

İNTRAVASKÜLER PAPİLLER ENDOTELYAL HİPERPLAZİ

Dr. Gülay Akalın(*) • Dr. Misten Demiryont(**)

ÖZET: Vegetan intravasküler hemangioendoteliom yada intravasküler angiomatozis adınında kullanıldığı, hakiki bir neoplazmdan çok, reaktif bir vasküler proliferasyon olarak kabul edilen, iki intravasküler papiller endotelyal hiperplazi vakası sunulmuştur.

Vakanın biri 14 yaşında, erkek, sol el başparmak, diğeri ise 60 yaşında, kadın, sol yanakta yer alan, her ikisinde 1 cm çapında nodül görünümünde lezyonu. Histopatolojik incelemede, genişlemiş damar yapıları içerisinde, endotel hücrelerinin tomurcuklanma biçiminde papillalar oluşurması ve kümeler yaptığı gözlenmiştir.

Papiller endotelyal hiperplaziler, bizim vakalarımızda izlendiği gibi primer lezyonlar şeklinde, ya da iltihap, staz hadiselerinin bulunduğu zeminden çıkan segonder lezyonlar şeklinde görülmektedir.

Özellikle damar cidarında rüptür olduğu zaman, bir angiosarkomdan zor ayırtedilen ve nadir izlenen iki intravasküler papiller endotelyal hiperplazi vakası sunulmuş, benzer damar tümörlerinden farklılıkları vurgulanmıştır.

SUMMARY: Two cases of intravascular papillary endothelial hyperplasia were studied. The lesion was firstly described as "vegetant intravascular hemangioendotelioma" or "intravascular angiomatosis". It was a true neoplasm that displays a reactive vascular proliferation.

One of the cases was a 14 year-old, male. The tumor was located in the thumb. The other case was a 60 year-old, female whose tumor was located in her left face. Both of them were solitary nodular masses of about 1 cm.

Histopathologically, the lesion contained papillary tufts that lined for the most part by a single layer of endothelial cells within dilated vessels.

Papillary endothelial hyperplasia was encountered as a primary endothelial proliferation as in our cases. The lesion was also secondarily observed as a vascular proliferation in response to inflammation and stasis within a vascular bed.

The tumor was especially with mimicking angiosarcoma when represented vascular rupture.

In the study two intravascular papillary endothelial hyperplasia cases were presented and differential diagnosis of this lesion from similar vascular tumors was discussed.

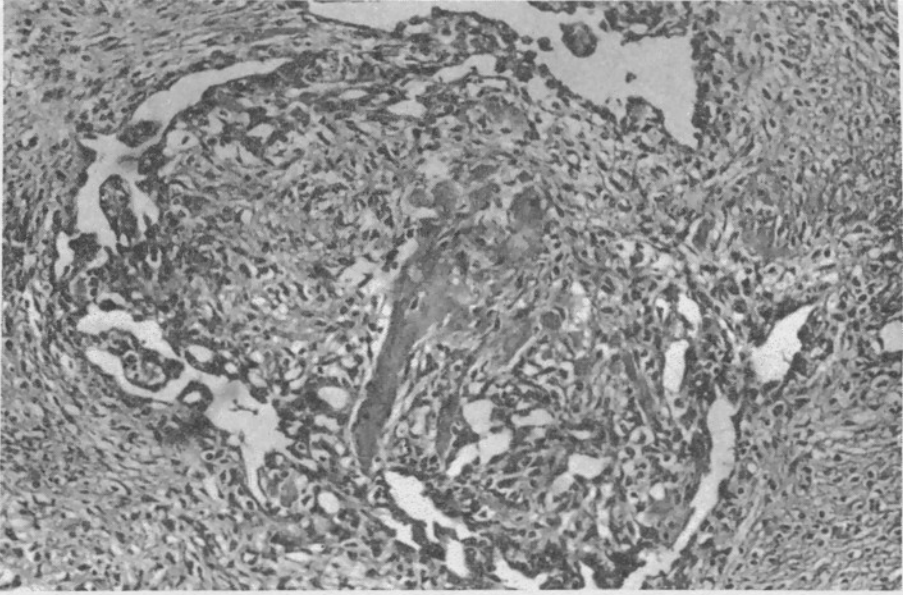
Intravasküler papiller endotelyal hiperplazi, ilk kez 1923 yılında Masson tarafından "intravasküler vejetatif hemangioendoteliom" adı altında, 68 yaşındaki bir hastada hemoroid içerisinde tanımlanmıştır (8). Daha sonraki çalışmalarda "Masson'un psödoangiosarkomu" adı altında adlandırılmış son yıllarda ise "intravasküler papiller endotelyal hiperplazi" adı kullanılmaktadır (5, 7).

Lezyon, genellikle baş, boyun ve ekstremitelerde, tek bir nodül biçiminde izlenmektedir. İltihaplı hemoroidlerde, üretral karünkül, larinks poliplerinin damarsal yapılarında sık, daha nadiren intramusküler hemangiom vakalarında da görülmektedir (1, 4). Kaynaklarda bildirilen sporadik vakalar yanında, daha büyük serilerde lezyon'un orta yaşlarda görüldüğü kaydedilmektedir (1).

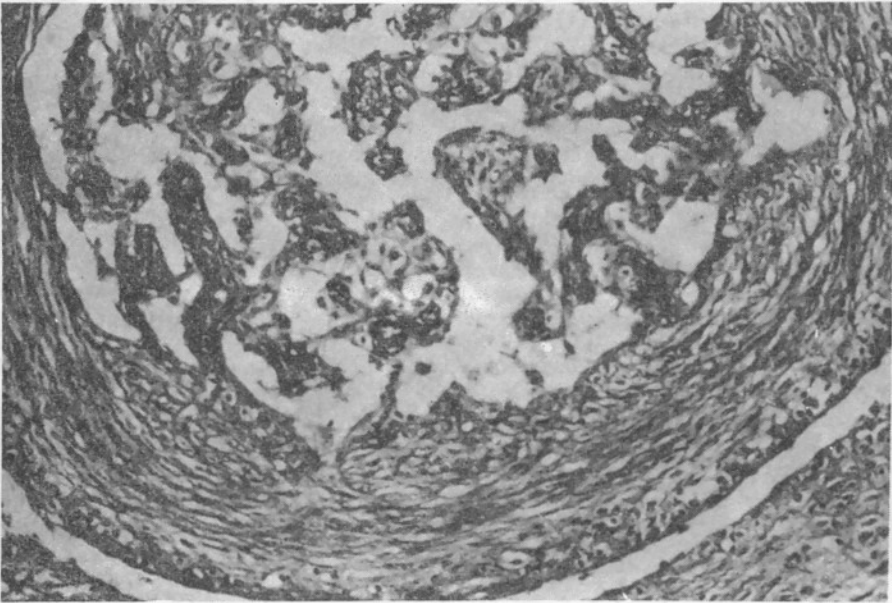
Intravasküler papiller hiperplazi tanısı alan iki vaka incelenmiş, histogenezi, ayırıcı tanı özellikleri üzerinde durularak tartışılmıştır.

(*) İstanbul Haseki Hastanesi Patoloji Bölümü

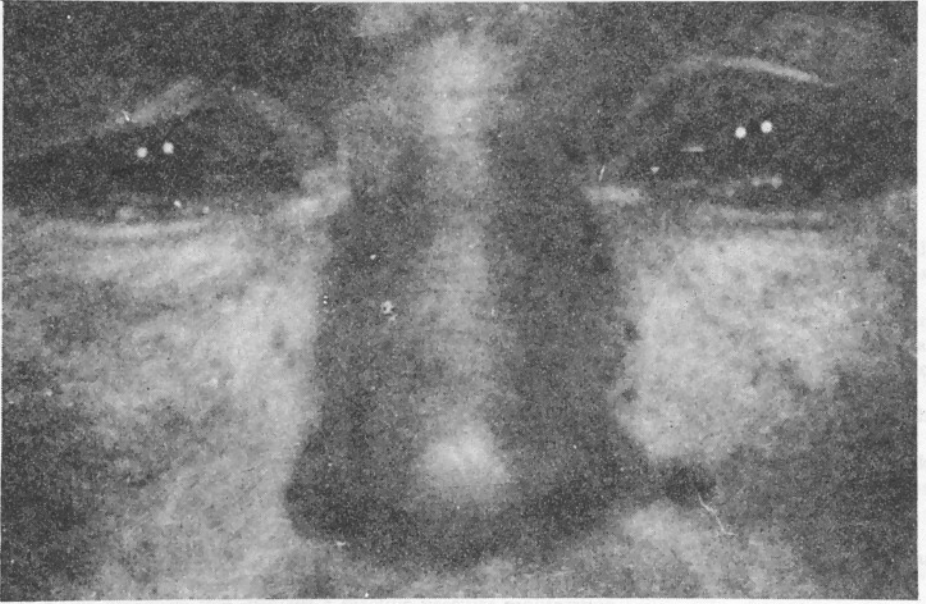
(**) I. U. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi



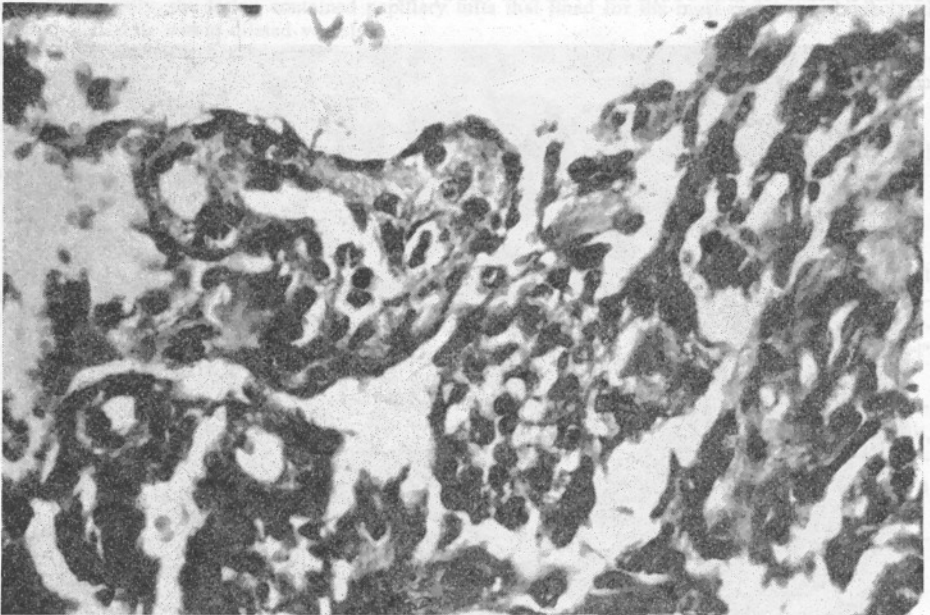
Resim 1: Damar lümenini tümüyle dolduran ve yeryer damar cidarı ile bağlantılar oluşturan, kitlenin orta kısmında, hyalinize bant şeklinde yapı içeren papiller endotelial hiperplazi (H-E X 310, Pat. Prot. No. 7698/79).



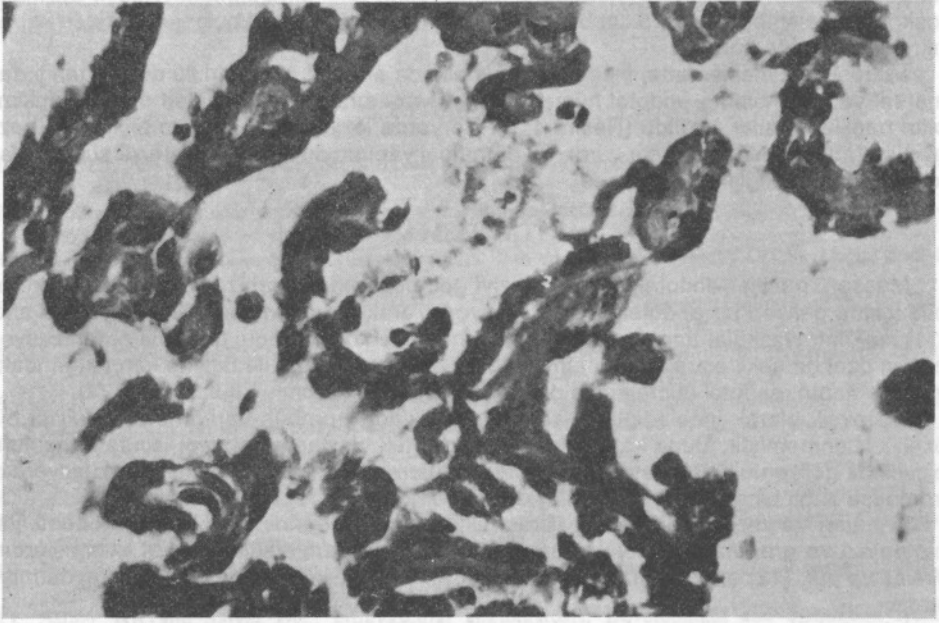
Resim 2: Çevresinde düz kas ve kısmen parçalanmış elastik lifleri içeren damar, lümenine doğru papiller yapılar (H-E X 310).



Resim 3: Sol yanakta, nasolabial sulkus'a yakın ciltten kabarık nodül.



Resim 4: Damar lümenine doğru uzanan tek sıra, yeryerde küçük kümeler oluşturan endotel hücreleri ile döşeli papiller yapılar (H-E X 310, Vakıf Gureba Hast. Biopsi Prot. No. 1554/86).



Resim 5: Orta kısımda hiyalinize bağ dokusu çevresinde endotel hücrelerinin döşediği uzantılar (H-E X 500).

MATERYEL VE METOT

Çalışmamızda Vakıf Gureba Hastanesinde ve I. U. İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında saptanan iki intravasküler papiller endotelial hiperplazi vakası incelenmiştir. Her iki lezyon total eksizyon ile çıkartılarak gönderilmiştir. Doku örneklerinden hazırlanan kesitler parafin takibinden sonra hematoksiyen-eosin ile boyanarak incelenmiştir. Ayrıca bu kesitlerde periodik asid-Schiff, Gomori'nin gümüş boyası ve elastika von Gieson boyaları yapılmıştır.

BULGULAR

Vaka 1: (Pat. Prot. No. 7698/79, I. U. İst. Tıp Fak)

14 yaşında, erkek (A.O.U.), sol el başparmağında iki aydır bulunan kitle. Klinik tanı, sarkom olup, total olarak çıkartılmıştır. Makroskopik incelemede, 1 cm çapında, kesiti gri-beyaz, elastik kıvamda yuvarlak lezyon.

Mikroskopik incelemede, genişlemiş çok sayıda damarsal yapılar içinde, endotel hücreleri ile döşeli papiller gelişmeler görüldü.

Bu papiller yapılar bazı alanlarda anastomozlar yapmakta ve bir kısmında hematoksiyen-eosin ile asidofilik boyanan hiyalen madde birikimi izlenmekteydi (Resim 1). Demir cidarında, elastika von Gieson ile daha iyi görülen dağınık düz kas ve elastik lif yapısı mevcuttu (Resim 2). Lezyonlar tümüyle damarlar içinde yer almakta, damar dışında görülmemekteydi. Çevre dokuda ve damar cidarında iltihabi reaksiyon görülmemekteydi.

Vaka 2: (Vakıf Gureba biopsi Prot. No. 1554/86)

60 yaşında kadın hasta (Z. A.), sol yanağında 1 yıldır bulunan kitle nedeniyle hastane-

ye başvurmuştur. Klinik tanı "keratoakantoma" olup, total çıkartılmıştır (Resim 3). Makroskopik incelemede, 1 x 0.5 cm büyüklüğünde, üst yüzünde deri bulunan, deriden kabarıklık, esmer renkte parça.

Mikroskopik incelemede, ince epidermis altında endotel hücreleri ile döşeli geniş damarsal yapı içerisinde, endotel hücre kümeleri yanı sıra belirgin hiyalen madde birikimi olan papiller yapılar görüldü (Resim 4, 5). Yeryerde lezyonda kuagulum biçiminde bazı alanları trombüse benzer yapı vardı. Bu damarsal yapının dışında dermiste ve subdermiste herhangi bir değişiklik görülmedi.

TARTIŞMA

Masson, papiller endotelial hiperplaziyi geç dönemde organizasyon gösteren trombüs içinde gelişen bir endotelial proliferasyon olarak tanımlanmıştır (8). Salyer ve ark. (11) ise, "intravasküler angiomatozis" adını önerdikleri bu lezyonu, trombüs organizasyonunun özel bir şekli olarak kabul etmişlerdir. Lezyon, trombüs ile birlikte kan akımındaki yavaşlamanın, endotel hücrelerinin proliferasyonundan sorumlu tutulmaktadır (4).

Histolojik olarak incelediğimiz iki vakadan ilkinde trombüs varlığını destekleyici bir özellik izlenmemiştir. Buna karşın ikinci vakada, tek bir damarsal yapı içinde kuagulum biçiminde gelişen bir alan çevresinde, endotel hücrelerinin gelişme göstermesi, lezyonun trombüse bağlı bir gelişmeyi destekleyici bir özellik olarak değerlendirilmiştir.

Kreutner ve ark. (5), bir vakayı ultrastrüktürel düzeyde incelemiş, papiller endotelial hiperplazi ve granülasyon dokusunun damarsal yapı benzerliğine dikkat çekmişlerdir. Weiss ve ark. (13) endotel hücrelerinin reaktif bir değişiklik sonucu geliştiğini kaydetmişlerdir.

Intravasküler papiller endotelial hiperplazi sıklıkla baş, boyun ve ekstremitelerde, subkutan yerleşim gösterirler (3). Clearkin ve ark. (1)'nin 44 vakalık serilerinde en sık parmak, ikinci sıklıkta ise, baş lokalizasyonu tanımlanmaktadır. Aynı kaynaktan yaş ortalaması 39 olarak verilmektedir. Vakalarımızdan biri 14, diğeri ise 60 yaşında olup, biri başparmak diğeri ise yanakta yer almaktaydı.

Lezyon, endotel hücrelerinin proliferatif bir gelişimdir. ancak bu hücrelerde pleomorfizm ve nadiren mitoz görülebileceği belirtilmektedir (4, 12). Hücrelerin bu özelliği taşıdığı zaman bir angiosarkom tanısı alma olasılığı üzerinde durulmaktadır (5, 6). Ancak trombotik kitle içinde papiller yapıların bulunması, sadece damar içinde birbiri ile anastomoz yapan gelişme ayırıcı tanıda önem kazanır (1).

Weiss ve Enzinger (13) tarafından tanımlanan "epithelioid hemangioendoteliom" adı ile adlandırılan, hemangiom ve angiosarkom arasında borderline damar tümörleri içinde yer alan tümör, şişkin, vakuollü sitoplazmalara sahip, kümeler oluşturan endotel hücrelerinden solid kordon yapılarından oluşan, infiltratif özelliği ile, papiller endotelial hiperplaziden ayırımı yapılmaktadır.

Papiller endotelial hiperplazinin, angiosarkomun, özel bir tipi olan malign endovasküler papiller angioendoteliomdan ayırımı gerekmektedir. Bu tümörde, hücrel anaplazi, nüks ve metastazların izlenmesi önem taşımaktadır (9, 2). Atipik piyogenik granülomun, papiller endotelial hiperplaziden ayırımının, bu vakalarda serbest endotel hücrelerinin bulunmaması ile yapılmaktadır (10).

Yaptığımız çalışmada her iki vakada da proliferasyon gösteren endotel hücrelerinde mitoz ve pleomorfizm görülmemiştir. Papiller yapılar damar içinde sınırlı olup, damar rüptürü izlenmemektedir. Ayrıca nekroz alanları yoktur. Clearkin ve ark. (1) belirttiği gibi damar içinde papiller yapılar endotelle döşeli ve oldukça belirgin olup, tanı güçlüğü ortaya çıkmamıştır.

Ayırıcı heriki vakada da damar dışındaki çevre dokuda iltihap yada staz belirtilerinin görülmemesi, hadisenin primer bir intravasküler papiller endotelial hiperplazi olduğunu düşündürdü.

Birinci vakada trombüs ile ilişkili bir yapı olmamasına karşın ikinci vakada trombüse benzer bir gelişme üzerinde papiller yapıların görülmesi, Enzinger ve ark. (3) da belirttiği

gibi, ikinci vaka daha erken, birinci vaka ise, daha geç evredeki papiller endotelial hiperplazinin gelişme safhaları olabileceğini bizlere düşündürdü.

KAYNAKLAR

1. Clearkin KP and Enzinger FM: Intravascular papillary hyperplasia. Arch. Pathol. Lab. Med. 100: 441, (1976).
2. Dabska M.: Malignant endovascular papillary angioendothelioma of the skin in childhood. Clinicopathologic study of six cases. Cancer 24: 503, (1969).
3. Enzinger FM and Weiss SW: soft tissue tumors. 1 th ed. The C. V. Mosby Co. St. Louis. p. 414 (1983).
4. Hajdu IS.: Pathology of soft tissue tumors. 1 th ed. Lea Febiger Philadelphia ch. 6, p. 378. (1974).
5. Kreutner A, Smith RM and Trefny FA.: Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Light and electronmicroscopic observation of a case. Cancer 42: 2302, (1978).
6. Kuo T, Sayer CD, Rosai J.: Masson's "vegetant intravascular hemangioendothelioma": A lesion often mistaken for angiosarcoma. Study of seventeen cases located in the skin and soft tissues. Cancer 38: 1227, (1976).
7. Lever WF.: Tumors of vascular tissue. In histopathology of the skin 6 th ed. p. 643. (1983).
8. Mason P.: Hemangioendothelioma vegetant intravasculaire. Bull. Soc. Ant. 93: 519, (1923).
9. Petterson K and Chandra RS.: Malignant endovascular papillary angioendothelioma. Cutaneous borderline tumor. Arch. Pathol. Lab. Med. 109: 671, (1985).
10. Peterson WC, Fusaro RM and Goltz R.: Atypical pyogenic granuloma. A case of benign hemangioendotheliosis. Arch. Dermatol. 90: 197, (1964).
11. Salyer WR and Salyer DC.: Intravascular angiomatosis. Development and distinction from angiosarcoma. Cancer 36: 995, (1975).
12. Sheibani K, Battifora H, Winberg CD, Burke JS, Ben-Ezra J, Ellinger GM, Quigley NJ, Fernandez BB, Marrow D and Rappaport H.: Further evidence that "Malignant angioendotheliomatosis" is an angiotropic large cell lymphoma. New. Eng. J. Med. 314: 943 (1986).
13. Weiss SV and Enzinger FM.: Epitheloid hemangioendothelioma. A vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 50: 970, (1982).