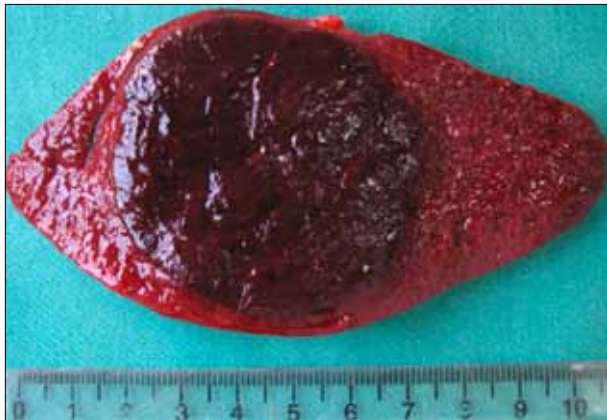
### Correspondence to:

Nikica M. GRUBOR  
Klinika za digestivnu hirurgiju  
Klinički centar Srbije  
Dr Koste Todorovića 6  
11000 Beograd  
Srbija  
ngrubor@eunet.rs



**Слика 1.** Ултразвучни налаз приказује лоптаст тумор промера 6,5×6,5 cm

**Figure 1.** Ultrasonography showing a spheric mass 6.5×6.5 cm in diameters



**Слика 2.** Одстрањена слезина са тумором (a) и на пресеку (b) приказује загаситоцрвени тумор

**Figure 2.** Showing spleen with the mass (a) and dark red solid lesion on cross section (b)

подсећао на јаку експанзију црвене пулпе, унутар које су се налазили полиморфни мононуклеарни лимфоидни елементи који су били најчешће лимфоцитогног или плазмцитогног типа диференцијације, али су се уочавали и други, посебно хистиоцитни и макрофагни елементи (Слика 3). У њима су доминирали хистиоцити (CD68+). На неколико места запажени су и ситни фокуси екстрамедуларне хематопоезе у којима су се уочавали мегакариоцити (CD31+/CD61+). Уз то били су присутни и синуси, делом компримовани, а делом проширени у виду мањих и нешто већих цистичних простора испуњених крвљу. Ђелије које су облагале



**Слика 3.** Јасно ограничене псеудотуморске пролиферације са фокалном танком фиброзном псеудокапсулом и проминентном псеудохемангиоматозном организацијом (HE, 13×)

**Figure 3.** Sharply circumscribed pseudotumorous proliferation with focal thin fibrous pseudocapsula and prominent pseudohemangioma-tous organization (HE, 13 x)

ове васкуларне просторе биле су позитивне на CD34 и CD31, а негативне на CD8 и CD21. У овим измењеним деловима ткива слезине није било CD23+ остатка FDRC основе беле пулпе.

Морфолошки налаз допуњен имунохистохемијским испитивањем указао је на хамартом слезине.

Постоперациони ток је протекао нормално, а болесница је даље била без тегоба.

## ДИСКУСИЈА

Првог болесника са хамартомом слезине описао је Рокитански 1861. године и назвао га *splenoma* [13, 14, 15]. Појављује се и под називима „спленоаденом“ и „нодуларна хиперплазија“ [16]. До 1998. године у литератури је описано укупно 140 болесника, од којих су око 20% била деца [15]. Захваљујући ултразвуку, компјутеризованој томографији (CT) и магнетној резонанцији (NMR) повећава се број новооткривених болесника, тако да је око трећине случајева публиковано у последњој деценији двадесетог века [15]. Досад је приказано око 160 болесника.

Око 50% описаних болесника било је без икаквих симптома овог обољења, па су хамартоми често случајно откривани током прегледа обављених због других разлога (као и код приказане болеснице) или су откривани на обдукцији [15]. Болесници са симптомима често су се жалили на бол у горњем делу трбуха [17]. Око 20% болесника, већином деце, имало је хематолошке поремећаје, тромбоцитопенију [18, 19, 20], анемију [21], бицитопенију (анемија и тромбоцитопенија) [22], панцитопенију [10]. Код деце с хематолошким поремећајима били су чести и губитак у тежини [22], застој у расту [10, 23], склоност инфекцијама, грозница [10] и асцитес с едемима на доњим екстремитетима [17]. Описано је неколико болесника са спонтаном руптуром слезине и јаким крварењем [24, 25, 26]. Пошто симптоме обично

изазивају велики и конфлуентни хамартоми [10], спленомегалија је била честа. Већи и симптоматски хамартоми се чешће бележе код жена [16].

Слезина може бити нормалне величине, али је често умерено или веома увећана. Као касне манифестације спорорастућег тумора могу се јавити калцификације [27]. Акцесорне слезине су такође честе [24].

Дијагноза хамартома слезине се по правилу поставља тек хистолошким прегледом слезине. Неки аутори сматрају да ако скинтиграфија укаже на туморску лезију у слезини, која на ултразвучном налазу изгледа солидна, а ангиограм слезине покаже хиперваскуларизовани тумор, посебно код деце, треба помислити на хамартом слезине [15, 28]. Ултразвук најчешће приказује хипоехогени тумор у слезини [11, 29, 30]. СТ приказује добро ограничен тумор ниске атенуације, који постаје изодензан после примењеног контрастног средства [13, 14]. Тумор се, међутим, може превидети на рутинском СТ прегледу [31]. Скитиграфија приказује тзв. хладно поље [23, 24], али су описани и болесници са „топлим пољем“ [13, 32]. Последњих година у дијагностици се користи и NMR [23, 31]. Ангиографијом слезине приказује се хиперваскуларни, ређе хиповаскуларни тумор с финим туморским судовима и језерцима контраста у паренхиму тумора [14]. У да-

љем току болести тумор може постати скоро аваскуларан [27]. Биопсија фином иглом се у дијагностиковању овога тумора показала потпуно непоузданом [29].

Хистолошко разликовање од хемангиома није увек лако, јер су оба тумора локализована у црвеној пулпи и састоје се од дезорганизованих, проширених васкуларних простора прекривених ћелијама ендотела. У хамартому недостају трабекуле које се понекад могу уочити у ткиву хемангиома слезине. Најупадљивија морфолошка разлика је појава екстремедуларне хематопоезе у хамартому, што је описано и код наше болеснице. Коначна дијагноза обољења се поставља имунохистохемијским испитивањем. Васкуларни канали су позитивни на CD68, CD34, SMA и ретикулин [16]. Неки мисле да је за дијагнозу хамартома неопходна позитивност на CD8 [33, 34].

Хамартом слезине се лечи спленектомијом, која се индикује најчешће, јер се не може искључити лимфом или други малигни тумор, када је удружен с хематолошким или другим тежим симптомима [18], и код руптуре [24, 26, 35]. Последњих година урађено је неколико лапароскопских спленектомија због хамартома [36]. Када се тумор може одстранити ресекцијом, треба покушати сачувати део слезине, нарочито код деце [37, 38].

## ЛИТЕРАТУРА

- Silverman ML, Li Volsi VA. Splenic hamartoma. *Am J Pathol.* 1978; 70:224-9.
- Lam KY, Yip KH, Peh WC. Splenic vascular lesions: unusual features and a review of the literature. *Aust N Z J Surg.* 1999; 69(6):422-5.
- Wolf BC, Neiman RS. Disorders of the Spleen. Philadelphia: Saunders; 1989.
- Ross CF, Sciller KFR. Hamartoma of the spleen associated with thrombocytopenia. *J Pathol.* 1971; 105:62-4.
- Coe JI, Von Drascheck S. Hamartoma of the spleen: a report of four cases. *Am J Pathol.* 1952; 28:663-71.
- Wallach JB, Nakao N. Hamartoma of the spleen. *J Med Soc N J.* 1962; 59:75-9.
- Darden JN, Teeslink R, Rarrish A. Hamartoma of the spleen: a manifestation of tuberous sclerosis. *Am Surg.* 1975; 41:564-6.
- Van Heerden JA, Longo MF, Cardoza F, Farrow GM. The abdominal mass in patient with tuberous sclerosis. Surgical implications and report of a case. *Arch Surg.* 1967; 95:317-9.
- Huff DS, Lischner HW, Go HC. Unusual tumors in two boys with Wiskott-Aldrich like syndrome. *Lab Invest.* 1979; 40:305-6.
- Iozzo RV, Hass JE, Chard RL. Symptomatic splenic hamartoma: a report of two cases and review of literature. *Pediatrics.* 1986; 66:261-5.
- Yamagushi K, Maeda S, Kitamura K. Splenic hamartoma: report of a case and a review of the literature. *Jpn J Surg.* 1989; 19:381-6.
- Čolović N, Čemerikić V, Čolović R, Zogović S, Stojković M. Hamartom slезине. *Srp Arh Celok Lek.* 2000; 128(9-10):331-4.
- Ohta M, Tsutsumi Y, Tanaka Y. Splenic hamartoma. *Acta Pathol Jpn.* 1986; 36:471-80.
- Chang CF, Hwang SJ, Wu JC, Chiang JH, Chiang H, Huang SM, et al. Hamartoma of the spleen: a case report. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei).* 1991; 48:388-92.
- Hayes TC, Britton HA, Mewborne EB, Troyer DA, Saldivar VA, Ratner IA. Symptomatic splenic hamartoma: case report and literature review. *Pediatrics.* 1998; 101:110-2.
- Sankar S, Thanka J, Jagdishchandra S, Rajendran S. Splenic hamartoma: a rare vascular space occupying lesion of the spleen. *Indian J Pathol Microbiol.* 2011; 54:223-5.
- Singh K, Subbramaiah A, Choundhary SR, Bhasin DK, Wig JD, Radotra B, et al. Splenic hamartoma with portal hypertension: a case report. *Trop Gastroenterol.* 1992; 13:155-9.
- Wirbel RJ, Uhlig U, Futterer KM. Case report: splenic hamartoma with hematologic disorders. *Am J Med Sci.* 1996; 311:243-6.
- Fujii T, Obara T, Shudo R, Tanno S, Maguchi H, Saitoh Y, et al. Splenic hamartoma associated with thrombocytopenia. *J Gastroenterol.* 1997; 32(1):114-8.
- Compton CN, McHenry CR, Aijazi M, Chung-Park M. Thrombocytopenia caused by splenic hamartoma: resolution after splenectomy. *South Med J.* 2001; 94:542-4.
- Zissin R, Lishner M, Rathaus V. Case report: unusual presentation of splenic hamartoma; computed tomography and ultrasonographic findings. *Clin Radiol.* 1992; 45:410-1.
- Pardo-Mindan FJ, Vasques JJ, Joly M, Rocha E. Splenic hamartoma, vascular type, with endothelial proliferation. *Pathol Res Pract.* 1983; 177:32-40.
- Thompson SE, Walsh EA, Cramer BC, Pushpanathan CC, Hollett P, Ingram L, et al. Radiological features of a symptomatic splenic hamartoma. *Pediatr Radiol.* 1996; 26:667-60.
- Morgenstern L, McCafferty L, Rosenberg J, Michel SL. Hamartoma of the spleen. *Arch Surg.* 1984; 119:1291-3.
- Seyama Y, Tanaka N, Suzuki Y, Nagai M, Furuwa T, Nomura Y, et al. 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(13):2133-5.
- Yoshizawa J, Mizuno R, Yoshida T, Kanai M, Kurobe M, Yamazaki Y. Spontaneous rupture of splenic hamartoma: a case report. *J Pediatr Surg.* 1999; 34:498-9.
- Komaki S, Gombas OF. Angiographic demonstration of a calcified splenic hamartoma. *Radiology.* 1976; 121:77-8.
- Kuykenda JD, Shanser JD, Summer TE, Goodman LR. Multimodal approach to diagnosis of hamartoma of the spleen. *Pediatr Radiol.* 1977; 5:239-41.
- Kumar PV. Splenic hamartoma. A diagnostic problem of fine needle aspiration cytology. *Acta Cytol.* 1995; 39:391-5.
- Tang S, Shimizu T, Kikuchi Y, Shinya S, Kishimoto R, Fujioka Y, et al. Color Doppler sonographic findings in splenic hamartoma. *J Clin Ultrasound.* 2000; 28:249-53.
- Norowitz DG, Morehouse HT. Isodense splenic mass: hamartoma, a case report. *Comput Med Imaging Graph.* 1989; 13:347-50.

32. Okada Y, Yoshikawa K, Uno K, Arimizu N, Gotou H, Ogata S, et al. Increased activity on radiocolloid scintigraphy in splenic hamartoma. *Clin Nucl Med.* 1990; 15:112-5.
33. Zukerberg LR, Kaynor BL, Silverman ML, Harris NL. Splenic hamartoma and capillary hemangioma and distinct entities: immunohistochemical analysis of CD8 expression by endothelial cells. *Hum Pathol.* 1991; 22:1258-61.
34. Lee H, Maeda K. Hamartoma of the spleen. *Arch Pathol Lab Med.* 2009; 133(1):147-51.
35. Ferguson ER, Sardi A, Beckman EM. Spontaneous rupture of splenic hamartoma. *J La Stete Med Soc.* 1993; 145:48-52.
36. Namikawa T, Kitagawa H, Iwabu J, Kobayashi M, Matsumoto M, Hanazaki K. Laparoscopic splenectomy for splenic hamartoma: Case management and clinical consequences. *World J Gastrointest Surg.* 2010; 2(4):147-52.
37. Havlik RJ, Touloukian RJ, Markovitz RI, Buckley P. Partial splenectomy for symptomatic splenic hamartoma. *J Pediatr Surg.* 1990; 25:1273-5.
38. Valoria Villamartin JM, Digiuni Avalis EM, Peres Tejerizo G, Sarasa Corral JL. A symptomatic splenic hamartoma treated by conservative surgery. *Cir Pediatr.* 1994; 7:148-50.

## Solid Solitary Hamartoma of the Spleen

Nikica Grubor<sup>1,2</sup>, Nataša Čolović<sup>2,3</sup>, Marijan Micev<sup>1,2</sup>, Mirjana Perišić<sup>1,2</sup>, Radoje Čolović<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Clinic for Digestive Surgery, Clinical Center of Serbia, Belgrade, Serbia;

<sup>2</sup>School of Medicine, University of Belgrade, Belgrade, Serbia;

<sup>3</sup>Clinic of Hematology, Clinical Centre of Serbia, Belgrade, Serbia

### SUMMARY

**Introduction** Hamartoma of the spleen is a rare, sometimes asymptomatic similar to hemangioma benign tumor of the spleen, which, owing to the new diagnostic imaging methods, is discovered with increasing frequency. It appears as solitary or multiple tumorous lesions.

**Case Outline** We present a 48-year-old woman in whom, during the investigation for *Helicobacter pylori* gastric infection and rectal bleeding, with ultrasonography, a mass 6.5×6.5 cm in diameter was discovered by chance within the spleen. Splenectomy was performed due to suspected lymphoma of the spleen. On histology, tumor showed to be of mixed cellular structure, with areas without white pulp, at places with marked dilatation of sinusoids

and capillaries to the formation of „blood lakes“ between which broad hypercellular Billroth's zones were present. Extramedullary hematopoiesis was found focally. The cells that covered vascular spaces were CD34+ and CD31+ and CD8- and CD21-.

**Conclusion** Hamartoma has to be taken into consideration always when well circumscribed hypervascular tumor within the spleen is found, particularly in children. Although the diagnosis of hamartoma may be suspected preoperatively, the exact diagnosis is established based on histological and immunohistochemistry examinations. Treatment is most often splenectomy and rarely a partial splenectomy is possible, which is recommended particularly in children.

**Keywords:** spleen; hamartoma; splenectomy

Примљен • Received: 16/09/2011

Прихваћен • Accepted: 07/12/2011