

# BİR OLGU NEDENİYLE SPINDLE CELL HEMANGIOENDOTHELIOMA

DELİBALTA N. (\*), ÜNSÜN G. (\*\*), AKER Y. (\*\*\*)

**ÖZET:** Hemangioendothelioma'ların bir tipi olarak tanımlenen Spindle Cell Hemangioendothelioma'lar literatürde az görülen olgulardır. Konuyu ayrıntılarıyla irdelemek istedik ve laboratuvarımıza gelen bir olgu nedeniyle literatür taraması yaparak yayınlanan diğer olgular ile kendi olgumuzu karşılaştırdık.

## GİRİŞ

Spindle Cell Hemangioendothelioma (SCH), ilk kez 1986 yılında Weiss ve Enzinger tarafından Cavernous Hemangioma ve Kaposi Sarcoma'yı anımsatan düşük Grade'li Angiosarcoma olarak tanımlanmış nadir, ilginç bir vasküler tümördür (1). Bu tümör, genellikle üst ekstremitelerin distal bölümlerinde, cilt altında yerleşen çok sayıda nodüller şeklinde görülür. Çoğu kez ağrısız, en çok 2-3 cm. çapa kadar büyüyen morumsu-mavimsi nodüllerdir (1-2-3). Uzun bir klinik sürece sahip olması, hücrel atipinin bulunmaması, kavernöz alanlardaki organize trombüs yapıları, periferik yerleşim göstermesi ve uzak metastaz oluşturmaması nedeniyle malign veya intermedier malign karakteri konusunda şüpheler uyandırmaktadır (1-2-4).

1991 yılında Fletcher ve Arkadaşları, SCH'in non-neoplastik, reaktif-vasküler lezyonlar olduğunu ileri sürmüşlerdir (4). Gerçekte SCH lezyonlarında Faktör VIII a (+)

makrofajların bulunması bunların neoplastik olmaktan çok reaktif lezyonlar olduğunu göstermektedir. Çünkü Faktör VI-II a (+) makrofajlar Angio-sarcoma'larda bulunmamaktadır.

Bu yazımızda bir kadın hastamızda saptadığımız nadir görülen spindle Cell Hemangioendothelioma olgusunu ilgili literatür ışığında gözden geçirerek sunuyoruz.

## OLGU SUNUMU

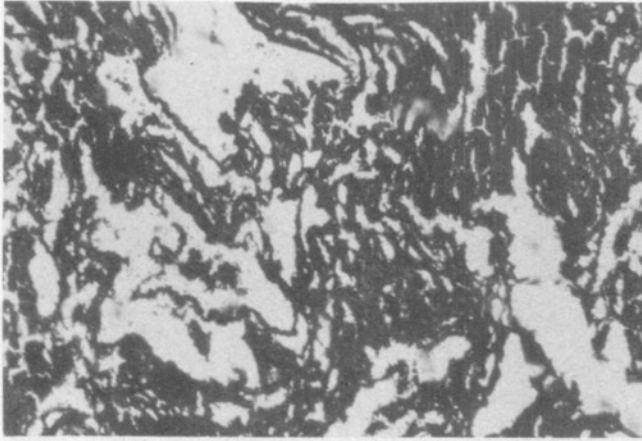
Hastamız 36 yaşında bir kadındır. Sol elindeki çok sayıda nodüllerin ağrı ve hareket kısıtlılığı yapması nedeniyle hastanemize başvuran hastanın nodüllerinin en eskisi beş yıldır ve farklı zaman aralıklarında oluşmuşlardır. Bu lezyonların yukarı doğru kabarıklık yaptığı ve morumsu-mavimsi renkte olduğu görülmüştür. Nodüllerin yumuşak, elastik kıvamlı ve iyi sınırlı oldukları saptanmıştır. Lezyonların üçü çıkarılarak laboratuvarımıza gönderilmiştir.

Materyel üç adet 2-2 ve 1, 5 cm. çaplarında kesitleri kanamalı gri beyaz renkli nodüllerdir. Mikroskopik incelemede her üç nodülde de benzer histolojik özellikler görülmüştür. Deri altında ve iyi sınırlı olan bu lezyonlarda Kavernöz Hemangioma alanları (Resim 1), damarlarda organize trombüs yapıları veya Phlebolit'ler (Resim 2) ve interstisyel alan-

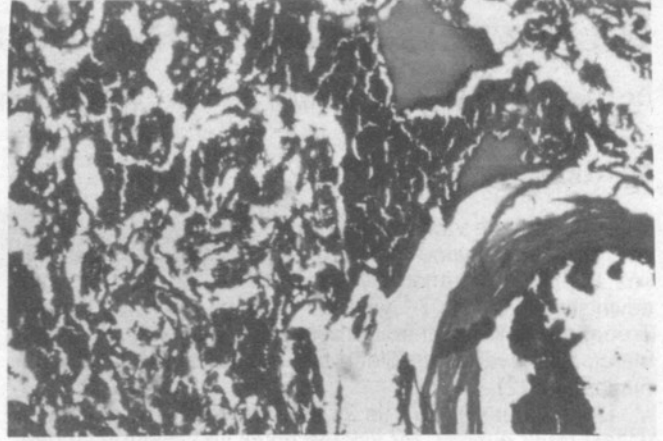
\* Taksim Hastanesi Patoloji Uzmanı

\*\* Taksim Hastanesi Patoloji Şefi

\*\*\*\* Taksim Hastanesi I. Cerrahi Klinik Şefi



Resim 1. Cavernous Hemangioma alanları H.E. 80x



Resim 2. Phelobolit alanı H.E. 80x

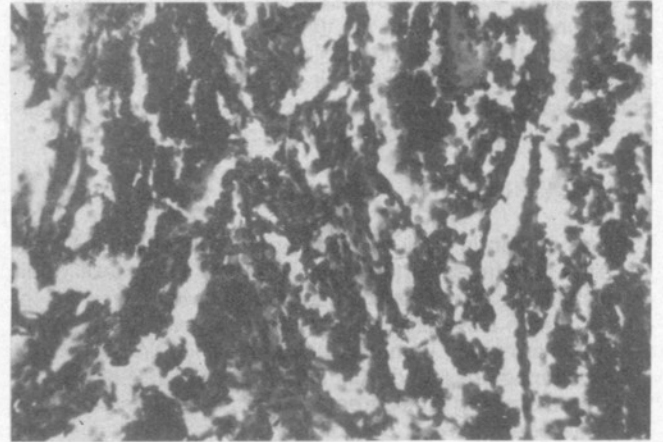
larda spindle hücreler izlenmiştir. Bu hücreler düzensiz, ince duvarlı kavernöz alanların yanı sıra ince yarıklar ve ağ şeklinde genişlemiş alanların duvarlarında da bulunmuştur. Spindle hücreler ya düzensiz veya kısa fasiküller arasında yer almışlardır. Arada epitelioid, yuvarlak hücrelerin olduğu küçük hücre grupları dikkati çekmiştir. Normal görünümlü damarların duvarı ince ve yassılmış endotel hücreleriyle döşeli olup kalın duvarlı damarlarda perivasküler fibrozis görülmüştür. Spindle hücrelerde pleomorfizm ve mitoz yoktur (Resim 3). Immunohistokimyasal çalışmada Faktör VIII a (+) hücreler saptanmıştır.

## TARTIŞMA

SCH'daki spindle hücrelerin kaynağı tartışmalıdır. Bu hücrelerin kaynağı konusunda yapılan immunohistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalar, bunların bir klonal fenotipe sahip olmayıp heterojen hücre tipinden olduğunu göstermiştir (1-2). Bu tümörler fibroblastlara ek olarak perisit benzeri hücreler, makrofaj ve düz kas hücreleriyle primitif mezenchimal hücrelerden meydana gelmektedir. Spindle hücrelerin heterojen özelliği bunların kaynağı hakkında bazı sorular oluşturmaktadır:

SCH ile ilgili yapılan immunhistokimyasal çalışmalarda bazı tümörlerde Faktör VIII a ve Plothing proenzim (+) bulunabilmektedir (1-2). Faktör VIII a (+) hücreler dermal dendro-sitler olarak adlandırılmışlardır. Bunlar aynı zamanda dendritik yapı gösterirler. Uygun stimulus altında fibroblastik veya fagositik aktivite kazanabilen ana hücre olduklarını düşündüren bulgular görülmüştür (Headington 1986). Faktör VIII a (+) hücreler, birçok inflamatuvar, reaktif ve neoplastik dermatozlarda olduğu gibi Kaposi Sarkomunda ve yumuşak doku tümörlerinin bazılarında da görülmektedir. SCH'da Faktör VIII a (+) hücrelerin bulunmasının sebebi karanlıktır. Çeşitli deri lezyonlarında bu hücrelerin varlığının konakçının değişik uyarılara yanıtı olduğu düşünülmektedir (1-2-4). SCH lı hastalarda metastaz oluşmamakta ve uzun bir klinik seyir görülmektedir (1-2-4).

Bizim hastamızdaki klinik ve patolojik bulgular SCH için literatürde tanımlanan niteliklere uymaktadır.



Resim 3. Spindle hücreler H.E. 200 X

## SONUÇ

Henüz SCH hakkında yapılan çalışmalar azdır. İleride yapılacak çalışmalar SCH'ın gerçek bir vasküler neoplazm mı, yoksa multisentrik, reaktif, vasküler proliferasyonlar mı olduğunu ortaya koyacaktır.

## KAYNAKLAR

1. DING J., HASHIMOTO H., IMAYAMA S., TSUNEYOSHI M., ENJOJI M. Spindle Cell Haemangioendothelioma Virchow's Archiv A. Pathol. Anat. 1992; 420:77-85
2. IMAYAMA S., MURAKAMAI Y., HASHIMOTO H., HORI Y. Spindle Cell Hemangioendothelioma: Exhibits the ultrastructural features of reactive vascular proliferation rather than angiosarcoma. A.J.C.P. Feb. 1992; 97 (2): 279-287
3. ENZINGER F.M., WEISS S.W. Hemangioendothelioma; vascular tumours of intermediate malignancy. The soft tissue tumours, 1988; 8.Ed. The C.V. Mosby Comrp. St. Louis, 20:538-542
4. FLETCHER C.D.M., BEHAM A., SCHMID C. Spindle Cell Haemangioendothelioma. Histopathology 1991; 18:291-301.