

İNTRAVASKÜLER PAPİLLER ENDOTELİAL HİPERPLAZİ: BİR OLGU VE AYIRICI TANI (*)

Uzm. Dr. Murat GÖKDEN (**) • Prof. Dr. Emek ÜZEN (**) • Dr. Fulya ÇAKALAĞAOĞLU (**)

ÖZET: İntravasküler papiller endotelial hiperplazi, endotelin nonneoplastik bir proliferasyonu olup, organize olmakta olan trombüs ve hematolarda görülmektedir. Endotelin, trombüs parçalarını çevreleyerek papiller yapılar oluşturacak şekilde proliferasyonu sonucu gelişir. Tanı yalnız, genellikle cilt altında kitle ile başvuran hastalarda ekstripe edilen kitlenin histopatolojik incelenmesi sonucu koyulabilir. Tamamen benign nitelikte olan bu lezyonun en önemli özelliği morfolojik olarak anjiosarkoma çok benzemesidir. Bu nedenle histopatolojik olarak her iki lezyonun morfolojik özellikleri ve ayırıcı tanıları ile düşünülüp çıkarılacak yanıldan haberdar olmak çok önem kazanmaktadır. 8 yaşında bir erkek çocukta sağ supraklaviküler bölgeden lenfoma ön tanısı ile cilt altından ekstripe edilen bir kitleden Anabilim Dalımız'da intravasküler papiller endotelial hiperplazi tanısı verdiğimiz bir olgu nedeniyle lezyonun özellikleri, malign olaylarla ayırıcı tanısına ağırlık verilerek tartışılmıştır.

SUMMARY: Intravascular papillary endothelial hyperplasia: A case and differential diagnosis. Intravascular papillary endothelial hyperplasia is a nonneoplastic proliferation of the endothelium during the organization of thrombi and hematomas. Proliferating endothelium surrounds the pieces of thrombus to form papillary structures. Diagnosis is made by the histopathologic examination of a usually subcutaneous mass. The most important feature of this entirely benign lesion is its morphologic similarity to angiosarcoma. For this reason, it is very important to be aware of the morphologic features of the two entities and of the possible danger of misdiagnosis. The lesion is discussed with emphasis on the differential diagnosis with malignant lesions by the occasion of a supraclavicular mass excised from an 8 year old boy with the clinical suspicion of lymphoma and diagnosed as intravascular papillary endothelial hyperplasia in our department.

GİRİŞ

İntravasküler papiller endotelial hiperplazi (İPEH), endotelin nonneoplastik bir proliferasyonudur. Trombüs veya hematolmanın organizasyonu sırasında görülebilmektedir (6). Özel bir trombüs organizasyonu varyantı olduğu düşünülmektedir (3). Sıklıkla parmaklar, baş-boyun, gövde, bacak, ayak ve kollarda ağrılı, mavi veya kırmızı renkli, sert bir şişlik şeklinde ortaya çıkmaktadır. Klinik görünüm spesifik değildir. Tanı daima histopatolojik olarak koyulmaktadır (2,5). Mikroskopik olarak intravasküler yerleşimli, tek katlı endotelle kaplı, fibrinoid nitelikte veya fibröz bağ dokusu papiller yapılar izlenmektedir (2).

Burada, Anabilim Dalımız'da incelediğimiz tipik bir İPEH olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

8 yaşında bir erkek çocuk (A.D.) sağ supraklaviküller bölgesinde dört haftadır bulunan şişlik nedeniyle başvurmuştur. Bu kitle 3x2x2 cm. ve serttir. Klinik olarak lenfadenopati (lenfoma ?) ön tanısı düşünülmüş ancak kitle dışında herhangi bir anormal klinik ve laboratuvar bulgu saptanmamıştır.

Eksize edilen bu kitlenin DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı'nda 793/91 protokol numarası ile yapılan incelemesinde spesimenin kesit yüzünde 1 cm. çaplı kahverengi bir alan izlenmiştir.

Mikroskopik olarak venöz nitelikte bir damar içinde henüz organize olmamış bir trombüs ve distrofik kalsifikasyon alanları görülmüştür. Trombüsün damar duvarına yapışık olduğu noktada endotelin trombüs üzerine doğru ilerlediği (Resim 1), trombüsün içinde bir kısmı fibrinöz nitelikte, bir kısmı ise fibröz bağ dokusundan oluşan papiller yapıların, tek katlı endotel hücreleri ile çevrelediği görülmüştür (Resim 2). Bunlar arasında ise anastomozlar oluşturan vasküler kanalların bulunduğu dikkati çekmiştir. Hastaya bu bul-

gular ile İPEH tanısı verilmiştir.

TARTIŞMA

44 olguluk, ortalama yaş 39 olan bir seride yaş dağılımı 9 ay-80 yıl arasında ve kadın:erkek oranı 6:5, ortalama boyut 2 cm. olarak bildirilmektedir (2). Olgumuz 8 yaşında erkek çocuktur. Sağ supraklaviküler, 2 cm. çaplı lezyonun lokalizasyonu da, en sık yerleşim yerlerinden biri ile uyumludur. Yine klinik olarak lenfoma düşündürülen bir kitle şeklindedir. Tanı, lezyonun klasik mikroskopik görünümü ile histopatolojik olarak koyulmuştur. Bunlara göre olgumuz klasik klinik ve patolojik özelliklere sahiptir.

Lezyonun neoplazik ve reperatif orijini tartışmalıdır (5). Ancak malign nitelikte olmadığı üzerinde birleşilmektedir (5,6). Elektron mikroskopik olarak da granülasyon dokusuna benzer özellikler saptanmıştır (4). Hemen daima trombüs ile birlikte bulunmaktadır. Trombüs parçaları, proliferen endotel ile çevrenmekte ve daha sonra fibröz doku gelişerek papiller yapılar ortaya çıkmaktadır. Böylece trombüs, proliferen endotel için bir matriks görevi yapmaktadır (2,6). Olgumuzda bu gelişim açıkça görülebilmektedir.

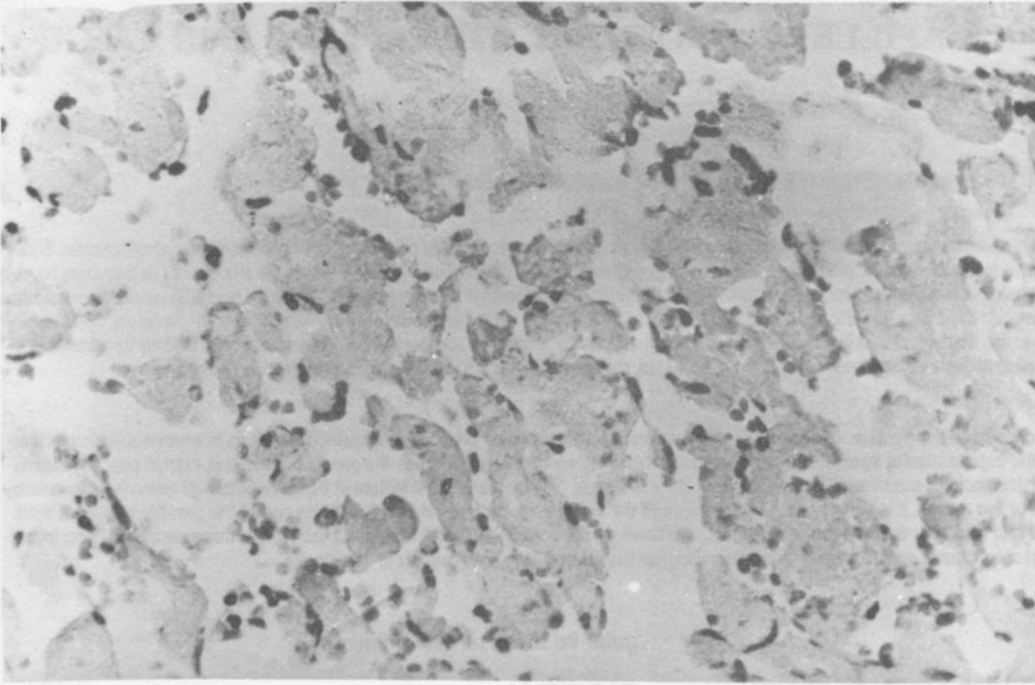
İPEH gelişimine sahne olan trombüs, önceden varolan bir hemanjiom, piyojenik granülom, flebektazi, hematoma gibi bir lezyona sekonder olabileceği gibi (2,1,5), primer olarak da gelişebilir (1,5). Kuo ve arkadaşları (5), önceden başka bir patoloji bulunup bulunmadığına dair bazı ipuçlarından söz etmektedir. Mitozun ve hemosiderin pigmentinin varlığının primer şeklin ve hemanjiomda ise, sekonder bir lezyon lehine olduğunu belirtmektedirler. Çevre damarlarda trombüs varlığını ise piyojenik granülom ve yine hemanjiom ile bağdaştırmaktadırlar.

Olgumuzda mitoz ve hemosiderin pigmenti görülmemekte, lezyon çevresinde başka damarlar bulunmamaktadır. Bu nedenle önceden başka bir patolojinin var olup olmadığı hakkında histopatolojik olarak fikir yürütülememektedir.

İPEH'nin histopatolojik yönden en büyük önemi anastomoz yapan vasküler kanallardan oluşan görünümü nedeniyle anjiosarkomdan ayırılması gereğidir. Zira İPEH'nin biyolojik davranışı selimdir.

* 2-7 Haziran 1991'de İzmir'de yapılan IX. Ulusal Kanseri ve VI? Pediatrik Tümörler kongrelerinde poster olarak sunulmuştur.

** Dokuz Eylül Üniv. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı (DEÜTF).



Resim 1: Damar duvarından trombüs üzerine ilerleyen endotel. H-E, x 40.

Endotelial proliferasyonun damar lümenine sınırlı kalması, mitozların çok az olması veya hiç bulunmaması, solid alanların ve anaplazinin bulunmaması, nekrozun çok nadir olması veya bulunmaması, İPEH'yi anjiosarkomdan ayırmada yardımcı kriterlerdir (1,2,5,6). Ayrıca İPEH'de elektron mikroskopik olarak anjiosarkom hücrelerinde görülen fenestrasyonlar yoktur ve perisitik hücrelerde de bazı ultrastrüktürel farklılıklar bulunmaktadır (4).

İPEH'de de bazen endotel birkaç katlı olabilmekle beraber, gerçek solid alanlar ve nekroz yoktur. Ayrıca trombüslerde psödoanevrizmal arın bulunabilmesi ve reaktif nitelikteki olayın perivasküler dokulara yayılabilmesinin mümkün olduğu da unutulmamalıdır (6).

İPEH'de de bazen endotel birkaç katlı olabilmekle beraber, gerçek solid alanlar ve nekroz yoktur. Ayrıca trombüslerde psödoanevrizmal arın bulunabilmesi ve reaktif nitelikteki olayın perivasküler dokulara yayılabilmesinin mümkün olduğu da unutulmamalıdır (6).

Ayırıcı tanıda, reaktif ya da neoplazik olup olmadığı tam olarak anlaşılamamış olan intravenöz atipik vasküler proliferasyon da düşünülmelidir. Proliferasyonun papillerden çok solid olması, trombüs ile yakın ilişkisinin bulunmaması, damar duvarı içine ve çevresine yayılabilmesi, İPEH'den farklı yanlarıdır (3).

Olgumuzda, yukarıda sayılan kriterlere göre anjiosarkom veya intravenöz atipik vasküler proliferasyon düşündürecek bir bulgu yoktur.

1-19 yıl (ort. 3

yıl) izlenen 44 hemanjiom vakasının nüks ikisinde saptanmış, bir vaka ise 16 yıl sonra bilinmeyen bir nedenle ölmüştür (2).

Sonuç olarak, İPEH, değişik klinik ve histopatolojik



Resim 2: Papiller yapıları çevreleyen tek katlı endotel ve bunlar arasındaki vasküler kanallar. H-E, 0 315.

prezentasyonu, önemli ayırıcı tanıları ile selim nitelikli ilginç bir olgu olarak karşımıza çıkmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Barr RJ, Graham JH, Shervin LA: Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A benign lesion mimicking angiosarcoma. Arch Dermatol 114: 723-726 (1978).
2. Clearkin KP, Enzinger Fm: Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Arch Pathol Lab Med 100: 441-444, (1976).
3. Cozzutto C, Guarino M, Dodero P, Nattero G: Intravascular endothelial proliferations in children. Am J Clin Pathol 71: 247-252, (1979).
4. Kreutner A Jr., Smith RM, Trefny FA: Intravascular papillary endothelial hyperplasia. Light and electron microscopic observations of a case. Cancer 2304-2310, (1978).
5. Kuo T, Sayers CP, Rosai J: Masson's "vegetant intravascular hemangioendothelioma": A lesion often mistaken for angiosarcoma. Study of 17 cases located in the skin and soft tissues. Cancer 38: 1227-1236, (1976).
6. Salyer WR, Salyer DC: Intravascular angiomatosis: Development and distinction from angiosarcoma. Cancer 36: 995-1001, (1975).