

EPİTELİOİD HEMANGİOENDOTELİOMA: BİR OLGU SUNUMU**

Dr. Ferda AKSOY (*) • Dr.Yüksel KIROĞLU (*) • Dr.Ayşe UZMAY (*)

ÖZET: Epitelioid hemangioendotelioma az rastlanan, biyolojik davranışı sınırdaki kabul edilen, genellikle ekstremitelerde, yumuşak dokuda lokalize olan vasküler bir neoplazmdir. Burada 40 yaşında erkek hastada, lomber bölgede yerleşmiş, bir epitelioid hemangioendotelioma olgusu sunulmaktadır.

SUMMARY: Epithelioid hemangioendothelioma is a rare, borderline neoplasm. It is generally localized at extremity soft tissues. In this paper, an epithelioid hemangioendothelioma case at lomber region is studied and literature about this subject is reviewed.

GİRİŞ

Epitelioid hemangioendotelioma (EH) vasküler endotel kökenli, biyolojik davranışı hemangiom ve angiosarkom arasında kabul edilen nadir bir tümördür. (5,2,9) İlk defa EH terimini 1923 yılında Masson kullanmıştır. Daha sonra Weiss ve Enzinger bu lezyonu ayrıntılı tanımlamıştır. (7,2,5,4) EH yumuşak dokuda ekstremitelerde yerleşir. Deri, kemik, kalp, karaciğer, akciğer, lenf nodülü gibi gittikçe artan çeşitte yeni lokalizasyonları bildirilmektedir. (9,5) Özellikle parankimatöz organlarda yerleşen, EH olgularında metastaz yapma eğilimi daha sıktır. (7,2,5)

OLGU SUNUMU

40 yaşında erkek hastanın (Pro.No.7737/89) lomber bölgesinden eksizyonel olarak çıkarılan, biopsi materyali,

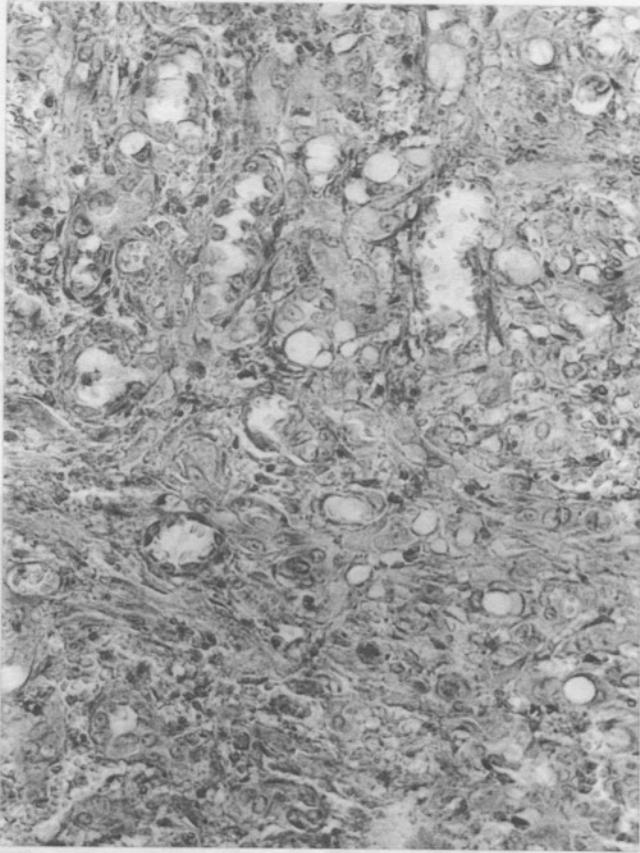
makroskopik olarak 1X1x0.4cm ölçülerinde çevresinde yağ dokusu bulunan, kesit yüzü kahverengide yumuşak doku parçası idi. Mikroskopik incelemede, yağ ve bağ dokusu içerisinde, nodüler tarzda gelişmiş tümöral yapı görülmekteydi. Tümör geniş eozinofilik sitoplazmalı, iri veziküler nükleuslu, bazılarında nükleolusları belirgin, oval hücrelerin oluşturduğu solid kitleler, damarsal yapılardan oluşuyordu. Resim 1 Damarsal yapıların lümenlerinde eritrositler ve epitelioid hücrelerin sitoplazmalarında vakuolizasyon görüldü. Bağ dokusu elemanlarından oluşan stromada, lenfosit, plazmosit ve eozinofil lökosit toplulukları izlenmekteydi. Resim 2 Ayrıca gümüş PAS, Alcian mavisi özel boyama yöntemleri uygulandı.

TARTIŞMA

EH genellikle ekstremitelerde yerleşen, biyolojik davranışı sınırdaki az bilinen vasküler bir neoplazmdir. 1981 yılında AFIP 40 olguluk EH serisi bildirdi. (3) Bu çalışmada, en sık yerleşim yerinin ekstremiteler olduğu ve 3 olgunun akciğer,

* SSK Göztepe Hastanesi Patoloji Bölümü, İstanbul

** IX.Ulusal Patoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

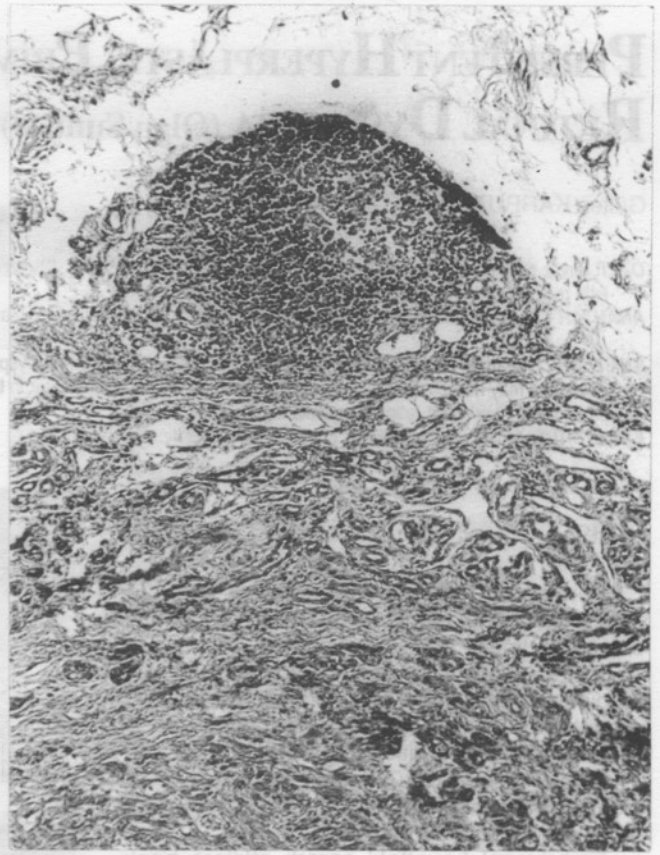


Resim 1- Epitelioid hücrelerin oluşturduğu küçük luminalar (H.E.x310)

4 olgunun da regional lenf nodülüne metastaz yaptığı belirtilerek, EH'nın borderline neoplazm olarak kabul edilmesi gerektiği bildirildi.(3)-Rosai (5) aynı tümör için histiositoid hemangiom terimini kullanmıştır. Klinik olarak, derin ya da yüzeysel yerleşimli ağırlı solid kitleler olarak görülür. Olguların en az yarısında bir damardan, sıklıkla venden kaynağını almaktadır. (1,9,5) Bizim olgumuz cilt altında yerleşmişti. Her iki cinsde eşit oranda, çocukluk çağı dışında hemen her yaşta görülebilir.(2) Olgumuz erkek ve 40 yaşında bulunuyordu.

Mikroskopik incelemede epitelioid görünümü, intrasitoplazmik vakuolizasyon içeren, endotelial hücrelerin oluşturduğu, kordonlar küçük lümenler görülmektedir. Tümörün periferinde daha geniş vasküler yapılar bulunur. Hücre sitoplazmaları eozinofiliktir, PAS pozitif boyanır. Mitoz, pleomorfizm genellikle yoktur. Malign davrananlarda 10 büyük büyütme sahasında 1-2 veya daha fazla mitotik aktivite bildirilmiştir.(2,8) İmmunhistokimyasal olarak FVIII Ag ile pozitif boyanma görülmüştür.(8)

Enzinger 46 olguk bir seride %13 lokal nüks, %31 metastaz ve %13 bu hastalıktan ölüm bildirmiştir.(2) Karaciğer ve akciğer lokalizasyonlu hastalarda mortalite belirgin ola-



Resim 2- Tümörün periferinde, daha geniş damarlar ve iltihabi hücre infiltrasyonu. (H.E.x125)

rak artmaktadır(7).10-12 yıl sonra metastaz yapan olgular bildirildiğinden ve bu konuda yapılan çalışmalar sınırlı olduğundan, tedavide kesin tavsiye güçtür(2).

KAYNAKLAR

1. Ellis G., Kratochvil FJ: Epitelioid hemangioendotelioma of the head and neck: A clinicopathologic report of twelve cases. Oral. Surg. Oral Med. Oral. Pathol. 61:61-68,1986
2. Enzinger, F.M., Weiss, S.W.: Soft Tissue Tumors, 2nd ed.St.Louis, Washington, Toronto. The C.V.Mosby Company, 1988.
3. McKenzie,M.L.: Epitelioid Hemangioendotelioma of the Wrist.Plastic and Reconstructive Surgery.76:5 781-783, 1986
4. Ose, D., VolmerR., Shelburne, J.: Histiocytoid Hemangioma of the Skin and Scapula. Cancer 51:1656-1662, 1983.
5. Rosai, J.:Ackerman's Surgical Pathology. Vol.II.7th Ed.The C.V.Mosby Company, St.Louis, Toronto, Washington DC, 1989.
6. Pettinato, G., Insabato, L.De Chiara, A.: Epitelioid Hemangioendotelioma of Soft Tissue.Acta Cytologica. 30:2,194-200,1986.
7. Scoazec,J.,LamyP.:Epitelioid Hemangioendotelioma of the Liver Gastroenterology.94:1147-53,1988.
8. Weiss,S.,Enzinger, F.M.: Epitelioid Hemangioendotelioma.Cancer. 50:970-981,1982.
9. Silva, E.G., Philips, J.M.,Langer, B.: Spindl and Histiocytoid(Epithelioid)Hemangioendotelioma.Am.J.Clin.Pathol.85:731X735,1986.