

RETROPERİTONEAL KİSTİK LENFANGİOMA (İMMÜNOHİSTOKİMYASAL VE ELEKTRON MİKROSKOPİK ÇALIŞMA)

Doç. Dr. Uğur PABUÇCUOĞLU (*) • Dr.M. Halit UMAR (**)

ÖZET: Kistik lenfangioma benign bir lezyon olup ender olarak retroperitoneumda lokalize olur. Bu çalışmada 8 yaşında bir erkek çocuğunun retroperitoneumunda saptanan büyük boyutlu bir kistik lenfangioma olgusu sunulmuş ve söz konusu tümörün elektron mikroskopik ve bazı immünohistokimyasal özellikleri araştırılmıştır.

SUMMARY: RETROPERİTONEAL CYSTIC LYMPHANGIOMA (Immunohistochemical and Electron microscopic Study). Cystic lymphangioma is a benign lesion which is rarely localized in the retroperitoneum. In this study a large cystic lymphangioma encountered in the retroperitoneum of a 8-year-old boy is presented and the electron microscopic and some immunohistochemical features of this tumor have been investigated.

GİRİŞ

Hemangiomalarda olduğu gibi lenfangiomaların da gerçek bir neoplasm olduğunu kesin olarak söylemek zor olmakla birlikte bunların benign lezyonlar olmaları nedeniyle bu ayrımın pratik bir önemi bulunmamaktadır (2). Bu lezyonun kistik varyantı ince duvarlı makroskopik kistlerden oluşmakta ve kist duvarlarında ince bir kollagen ağından oluşmuş stroma içerisinde düz kas demetleri ile lenfoid folliküller oturmaktadır. Lenfatik boşluklar lenfositleri içeren proteinöz bir sıvı ile doludur (1,2).

OLGU

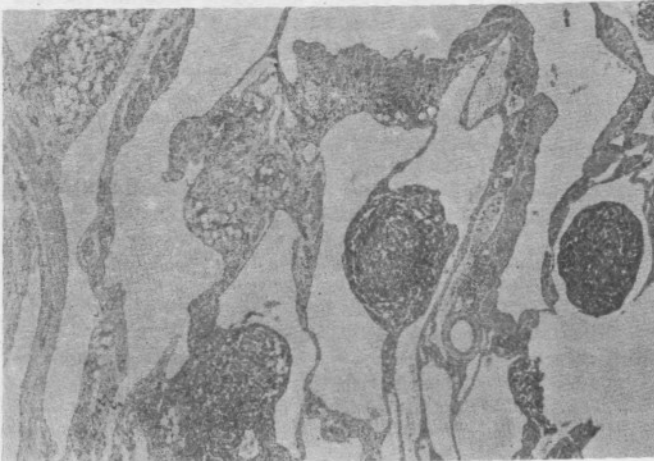
8 yaşında erkek çocukta ultrasonografik olarak tüm retroperitoneumu dolduran ve abdomenin ön bölümüne kadar uzanan, barsakları geriye ve aşağıya doğru deplase etmiş multiloküler dev kistik kitle saptanmıştır. Her iki böbrek karaciğer ve dalak normal bulunmuş, mesanenin üst bölümünde kitlenin basısı gözlenmiştir. Kitle total olarak ekstrepe edilmiştir.

Makroskopik bulgular: Tümör 25 x 21 x 11 cm. boyutundadır. Dış yüzeyi düzgün olup, kesit yüzü değişik büyüklüklerde kistik yapılardan oluşmuştur. Özellikle santral kısmında tipik bir "bal peteği" görünümü söz konusudur. Kistik

boşlukların içerisinde seröz sıvı yanı sıra 5 mm. çapa kadar ulaşan kalsifiye nodüller dikkati çekmiştir.

Işık mikroskopik bulgular: H & E boyasında, tümör endotel hücreleri ile döşeli kistik boşluklarla karakterlidir. Septa subendotelial yerleşmiş düz kas dokusu demetleri ile serpilmiş lenfoid folliküller ve yağ dokusu lobüllerini taşımakta, boşluklar içerisinde lenfositleri içeren proteinöz material izlenmektedir. Yine septumlarda lenfo-plasmositer hücre enfiltrasyonu mevcuttur (Resim 1). Alcian blue ve Periodic acid Schiff özel boyaları ile kistik boşlukları döşeyen hücrelerde pozitif boyanma saptanmamıştır.

İmmünohistokimyasal ve elektron mikroskopik bulgular: Elektron mikroskopik ve immünohistokimyasal çalışmalar ERASMUS Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Departmanının



AZ 900766 290390 M7000 <-->1.00µ

Dr. UMAR EUR. U80-0000



* Dokuz Eylül Üni. Tıp Fak. Patoloji ABD. İnciraltı-İZMİR.

** Melis Patoloji Lab. Alsancak/İZMİR.

AZ 900759 290390 M12000 <-->.583µ
Dr UMAR EUR. U80-0000



da (Rotterdam, HOLLANDA) gerçekleştirilmiştir. İmmünohistokimyasal olarak, septumları döşeyen endotel hücrelerinde ULEX ile fokal pozitif boyanma mevcut iken, VİMEN-TİN ile diffüz bir pozitiflik gözlenmiştir. Elektron mikroskopik olarak kistik boşlukları döşeyen hücreler birbirleri ile "kiremit" tarzında bağlantı yapmakta, ancak bu bağlantılarda fenestrasyonlar da gözlenmektedir. Ayrıca intrasitoplazmik ekskresyon vakuolleri ile lümene atılan materialin kalsifikasyonunu yansıtan kalsiyum granülleri bulunmaktadır. Bu hücrelerin altında bazal membran yer almakta ve daha içte ise myofibroblastlar ve kollagen fibriller göze çarpmaktadır. Mikro villi saptanmamıştır (Resim 2, 3).

TARTIŞMA

Lenfangiomalar benign natürlü lezyonlardır. Bu lezyonların gerçek bir neoplazm mı, yoksa yalnızca hamartom veya lenfangektazi mi olduğu konusu halen tartışmalıdır (2). Her ne kadar servikal ve aksiller lenfangiomaların % 90'ı 2 yaş altındaki çocuklarda saptanmakta ise de retroperitoneum yerleşimli olanlara sıklıkla daha büyük çocuklarda ve erişkinlerde rastlanmaktadır (4). Lenfangiomalar için en nadir lokalizasyon retroperitoneumdur (2).

Kistik lenfangioma düzgün duvarlı kistlerin sünger benzeri diziliminden oluşmakta, bu kistlerin duvarında düz kas demetleri ve lenfoid folliküller yer almaktadır. Kistleri döşeyen endotel hücreleri yassı ve ultrastrüktürel olarak lenf damarlarınıninkine benzer yapıdadır (1). Bu lezyonların benzer yapı taşıyan diğer kistik lezyonlarla ayırıcı tanısında ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans'ın yararı olabilir de (3,4), kesin tanı patolojik inceleme ile elde edilebilmektedir. Ayırıcı tanıda, enterik epitel örtüsüne sahip enterik duplikasyon kistleri ve enterik kistler ile epitel örtüsü içermeyen psödokistler, pankreasın mikrokistik adenomu ve kistik mezotelioma ön planda gelmektedir. Pankreasın mikrokistik adenomu kübik veya alçak kolumnar epitel hücreleri ile döşeli kistik boşluklardan oluşmuştur (2,5).

Özellikle mezoteliomanın ayırıcı tanısında rutin histokimyasal araştırmalar yanısıra elektron mikroskopik ve immünohistokimyasal incelemelerin de uygulanması gereklidir (1,2). Olgumuz ışık ve elektron mikroskopik olarak kistik lenfagioma için tipik patolojik özellikleri taşımakta ve immünohistokimyasal bulgular da bu tanıyı desekleyici nitelik göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. Dumke K., Schnoy N., Specht G., Buse H.: Comparative light and electron microscopic studies of cystic and papillary tumors of the peritoneum. *Virchows Arch [Pathol Anat]*, 399: 25-39 (1983).
2. Enzinger F.M., Weiss S.W., : Tumors of Lymph Vessels. In *Soft Tissue Tumors*. Eds. Enzinger F.M., Weiss S.W. St. Louis, C.V. Mosby. (1988), 614-624.
3. Molander M.R., Mortenson W., Uden R.: Omental and mesenteric cysts in children. *Acta Pediatr. Scand.*, 71: 227-229 (1982).
4. Munechika H., Honda M., Kushihi T., Koizumi K., Gokan T.: Computed tomography of retroperitoneal cystic lymphangiomata. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 11: 116-119 (1987).
5. Ros P.R., Olmsted W.W., Moser R.P., Hjermstad B.H.: Mesenteric and omental cysts: Histologic classification with imaging correlation. *Radiology*, 164: 327-332 (1987).