

İĞSİ HÜCRELİ HEMANGIOENDOTELYOMA

Misten DEMİRYONT (*), Dr. Settar ÖZTÜRK (*), Dr. Pınar TUZLALI (*), Dr. Ekrem YAVUZ (*)

ÖZET: İğsi hücreli hemangioendotelyoma ilk kez 1986 yılında Weiss ve Enzinger tarafından düşük gradlı bir angiosarkom olarak tanımlanmıştır. Tümör içi eritrositlerle dolu dilate kavernöz yapılar ve bunların çevresinde Kaposi sarkomuna benzer iğsi hücre proliferasyonu ve arada daha seyrek olarak epitelioid görünümde endotelial hücrelerden yapıldır. Vasküler yapıları döşeyen hücrelerin immunhistokimyasal incelemede faktör VIII-lişkili Antijen (F-VIII-RA) ve Ulex-eurapaus agglutinin (UEA-I) ile değişik oranlarda pozitif boyandığı gösterilmiştir. 45 yaşında kadın hastanın sol elinde multiple nodüller tarzında gelişim gösteren iğsi hücreli hemangioendotelyoma vakası değişik histopatolojik özellikleri nedeniyle histokimyasal ve immunhistokimyasal boyalar uygulanarak kaynak verilerin ışığında değerlendirildi.

SUMMARY: Spindle cell hemangioendothelioma is first described by Weiss and Enzinger as a low grade angiosarcoma in 1986. It's characterized by a complex histologic condition that combines the features of Kaposi's sarcoma and cavernous hemangioma, irregular vascular spaces and epithelioid endothelial cells showing a variable intensity of reactivity for Factor VIII-Related Antigen and Ulex-europaeus agglutinin-I. In this study, a 45 years old patient with spindle cell hemangioendothelioma is presented and histochemical and immunohistochemical features of this tumor have been investigated.

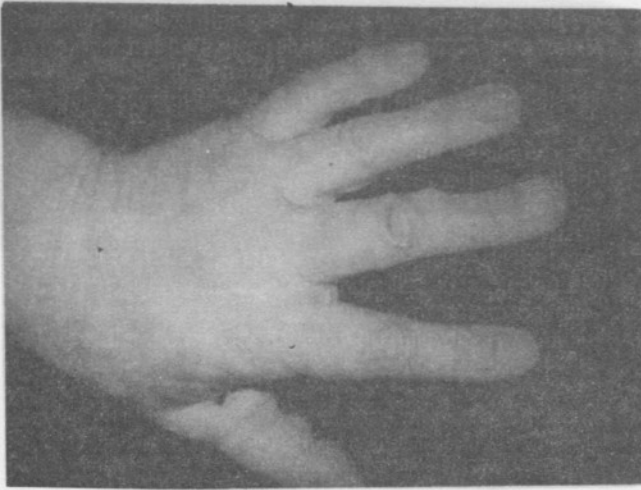
GİRİŞ

İğsi hücreli hemangioendotelyoma yeni tanımlanan oldukça nadir rastlanan bir tümördür. Erkeklerde kadınlara

oranla iki kat daha sıktır (1,2). En sık distal ekstremitelerde, özellikle elde yüzeysel yumuşak dokuda yerleşim göstermektedir (1,3,4,5).

Histopatolojik olarak tümör kavernöz hemangioma benzer alanlar ile bunların çevresinde Kaposi sarkomuna benzer iğsi hücrelerden ve arada yuvarlak veya epitelioid görünümde endotelial hücrelerden meydana gelir.

* İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı



Resim 1: Sol elde multipl nodülleri bulunan el piyesi.

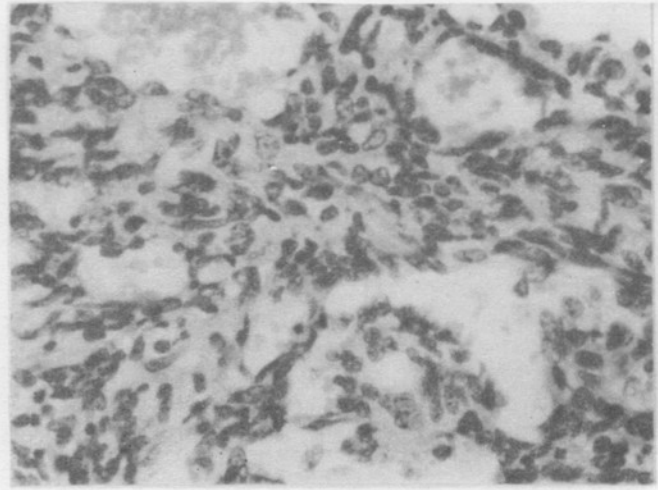
İmmunhistokimyasal yöntemlerle F-VIII-RA ve UEA-I ile kavernoöz yapıları döşeyen endotelin (+) boyandığı ancak iğsi hücrelerde herhangi bir boyanma olmadığı tesbit edilmiştir (3). Tedavide lokal eksizyon yeterlidir. Nadiren metastaz yaptığı bildirilmektedir (1,5).

VAKA

45 yaşında kadın hasta, sol elinde multiple nodüller halinde gelişim gösteren tümör nedeniyle daha önce Bulgaristan'da 9 kez ameliyat edilmiş (Resim 1). Tümörün yeniden nüks etmesi nedeniyle İstanbul Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği'ne başvuran hastanın elindeki tümör eksize edildi. Anabilim Dalı'mıza gelen materyal 4x2 ve 2x2 cm boyutlarında bir yüzünde deri elipsi bulunan nodüler yapılardan oluşmaktaydı. Kesildiğinde deri altında kırmızı renkte, elastik kıvamda lezyon izlenmekteydi.

BULGULAR

Parafin bloklardan hazırlanan kesitlere hematoksilin eosin boyası uygulandı. Işık mikroskopunda yüzeyde keratinizasyon gösteren çok katlı yassı epitel, dermiste içi eritrositlerle dolu dilate kavernoöz damar yapıları görülmekteydi. Bu yapıları döşeyen endotel hücreleri genellikle ince, yassı-



Resim 2: Ektazik damar kesitleri, birinde organizasyon halinde trombüs izlenmekte. Damar çevrelerinde iğsi hücre proliferasyonu (HEX310)

laşmış görünümdeydi. Çevrelerinde iğsi hücre proliferasyonu mevcut olup bu hücreler düzensiz yarıklanmalar, kısa demetler meydana getirmekteydi.

Bu alanlar içerisinde epitelioid görünümde hücrelerin oluşturduğu küçük kümelenmeler mevcuttu (Resim 2,3). Yer yer damar lümenlerinde organize trombüsler bulunmaktaydı (Resim 4). Hücrelerde pleomorfizm ve mitoz izlenmedi. Gümüş boyası ile kavernoöz yapıların ve iğsi hücrelerin artmış retikülün liflerle çevrelendiği görüldü.

Masson trikrom boyasında yeşil renkte boyanan kollajen lifler tesbit edildi. Bu alanlar Van Gieson boyası ile kırmızı renkte boyandı. İmmunhistokimyasal yöntemlerle uygulanan F-VIII-RA ile endotel hücrelerinin (+) boyandığı ancak iğsi hücrelerde boyanma olmadığı izlendi. UEA-I ile endotel hücrelerinde herhangi bir (+)'lik saptanmadı. İğsi hücrelerin kökenini saptamak için desmin uygulandı ancak desmin ile de herhangi bir boyanma saptanmadı.

TARTIŞMA

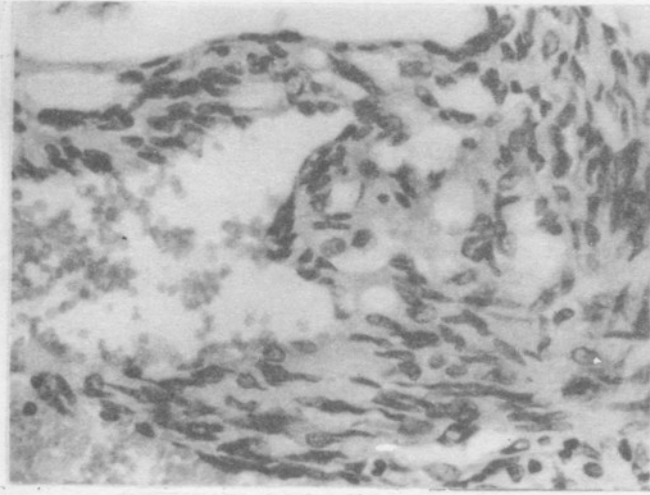
İğsi hücreli hemangioendotelyoma her yaşta görülebilen oldukça nadir gelişen bir tümör olup ilk kez 1986 yılında Weiss ve Enzinger tarafından düşük gradlı angiosarkom

olarak tanımlanmıştır. Fletcher ve arkadaşları ise 1991 yılında neoplastik bir olay değil, aksine malforme damar yapılarının anormal kan akımı nedeniyle etkilenmesi sonucu ortaya çıkan reaktif bir lezyon olduğunu ileri sürmüştür (6).

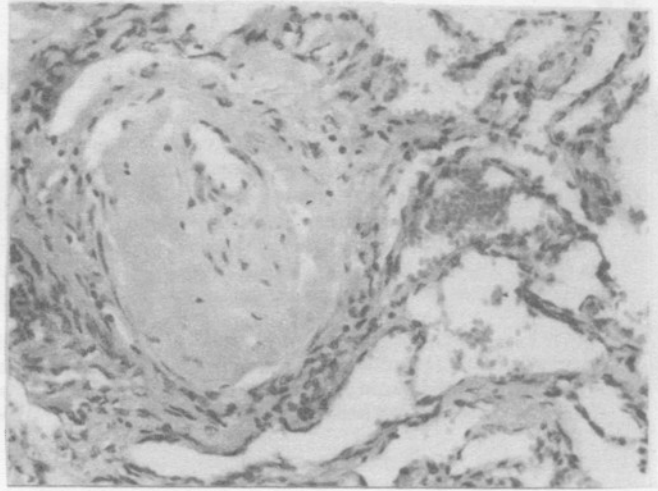
Tümör en sık distal ekstremitelerde özellikle elde subkütiste veya dermiste yerleşim gösterir. Her yaşta görülebilir ancak başlangıç lezyonları çocukluk ya da gençlik yıllarında saptanır (1,3,5,7). Tümör vakamızda da sol elde ve dermiste multinodüller şeklinde gelişim göstermektedir. Tümör histopatolojik olarak organize trom-

TABLO 1: İĞSİ HÜCRELİ HEMANGİOENDOTELYOMA İLE KAPOSI SARKOMUNUN AYIRICI TANISI

	İğsi hücreli hemangioendotelyoma	Kaposi sarkomu
YAŞ	Herhangi bir yaş, ancak başlangıç lezyonu erken yaşlarda hatta çocuklukta görülebilir.	Sıklıkla orta ve ileri yaşlarda. (Gençlerde HIV (+) tip)
CİNS	Erkek (2 kez baskın)	Erkek (10 kez baskın)
LOKALİZASYON	Üst ekstremitelerde, distalde	Alt ekstremitelerde, distalde
MORFOLOJİ	-Eritrositlerle dolu damarlar, trombüs ve flebit. -Damar çevrelerinde iğsi hücreler ve epitelioid hücreler	-İğsi hücrelerin oluşturduğu nodüler yapılar -Nodül periferinde eritrositlerle dolu kapiller yapılar -Ekstravaze eritrositler -Ülserasyon ve iltihabi infiltrasyon.



Resim 3: İçi eritrositlerle dolu kavernöz boşluklar, çevrelerinde iğsi hücreler ve yer yer iri nüveli epitelioid görünümde endotel hücreleri (HEX500)



Resim 4: Ektazik damar çevrelerinde iğsi hücre proliferasyonu ve arada epitelioid görünümde hücreler (HEX500).

büs ve flebit ya da trombüs içermeyen kavernöz hemangio- ma benzer alanlar ile bunların çevresinde Kaposi sarkomu- na benzer iğsi hücrelerden meydana gelmektedir. Bu hücre- lerin Kaposi sarkomundan farklı yönü bu alanlarda yuvarlak veya epitelioid görünümde sitoplazmasında vakuoller içere- bilen endotelial hücrelerin bulunmasıdır. İğsi hücreli he- mangioendotelyomada yeryer çevrelerinde perivasküler fib- rosis içeren damarlar da görülür. Kaposi sarkomunda iğsi hücrelerin oluşturduğu nodüler yapılar, ekstrasvaze eritrosit- ler ve iltihap hücrelerinin infiltrasyonu izlenmektedir. Özel- likle genç hastalarda HIV için serolojik verilerin tetkiki yapıl- malıdır (Tablo-1).

İmmunhistokimyasal yöntemlerle kavernöz yapıları dö- şeyen endotelin F-VIII-RA ve UEA-I ile değişen oranlarda (+) boyandığı bildirilmektedir (2,3,4). Vakamızda sadece F- VIII-RA ile bu yapıların (+) boyandığı, UEA-I ile boyanmadığı tesbit edildi. İğsi hücrelerin F-VIII-RA ile boyanmama nede- ni düz kas hücrelerine ve doku makrofajlarına differansiye olabilen fibroblast benzeri hücrelerden köken alması olabilir (4,8). Bu amaçla immünhistokimyasal olarak desmin uygu- lanmış ancak (+) boyanma saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Scott G.A., Rosai J.; Spindle cell hemangioendothelioma. Report of se- ven additional cases of a recently described vascular neoplasm. Am.J.Dermatopathol. 1988; 10:281-288.
2. TsangW.y.W., Chan, J.K.C: Kaposi-like infantil hemangioendothelioma. A distinctive vascular neoplasm of retroperitoneum. Am.J.Surg. Pathol. 1992; 15 (10): 982-989.
3. Ding, J., Hashimoto, H., Imayama, S; Spindle cell hemangioendothelio- ma probably a benign vascular lesion, not a low grade angiosarcoma. Virchows Archiv A. Pathol. Anat. 1992; 420: 77-85.
4. Imayama, S., Murakamai, Y., Hashimoto H.: Spindle cell hemangioen- dothelioma. Exhibits the ultrastructural features of reactive vascular pro- liferation rather than of angiosarkoma Am. J.Clin. Pathol. 1992: 97: 279- 287.
5. Weiss.W., Enzinger F.M.: Spindle cell hemangioendothelioma. A low gra- de angiosarcoma resembling a cavernous hemangioma and Kaposi's sarcoma. Am. J.Surg. Pathol, 1986: 10: 521-530.
6. Fletcher CDM, Beham A, Schmid C; Spindle cell hemangioendothelio- ma; a clinico pathological and immunohistochemical study indicative of a non-neoplastic lesion. Histopathol. 1991; 18: 291-301.
7. Cotran R.S., Kumar V., Robbins S.L.: Robbins Pathologic Basis of Disea- se, W.B.Saunders co., 4th edition. p. 590-591, 1989.
8. Sontheimer R.D.; Perivascular dendritic macrophages as immunobiolo- gical constituents of the human dermal microvascular unit. J.Invest Der- matol: 1989; 93: 965-1015.