

FİBRO-ANJİO-LİPOMATÖZ HAMARTOM (OLGU SUNUMU)

Dr. Çiğdem TOKYOL*, Dr. Fatma AKTEPE*, Dr. Sezgin YILMAZ**, Dr. Fatma Hüsniye DİLEK*

ÖZET: Hamartom, bir bölgede bulunan doku kısımlarının normal düzen ve oran dışında gelişmesi sonucu ortaya çıkan tümör benzeri oluşumdur. Değişik doku komponentleri içerebilir. 64 yaşındaki erkek hasta sağ postauriküler bölgede kitle şikayeti ile hastanemize başvurdu. Rezeksiyon materyali incelendiğinde lezyonun iyi sınırlı olduğu gözlemlendi. Histomorfolojik olarak lezyon, anjiomyolipom gibi, fibroadipöz doku komponenti ve kalın duvarlı damar yapılarından oluşuyordu. Uygulanan immünohistokimyasal boyamada kas antikoruna boyanma olmadı. Bu bulgular bizi çok nadir bir antite olan fibro-anjiyo-lipomatöz hamartom tanısına götürdü. İlgili literatür gözden geçirilerek lezyonun histopatolojik özellikleri ve ayırıcı tanısı tartışıldı.

ANAHTAR KELİMELEER: Fibro-anjiyo-lipomatöz hamartom, kütanöz anjiomyolipom, postauriküler bölge, ayırıcı tanı

SUMMARY: FIBRO-ANGIO-LIPOMATOUS HAMARTOMA: A CASE REPORT. Hamartoma is growth of normal tissues in a region in a disordered and disproportionate way. It may be composed of different components. A 64-year old man presented to our hospital with a complaint of right postauricular mass. When the resection material was examined, it had been observed that the lesion was well-circumscribed. Histomorphologically, the lesion was composed of fibroadipose tissue and thick-walled vessels like an angiomyolipoma. When the immunohistochemical stains were performed, there was no immunoreactivity for actin. These findings led us to the diagnosis of fibro-angio-lipomatous hamartoma, which is a very rare entity. The relevant literature was reviewed, histopathological features and differential diagnosis of the lesion were discussed.

KEY WORDS: Fibro-angio-lipomatous hamartoma, cutaneous angiomyolipoma, postauricular region, differential diagnosis

GİRİŞ

Hamartom, bir bölgede bulunan doku kısımlarının normal düzen ve oran dışında gelişmesi sonucu ortaya çıkan tümör benzeri oluşumdur. Değişik doku komponentleri içerebilir (1). İçerdiği hücresel elemanlar matürdür. Hamartomlar doku gelişimi sırasında ortaya çıkan benign, tümör benzeri malformasyonlardır (2). Genellikle konjenital olup, puberte döneminde de ortaya çıkabilirler (3,4). Baş boyun bölgesinde nadiren görülürler (4).

Bu makede, 64 yaşında erkek hastada sağ postauriküler bölgede görülen fibro-anjiyo-lipomatöz hamartom olgusu sunulmakta, son derece nadir görülen bu hamartomun histopatolojik bulguları ve ayırıcı tanısı literatürdeki benzer olgularla karşılaştırılarak tartışılmaktadır.

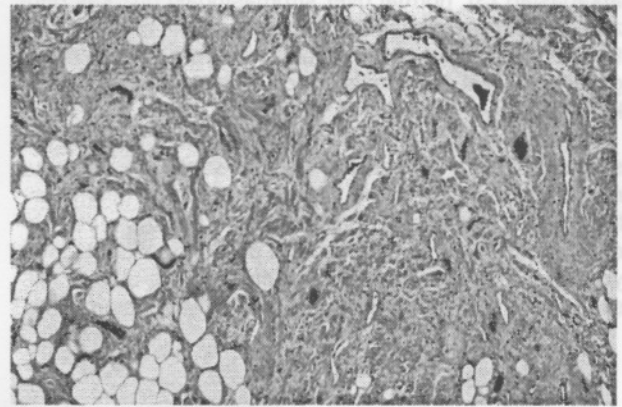
OLGU SUNUMU

Altmışdört yaşında erkek hasta sağ postauriküler bölgede 2-3 aydır bulunan kitle yakınması ile hastanemize başvurmuştur. Fizik muayenede bu bölgede saptanan iyi sınırlı kitle total olarak çıkarılmıştır. Ameliyat sırasında kitlenin çevre kas dokusu ile yapışıklık gösterdiği dikkati çekmiştir.

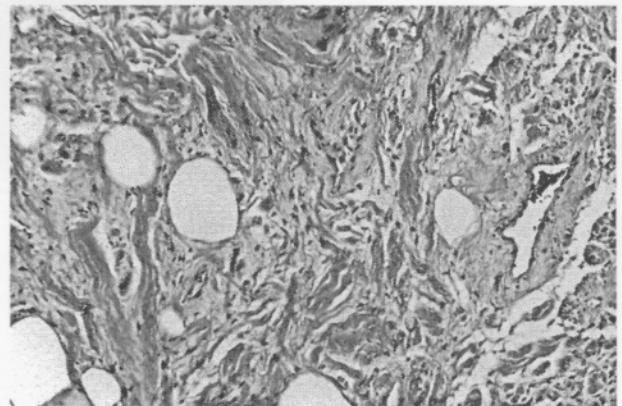
Makroskopik incelemede, 2x2x1.5 cm boyutlarında, bir alanda kas dokusu ile yapışıklık gösteren fibroadipöz doku izlenmiştir. Kesitinde 1.5 cm çapında, iyi sınırlı, beyaz renkli nodüler lezyon mevcuttur.

Materyalin Hematoksilen Eozin (HE) kesitlerinin mikroskopik incelemesinde, çevre fibroadipöz dokudan iyi sınırlı ayrılmış, benign özellikler taşıyan lezyon izlenmiştir. Lezyon üç komponent içermektedir: kan damarları, matür yağ dokusu ve fibröz görünümde sellüler stroma (Resim 1, 2). Kan damarları değişik boyut ve konfigürasyonda olup, bazıları tek katlı endotelle döşeli ve ince duvarlı, di-

ğerleri ise kas tabakasından zengin ve kalın duvara sahiptir. Matür yağ dokusu lezyonun yaklaşık %50' sini oluşturmaktadır ve lezyon içinde homojen olarak dağılmıştır. Histokimyasal olarak uygulanan Masson trikrom boyama stromanın fibröz yapıdan zengin olduğunu doğrulamış-



Resim 1: Kan damarları, matür yağ dokusu ve fibröz stroma (HE x100).



Resim 2: Lezyonun daha büyük büyütme ile görünümü (HE x200).

* Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı

16. Ulusal Patoloji Sempozyumu'nda (15-19 Ekim 2002, Pamukkale) poster olarak sunulmuştur.

(The Turkish Journal of Pathology)

tır. Verhoeff'un elastik doku boyasında damar duvarlarında elastik fibril izlenmemiştir. Streptavidin-biotin-peroksidaz yöntemi ile uygulanan immünohistokimyasal panelde, fibröz stroma vimentinle pozitif boyanırken, desmin, aktin, S-100 protein ve HMB-45 antikörleri ile boyanma izlenmemiştir. Vasküler endotelial hücrelerde anti-FVIII ilişkili antijen, damar duvarlarında aktin ve desmin antikörleri, yağ dokusu hücrelerinde S-100 protein ile pozitiflik gözlenmiştir. Tanımlanan bulgularla olguya fibro-anjio-lipomatöz hamartom tanısı verilmiştir.

Olgunun postoperatif altı aylık döneminde rekürrens gözlenmemiştir.

TARTIŞMA

Hamartomlar doku gelişimi sırasında ortaya çıkan, neoplastik olmayan, tümör benzeri malformasyonlardır. Bir bölgeye özgü doku kısımlarının anormal gelişimi ile karakterizedirler. Bu özellikleri ile teratom ve dermoid kist-den ayrılırlar. Üç germinal tabakaya ait doku elemanlarını içerebilirler. Hücrenin maturasyona ulaşması ile büyüme-leri durmaktadır (2).

Olgumuzda izlenen matür yağ dokusu, fibröz doku ve kan damarı komponentleri öncelikle bir hamartomu ve hamartomatöz orijinli olduğu düşünülen anjiomyolipomu akla getirmiştir.

Olgu nedeni ile hamartomatöz lezyonları literatür eşliğinde tekrar gözden geçirdik. Tümör benzeri, fibrolipomatöz bir süreç olan lipofibromatöz hamartomlar, infantlarda ve çocukluk çağında görülürler (5,6). Mikroskopik olarak fibroadipöz doku ve sinir dokusu içerirler. Belirgin vasküler yapıya rastlanmaz (5). Klinik ve histolojik olarak tanımlanan bu özellikler olgumuzla uyumlu değildir.

Nöromüsküler ve vasküler hamartom düz kas fasikülleri, sinir lifleri ve damar yapıları içeren, barsak dokusuna özgü bir lezyondur. İnce barsakta ve çekumda bildirilmiştir (7,8).

Vasküler hamartom nadir görülen bir patolojik antitedir. Hamartomatöz malformasyonlarla gerçek neoplaziler arasında yer alan hemanjiom benzeri lezyonlardır. İçleri eritrositle dolu, büyük, dilate damar yapılarından oluşurlar. Genellikle mediastinal, retinal, dermal, epidural ve testiküler dokuda yerleşim gösterirler (9).

Literatürde matür yağ dokusu komponenti içeren ve hamartoma benzeyen nazofarenjeal anjiyofibrom olgusu bildirilmiştir. Bu lezyon özel bir lokalizasyona ve düz kas tabakası içermeyen normalden farklı damar yapılarına sahiptir (2).

Castleman hastalığına eşlik eden, nadir görülen bir tümör olan vasküler neoplazi, anjiolipomatöz hamartom benzeri alanlar içerebilmektedir. Ancak bu lezyonda lenfoid folliküller ve içi hücreli sarkom alanları da bulunmaktadır (10).

Ayırıcı tanıları arasında yer alan anjiomyolipom bizi oldukça zorlamıştır. Anjiomyolipom, matür yağ dokusu, kalın duvarlı damarlar ve düz kas dokusu içeren, nadir görülen benign, vasküler bir tümördür (5,11). Hamartomatöz orijinli olduğu düşünülür. En sık böbrekte yerleşir (5). Karaciğer, dalak, lenf nodu, spermatik kord, uterus, oral ve nazal kavite, kalp, karın duvarı ve retroperiton gibi ekstrarenal bölgelerde de görülebilir (12). El ve ayak parmakları, dirsek, alın, burun, auriküler ve retroauriküler bölge yerleşimli ku-

tanöz anjiomyolipom olguları da bildirilmiştir (11-13). Literatürde alt ekstremite yumuşak dokusunda yerleşim gösteren 2 olgu da bulunmaktadır (14,15). Olgumuz histolojik olarak matür yağ dokusu ve kalın duvarlı damar yapıları içermekte ve anjiomyolipoma benzemektedir. Uygulanan elastik doku boyasında damar duvarlarında elastik fibril izlenmemesi de anjiomyolipom ile uyumludur. Ancak rutin HE boyamasında yağ dokusu ve kan damarları çevresinde fibröz doku ile uyumlu komponent izlenmektedir. Kesitlere trikrom, desmin ve aktin boyamaları uygulanmış ve bu boyamalar sonucunda da kas dokusu saptanmaması nedeni ile bu ön tanıdan uzaklaşmıştır.

Ayırıcı tanıda düşünülen diğer lezyonlar anjiolipom ve regrese olan hemanjiomdur. Anjiolipomlar küçük kalibreli damar yapılarına sahiptir. Hemanjiomlar en sık rastlanan yumuşak doku tümörlerinden biridir (5). Parsiyel involüsyon gösterdiklerinde yağ dokusu içerebilirler (13). Ancak hemanjiomlar matür ya da immatür görümlü küçük kapiller damarlar ya da ince duvarlı geniş, kavernöz damar yapılarından oluşur (5). Olgumuzda izlenen damar yapısının niteliği bu lezyonlarla uyumlu değildir.

Sonuç olarak, tanımlanan bulgularla olgu, disorganize fibröz, vasküler ve adipöz komponent içeren bir hamartom olarak değerlendirilmiştir. Lezyonda izlenen damar yapılarının morfolojisi ve elastik fibril içermemesi de hamartomla uyumludur (11,16). Literatür incelemesinde 1987 yılında İtalya'dan bildirilen bir fibro-anjio-lipomatöz hamartom olgusu bulunmaktadır. Lezyon, ayak bileğinde, ekstraartiküler yerleşimli olup, 2.5 cm çapında, ağırlı ve mobil bir kitle şeklinde tanımlanmıştır (17).

Hamartomatöz lezyonlar baş boyun bölgesinde nadiren yerleşirler. Literatürde fibro-anjio-lipomatöz hamartom tanısı konulan tek olguya rastlanmıştır. Değişik histolojik görünümü, boyanma özellikleri ve nadir görülen bir lezyon olması nedeni ile olgu, ayırıcı tanı konusunda geniş kapsamlı tartışmaya ve sunulmaya değer ilginç bir vaka olarak değerlendirilmiştir.

KAYNAKLAR

- Yenerman M: Hücrelerde bölünme, çoğalma, diferansiasyon ve korunma fonksiyonlarında bozukluklar. Genel Patoloji. 3. Baskı. Cilt 1. Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 1994; 661-698.
- Guo G, Paulino AFG. Lipomatous variant of nasopharyngeal angiofibroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 128: 448-450.
- Schofield D, Cotran RS: Disease of infancy and childhood. In: Cotran RS, Kumar V, Collins T (Eds.), Robbins Pathologic Basis of Disease, 6th Ed. Philadelphia, Mosby, 1995, p. 579-626.
- De Biase A, Cicconetti A, Agrillo A, Matteini C, Della Rocca C. Unusual vascular hamartoma of the hard palate. A case report. Minerva Stomatol 2002; 51: 157-159.
- Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors and tumorlike lesions of blood vessels. In: Soft Tissue Tumors, 3rd Ed. St. Louis, Mosby, 1995; 579-626.
- Fetsch JF, Miettinen M, Laskin WB, Michal M, Enzinger FM. A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis. Am J Surg Pathol 2000; 24: 1491-1500.
- Zolota V, Melachrinou M, Kakkos S, Spiliotis JD. Neuromuscular and vascular hamartoma of the small bowel. Dig Dis Sci 2000; 45: 2051-2053.
- Shiomi Takayuki, Kameyama K, Kawano Y, Shimizu Y, Takabayashi T, Okada Y. Neuromuscular and vascular hamartoma of the cecum. Virchows Arch 2002; 440: 338-340.
- Güvener M, Doğan R, Demircin M, İlyas C, Paşaoğlu İ. Vascular hamartoma of the mediastinum. A case report. Turk J Pediatrics 1999; 41: 133-137.
- Kakiuchi C, Ishida T, Sato H, Katano H, Ishiko T, Mukai H, Kogi M,

- Kasuga N, Takeuchi K, Yamane K, Fukayama M, Mori S. Secretion of interleukin-6 and vascular endothelial growth factor by spindle cell sarcoma complicating Castleman's disease (so called 'vascular neoplasia'). *J Pathol* 2002; 197: 264-271.
11. Büyükbabani N, Tetikkurt S, Öztürk SA. Cutaneous angiolipoma: report of two cases with emphasis on HMB-45 utility. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1998; 11: 151-154.
12. Obata C, Murakami Y, Furue M, Kiryu H. Cutaneous angiolipoma. *Dermatology* 2001; 203: 268-270.
13. Val-Bernal JF, Mira C. Cutaneous angiolipoma. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 364-368.

14. Kuroda S, Itoh H, Yamagami T, Kizu O, Murata H, Kusuzaki K, Yamano T, Maeda T. Angiolipoma arising in the thigh. *Skeletal Radiol* 2000; 29: 293-297.
15. Mahera H, Giamarelou N, Karabela-Bourpoulou U, Samoilis S. Soft tissue angiolipoma. A case report. *Arch Anat Cytol Pathol* 1997; 45: 221-226.
16. Madero S, Onate JM, Garzon A. Giant lymph node hyperplasia in an angiolipomatous mediastinal mass. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110: 853-855.
17. Pelotti P, Rimandi E, Cartolari R, Rubbini L. Fibro-angio-lipomatous hamartoma: presentation of a case. *Chir Organi Mov* 1987; 72: 375-379.

bu tür doku ile uyumlu komponentlerdir. Kistler, lenfom, desmin ve aktin boyamaları uygulanmış ve bu boyamalar sonucunda da kas dokusu saptanmamıştır. Bu nedenle bu ön tanıdan uzaklaşmıştır.

Ayrıca tanıda düşünülen diğer lezyonlar angiolipom ve regrese olan hemangiomdur. Angiolipomlar küçük kalınlıkta damar yapılarına sahiptir. Hemangiomlar en sık rastlanılan yumuşak doku tümörlerinden biridir (2). Paraneal invazyon yön gösterdiklerinde yağ dokusu içerebilirler (13). Ancak hemangiomlar matür ya da immatür görünümü küçük kaptiller damarlar ya da ince duvarlı geniş, kavemöz damar yapılarında olurlar (2). Olgumuzda izlenen damar yapılarının niteliği bu lezyonlarla uyumlu değildir.

Sonuç olarak, tanımlanan bulgulara göre, disorganize fibröz, vasküler ve adipöz komponent içeren bir hamartom olarak değerlendirilmiştir. Lezyonda izlenen damar yapılarının morfolojisi ve elastik fibril içermemesi de hamartoma uyumludur (11,18). Literatür incelemesinde 1987 yılında İtalya'dan bildirilen bir lipö-angio-lipomatöz hamartom olgusu bulunmaktadır. Lezyon, vask bölünümde, ekstrasitriküler yereleşimi olup, 2.5 cm çapında, eşit ve mobil bir kitle şeklinde tanımlanmıştır (17).

Hamartomatöz lezyonlar baş boyun bölgesinde nadiren yerleşirler. Literatürde lipö-angio-lipomatöz hamartom tanısı konulan tek olguya rastlanmıştır. Değişik histolojik görünümü, boyanma özellikleri ve nadir görülen bir lezyon olması nedeni ile olup, ayrıca tanı konusunda geniş kapsamlı tartışmaya ve sunulmaya değerliğine bir vaka olarak değerlendirilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Yarnman M. Hücresinde bölünme, göçme, diferansiyasyon ve lenfoma ilişkileri. *Genel Patoloji*, 3. Baskı, Cilt 1. Nobel Tıp Kurumu, İstanbul, 1994; 681-688.
2. Guo Q, Paulino AG. Lipomatous variant of neurofibromatosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 448-450.
3. Stenzel D, Cohen RS. Diseases of infancy and childhood. In: Guo Q, Kumar V, Collins T (Eds.). *Robbins Pathologic Basis of Disease*. 8th Ed. Philadelphia, Mosby, 1995; p. 578-585.
4. De Bate A, Ciconetti A, Agnello A, Mattioli C, Della Rocca C. Lipoma and vascular hamartoma of the hand palm: A case report. *Minerva Dermatol* 2002; 51: 157-158.
5. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors and tumorous lesions of soft tissue. In: *Soft Tissue Tumors*. 3rd Ed. St. Louis, Mosby, 1995; 578-588.
6. Frisch JR, Milliken M, Laskin WB, Milliken FM. A clinicopathologic study of 48 pediatric soft tissue tumors with an emphasis on lipoma and fibroblastic elements, and a proposal for use of adipose tissue and fibroblastic elements. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 1481-1500.
7. Zoloz V, Melachroinou M, Katsos S, Spiliotis JD. Neurovascular and vascular hamartoma of the small bowel. *Gig Dis Sci* 2000; 48: 2591-2593.
8. Shimizu Takayuki, Kamayama K, Kawano Y, Shimizu Y, Takayama T, Okada Y. Neurovascular and vascular hamartoma of the cecum. *Visceral Arch* 2002; 445: 335-340.
9. Gönenç M, Doğan R, Demirel M, İlyas C, Paşaoğlu İ. Vascular hamartoma of the mediastinum. A case report. *Türk J Pediatr* 1993; 41: 133-137.
10. Katsuchi C, Ishida T, Saito H, Katsuno H, Ishiko T, Mukai H, Kogi M,

Öğünün postoperatif altı aylık döneminde tekrardan gözlemlenmiştir.

TARTIŞMA

Hamartomlar doku gelişimi sırasında ortaya çıkan, neoplastik olmayan, tümör benzeri malformasyonlardır. Bir bölgeye özgü doku kusurunun anormal gelişimi ile karakterizedirler. Bu özellikler ile teratom ve damarlı kistlerden ayrılırlar. Üç germinal tabakaya ait doku elementlerini içerirler. Hücresinin matürasyona ulaşması ile büyüme-ler durmaktadır (2).

Olgumuzda izlenen matür yağ dokusu, fibröz doku ve kan damar komponentleri öncelikle bir hamartom ve hamartomatöz orijini olduğu düşünülen angiolipom olarak değerlendirilmiştir.

Olgu nedeni ile hamartomatöz lezyonlar literatürde eşit şekilde yer alan değildir. Tümör benzeri, lipolipoma-öz bir proses olan lipolipomatöz hamartomlar, infanziler ve çocukluk çağında görülmektedir (2,8). Mikroskopik olarak fibröz doku ve sınırlı dokusu içerirler. Belirgin vasküler yapıya rastlanmaz (2). Klinik ve histolojik olarak tanımlanan bu özellikler olgumuzla uyumlu değildir.

Nöromusküler ve vasküler hamartom doku kas, lenf, yağ, eozinofil ve damar yapıları içeren, parasek dokulara özgü bir lezyondur. İnce parasek ve çekimda bildirilmiştir (7,8).

Vasküler hamartom nadir görülen bir patolojik anli-zerdir. Hamartomatöz malformasyonlara gerek neoplaziler arasında yer alan hemangiom benzeri lezyonlardır. İçerdiği eozinofil, büyük, dilate damar yapılarından oluşur. Genellikle mediastinal, retinal, epidual ve testiküler dokuda yerleşim gösterirler (9).

Literatürde matür yağ dokusu komponenti içeren ve hamartoma benzeri nazofaryngeal angiolipom olgusu bildirilmiştir. Bu lezyon özel bir lokalizasyona ve doku kas tabakası içermeyen normalden farklı damar yapılarına sahiptir (2).

Castleman hastalığına eşlik eden, nadir görülen bir lezyon olan vasküler neoplaz, angiolipomatöz hamartom benzeri alanlar içerirler. Ancak bu lezyonda lenfoid id lenfositler ve işlevsel sarkom alanları da bulunmak-tadır (10).

Ayrıca tanılar arasında yer alan angiolipolipom dizi-likçe zorlanmıştır. Angiolipolipom matür yağ dokusu, kalın duvarlı damarlar ve doku dokusu içeren, nadir görülen lenf, vasküler bir tümördür (2,11). Hamartomatöz orijini olduğu düşünülmektedir. En sık böbrekte yerleşir (2). Karaciğer, dalak, lenf nodu, spermatik kord, uterus, oral ve nazal kavite, kafa duvarı ve retroperitoneal dişi ekstrasitrik böl-gele de görülebilir (12). Ei ve vask parasek, direkt, lenf, burun, lenf ve retrovasküler bölge yerleşimi ku-