

Заметки из практики

© Коллектив авторов, 1992

УДК 616.411-006.311.04

И.Ю. Коротких, В.В. Евтушенко, Д.В. Комов,
В.А. Хайлейко

Два наблюдения злокачественной гемангиоэндотелиомы селезенки

НИИ клинической онкологии

Злокачественная гемангиоэндотелиома (ангиосаркома) — редкая опухоль сосудистого генеза — расценивается как одна из наиболее злокачественных опухолей. Чрезвычайной редкостью является развитие опухоли в селезенке. К 1975 г. в литературе описано 50 случаев, к 1982 г. — 87 наблюдений злокачественных сосудистых опухолей селезенки [2, 4]. В отечественной литературе последних лет имеются описания двух случаев гемангиоэндотелиомы с поражением селезенки и печени [1].

Опухоль почти с одинаковой частотой встречается у мужчин и у женщин; в 84% случаев сопровождается отдаленными метастазами, в первую очередь в печень [2]. До операции истинный характер подобного новообразования селезенки распознается исключительно редко. Приблизительно в 1/3 случаев, по данным [2-4], клинически опухоль проявляется разрывом селезенки, обычно значительно увеличенной. При изолированном поражении селезенки лечение, как правило, только хирургическое. Прогноз при гемангиоэндотелиоме селезенки неблагоприятный: 90% больных после спленэктомии живут менее 6 мес [4].

Приводим два собственных клинических наблюдения.

Больная П., 51 года, поступила в отделение гематологии ОНЦ РАМН 23.07.87 с жалобами на наличие больших размеров опухоли в левой половине живота, общую слабость. Считает себя больной с апреля 1987 г., когда впервые обнаружила в левой половине живота опухоль, которая постепенно увеличивалась. При клинко-эхо-томографическом обследовании по месту жительства выявлена спленомегалия.

При поступлении в ОНЦ общее состояние больной относительно удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, больная пониженного питания. Живот деформирован опухолевидным новообразованием, занимающим практически всю его левую половину. При пальпации живота определяется увеличенная, с бугристой поверхностью, малоподвижная, умеренно болезненная селезенка. Нижний полюс ее расположен на уровне крыла левой подвздошной кости, верхний полюс — в левом подреберье.

При ультразвуковой и компьютерной томографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства обнаружена значительно увеличенная в размерах селезенка (26x15x12 см), которая занимает почти всю левую половину брюшной полости; структура ее негетогенна, в паренхиме имеются низкоплотные очаги без четких контуров от 0,5 до 3 см. Увеличенная селезенка смещает кпереди и вправо желудок, поджелудочную железу и левую почку.

Clinical Report

I. Yu. Korotkih, V. V. Evtushenko, D. V. Komov,
V. A. Khailenko

Two Cases of Malignant Hemangiendotherioma of the Spleen

Research Institute of Clinical Oncology

Malignant hemangiendotherioma (angiosarcoma) is a rare angiogenous tumor belonging to the most malignant neoplasms. Development of the tumor in the spleen is an extremely rare event. By 1975 there were 50 and by 1982 87 cases of malignant angiogenous tumors of the spleen reported in the literature [2, 4]. There are two recent reports of hemangiendotherioma with involvement of the spleen and liver in the Russian publications [1].

The tumor is about equally frequent in males and females; distant, mainly liver metastases are observed in 84% of the cases [2]. It is very difficult to reveal the true nature of the splenic neoplasm before surgery. In about one third of the cases the tumor manifests itself clinically by rupture of the spleen which is often enlarged [2-4]. Surgery alone is as a rule undertaken in isolated affection of the spleen. Splenic hemangiendotherioma has a poor prognosis: 90% of the patients fail to survive 6 months after splenectomy [4].

Let us consider two clinical cases from our practice.

Patient P., a 51-year old female, was hospitalized to the Hematology Department of the CRC of the RAMS on 23.07.87 with a large tumor in the left half of the abdomen, general weakness. The patient considered herself ill from April 1987 when she discovered a tumor in the left abdominal half for the first time. Splenomegaly was discovered by clinical examination and echotomography.

At admission to the CRC the patient's performance status was satisfactory. She presented pale skin and visible mucosa, signs of insufficient nutrition. The abdomen was deformed due to a tumor-like neoplasm that practically occupied the entire left half of the abdomen. By palpation the spleen was found enlarged with tuberos surface, poorly mobile and moderately painful. Its lower pole was located at the level of the iliac bone left wing, the upper pole — in the left hypochondriac region.

Ultrasonic and computed tomography of the abdomen and retroperitoneum discovered a considerably enlarged spleen (26x15x12 cm) occupying almost the entire left half of the abdomen, it had inhomogenous structure with low density unclear-cut foci of 0.5—3 cm in size in the parenchyma. The enlarged spleen displaced the stomach, pancreas and left kidney antedextrally.

Angiography revealed diffuse enlargement of the spleen of unclear genesis and decreased vascularization. Dextroposition of the left kidney. Complex blood count showed moderate anemia (Hb 9.4 g/l) Biochemical blood profile was normal. No pathology was detected by bone marrow cytology and histology. Cytological study of needle

При ангиографии выявлено диффузное увеличение селезенки неясного генеза со снижением уровня ее васкуляризации. Левая почка смещена вправо.

В клиническом анализе крови — умеренная анемия (Hb 9,4 г/л). Биохимический анализ крови без отклонений от нормы. При цитологическом и гистологическом исследовании костного мозга патологии не выявлено. При цитологическом исследовании пунктирного биоптата селезенки обнаружено "злокачественное новообразование из анаплазированных клеток (рак из железистого эпителия? герминогенная опухоль? гистиоцитарная ретикулосаркома? лимфогранулематоз?)".

Учитывая изолированное опухолевое поражение селезенки неясного генеза, с лечебно-диагностической целью решено выполнить спленэктомию. 05.08.87 во время операции — верхней срединной лапаротомии — обнаружено, что левую половину брюшной полости занимает больших размеров плотная, бугристая селезенка, которая смещает желудок, поджелудочную железу, левую почку кпереди и вправо. Печень обычного размера, цвета, консистенции. Увеличенных лимфатических узлов в брюшной полости, в забрюшинном пространстве, а также другой опухолевой патологии не обнаружено. Произведена спленэктомия, краевая биопсия левой доли печени. Масса удаленной селезенки 1900 г, размеры ее 27x12x10 см, на разрезе ткань темно-красная, плотная, с участками желтого цвета. При микроскопическом исследовании: среди фиброзной ткани разрастания злокачественной опухоли, представленной множественными сосудистыми полостями неправильной формы, выстланными полиморфными незрелыми эндотелиальными клетками, а также участками солидного строения из полиморфных веретенообразных и овальных клеток. Опухоль соответствует по гистологическому строению злокачественной гемангиоэндотелиоме. В участке ткани печени признаков опухолевого роста не обнаружено.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Больная была выписана в удовлетворительном состоянии. С учетом большого массива удаленной опухоли и ее резко выраженной злокачественности больной рекомендована профилактическая монокимиотерапия циклофосфаном по 200 мг внутримышечно ежедневно в течение 15 дней, три курса с 3-недельными интервалами.

За больной продолжалось динамическое наблюдение в поликлинике ОНЦ РАМН. В течение 6 мес чувствовала себя удовлетворительно. В марте 1988 г. при очередном осмотре больная пожаловалась на наличие опухолевых образований в обеих молочных железах. При маммографии в обеих молочных железах обнаружены метастазы злокачественного новообразования, при цитологическом исследовании пунктата из опухолевых образований обнаружены клетки злокачественного новообразования. Тогда же при компьютерной томографии органов брюшной полости выявлено метастатическое поражение обеих долей печени. Больной рекомендован курс химиотерапии адриамицином и винкристином по месту жительства. При повторном обращении в мае 1988 г. установлено прогрессирование процесса в печени и молочных железах, а также выявлено массивное метастатическое поражение легких. Рекомендована симптоматическая терапия по месту жительства.

Б о л ь н а я Л., 45 лет, поступила в отделение гематологии ОНЦ РАМН 11.02.88 с жалобами на отеки ног, уменьшение количества выделяемой мочи, ощущение "скованности" в животе.

Считает себя больной с мая 1986 г., когда появилась лихорадка с подъемом температуры тела до 40°C, которая продолжалась в течение 6 сут и прошла без лечения. Тогда же возникли боли в поясничной области, появились отеки стоп, уменьшился диурез. В ноябре 1987 г. при обследовании по месту жительства выявлена спленомегалия, тромбоцитопения. Направлена в ОНЦ РАМН.

aspiration material from the spleen revealed "a malignant neoplasm of anaplastic cells (glandular epithelium cancer? germ-cell tumor? histiocytic reticulum-cell sarcoma? Hodgkin's disease?)".

Taking into account the isolated affection of the spleen of unclear genesis we decided to perform curative and exploratory splenectomy. 05.08.87. Upper-medial laparotomy was performed. A large dense tuberos spleen was found intraoperatively that occupied the left half of the abdomen and displaced the stomach, pancreas and left kidney antedextrally. The liver was of usual size, color and consistence. There were no enlarged lymph nodes in the abdomen, retroperitoneum or any other tumors found. Splenectomy with marginal biopsy of the left liver lobe was performed. The removed spleen was 1900 g in weight, 27x12x10 cm in size; the tissue on the section was dark red, dense, with yellow areas. Microscopy revealed vegetations of a malignant tumor represented by multiple irregular vascular cavities lined with immature endothelial cells and by solid areas of polymorphic spindle and oval cells. By histology the tumor was similar to malignant hemangi endothelioma. No signs of tumor growth were discovered in the liver tissue.

The patient's postoperative course was uneventful. The patient was discharged from the hospital in a satisfactory performance status. Due to the large mass of the removed tumor and its extreme malignancy monotherapy was recommended with cyclophosphane at 200 mg intramuscularly daily for 15 days in 13 cycles repeated at a 3-week interval.

The patient was followed up at the CRC outpatient unit. She felt satisfactorily for 6 months. In March 1988 at a routine examination the patient presented tumors in both breasts. Mammography detected metastases of a malignant neoplasm in both breasts, malignant cells were cytologically found in the aspiration material from the tumors. Computed tomography of the abdomen revealed metastatic affection of both liver lobes. Chemotherapy with adriamycin and vincristine was recommended. At the next examination in May 1988 progressive disease in the liver and breasts was diagnosed, as well as massive lung metastases. Symptomatic therapy was recommended.

Patient L., a 45-year old female, at admission to the Hematology Department of the CRC on 11.02.88. presented leg edema, uropenia, constraint sensation in the abdomen.

The patient considered herself ill from May 1986 when she had fever upto 40°C that lasted for 6 days and passed without treatment. At the same time she felt lumbar pain, found foot edema and decreased diuresis. After discovery of splenomegaly and thrombocytopenia at examination in November 1987 the patient was referred to the CRC of the RAMS.

At hospitalization the patient's performance status was satisfactory. A solitary unclear-cut lymph node of about 1.5 cm in size with no adhesion to the skin was detected by palpation. Palpation of the abdomen discovered an enlarged spleen that projected from under the left rib arch by 6 cm. Complete blood analysis found moderate anemia (Hb 10.4 g/l), thrombocytopenia (platelet count $82 \times 10^3/l$). Biochemical blood profile showed hypoproteinemia (total protein 49.6 g/l), albumins 26.4 g/l. Bone marrow cytology revealed a relative decrease in the granulocyte count with segmented forms mainly accounting for the decrease and a considerable rise in the count of erythroid elements, megakaryocytes were in a sufficient amount with non-active forms predominating.

X-ray examination determined stomach deformation from the inside due to the spleen enlargement. Computed tomography of the abdomen and retroperitoneum found the left half of the abdomen to be occupied almost entirely by the enlarged tuberos inhomogeneous spleen. There were no other alterations. Primary malignant disease of the spleen was suspected.

При поступлении состояние больной удовлетворительное. В правой подмышечной области пальпировался одиночный лимфатический узел около 1,5 см в диаметре без четких границ, не спаянный с кожей. При пальпации живота выявлено увеличение селезенки, которая выступала из-под левой реберной дуги на 6 см. В клиническом анализе крови отмечена умеренная анемия (Hb 10,4 г/л), тромбоцитопения (количество тромбоцитов $82 \cdot 10^3$ /л). В биохимическом анализе крови — гипопроteinемия (общий белок 49,6 г/л), альбумины 26,4 г/л. При цитологическом исследовании костного мозга выявлено относительное снижение числа клеток гранулоцитарного ростка за счет снижения сегментоядерных форм, значительное расширение эритроидного ростка; мегакарициты в достаточном количестве, преимущественно неактивной формы.

При рентгенологическом исследовании выявлена деформация желудка извне увеличенной селезенкой. При компьютерной томографии брюшной полости и забрюшинного пространства обнаружено, что почти всю левую половину брюшной полости занимает увеличенная мелкобугристая селезенка неоднородной структуры. Других изменений не найдено. Заподозрено первичное злокачественное поражение селезенки.

01.03.88 выполнена диагностическая операция — биопсия увеличенного лимфатического узла в правой подмышечной области, однако при его гистологическом исследовании обнаружены лишь явления гиперплазии. 15.03.88 произведена лапаротомия. В брюшной полости обнаружено около 500 мл прозрачной бесцветной жидкости без запаха. Селезенка размерами 25x16x8 см, бугристая, с опухолевыми узлами беловатого цвета. На передней поверхности левой доли печени — одиночные узелки до 0,5 см. Левый яичник представлен кистой размерами 7x8 см. Выполнена спленэктомия, краевая биопсия печени, овариэктомия слева. Масса удаленной селезенки 1500 г. Гистологическое заключение: в селезенке — картина злокачественной гемангиоэндотелиомы (гемангиосаркомы); ткань печени обычного строения; в яичнике — киста желтого тела. Послеоперационный период протекал без осложнений.

В послеоперационном периоде у больной нормализовалось количество тромбоцитов, длительно сохранялись анемия и гипопроteinемия. Больная выписана в удовлетворительном состоянии.

За больной продолжалось динамическое наблюдение в поликлинике ОНЦ РАМН. Последний раз была осмотрена и обследована в ноябре 1990 г. Признаков прогрессирования заболевания не отмечено.

Приведенные клинические наблюдения демонстрируют исключительно редко встречающуюся патологию — злокачественную гемангиоэндотелиому с изолированным поражением селезенки, заболевание, которое трудно диагностировать, используя все самые современные методы обследования. Окончательный диагноз устанавливается лишь при морфологическом исследовании оперативно удаленной селезенки.

01.03.88. exploratory biopsy of the enlarged lymph node in the right axillary region was performed, histology revealed hyperplasia signs only. 15.03.88 laparotomy discovered about 500 ml of clear colorless odorless liquid. The spleen was 25x16x8 cm in size, with whitish tumor nodes. There were solitary nodes upto 0.5 cm on the front surface of the left liver lobe and a cyst of 7x8 cm in the left ovary. Splenectomy, marginal liver biopsy and left-side ovariectomy were performed. The removed spleen was 1500 g in weight. Histology revealed a pattern of malignant hemangi endothelioma (hemangiosarcoma) in the spleen; the liver tissue was of normal structure; there was a yellow body cyst in the left ovary.

No postoperative complications were observed.

Platelets recovered postoperatively to the normal count, anemia and hypoproteinemia were long-lasting. The patient was discharged from the hospital in a satisfactory performance status.

She was followed up at the CRC outpatient unit. The last examination was undertaken in November 1990. No signs of progressive disease were found.

These clinical cases present an extremely rare pathology, i.e. malignant hemangi endothelioma with isolated affection of the spleen, a disease difficult to diagnose even with employment of all up-to-date methods of examination. The final diagnosis can only be made by morphologic study of the spleen removed surgically.

Литература / References

1. Фишбеин А.В., Кунина И.А., Меламуд М.Я., Шлапак П.Т. // Арх. пат. — 1979. — Вып. 6. — С. 43-46.
2. Antry Y.R., Wetsner S. // Cancer (Philad.). — 1975. — Vol. 35. — P. 534-539.
3. Stuts F.H., Tormey D.C., Blom Y. // Ibid. — 1973. — Vol. 31. — P. 1213-1215.
4. Wick M.R., Scheithaner B.W., Smith S.L., Beart R.W. // Amer. J. Surg. Path. — 1982. — Vol. 6, № 3. — P. 229-242.

Поступила 31.03.92 / Submitted 31.03.92