

Anjiomatozis (İlginç Bir Olgu Sunumu) Angiomatosis (A case report)

Sevgiye KAÇAR ÖZKARA¹, Bahar MÜEZZİNOĞLU¹, Cengiz ERÇİN¹, Zuhai YUMBUL¹

¹ Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, KOCAELİ

Anjiomatozis; yumuşak dokunun nadir görülen, benign karakterde ancak klinik ve histopatolojik olarak yaygın vasküler hamartomatöz lezyonudur. En sıklıkla alt ekstremité ve gövde tutulumu izlenir; baş boyun tutulumu nadirdir. Klinik olarak deri bulgusu ile birlikteliği çok enderdir. Çok çarpıcı klinik prezentasyonu ve nadir görülen özellikleri olan bir anjiomatozis olgusu sunuyoruz.

Kurumumuza, doğuştan beri, baş-boyun ve gövdeyi tutan şarap lekesinde, tekrarlayan büyüme, kanama ve koku oluşumu nedeniyle 40 yaşındaki kadın hasta başvurdu. Fizik muayenede; sol kulak arkasından başlayarak, yüzün sol yarısı, alt dudak ve iki meme arası bölgeyi içine alacak şekilde yayılım gösteren şarap lekesi üzerinde, en büyüğü iki meme arasında ve çoğu yüzde bulunan multipl polipoid oluşumda, kanama, ülserasyon ve sekonder enfeksiyon bulguları ve dudakta hipertrofi saptandı. Benzer polipoid oluşumlar nedeniyle daha önce dört kez operasyon geçiren olgunun, önce polipoid yapıları, sonra da alt dudaktan parsiyel eksizyon materyalleri bölümümüzde değerlendirildi. Mikroskopik incelemede epidermisin hemen altından başlayarak, subkutan yağ dokusu, kas dokusu ve minör tükrük bezlerini içine alacak şekilde vertikal planda da yayılımı olan, çoğu venöz özellikte vasküler yapılar görüldü. Hücrel atipi, atipik mitoz, nekroz izlenmedi. Olgu klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguları ile birlikte "anjiomatozis" olarak değerlendirildi. Santral sinir sistemi ve kemik tutulumu açısından yapılan radyolojik incelemelerinde lezyon saptanmadı. Olguda, son operasyondan kısa süre sonra yeniden polipoid yapılar oluştu.

Anjiomatozis, yaygın tutulumuna bağlı olarak radikal tedavisi çok zor olan bir lezyondur. Bizim olgumuzda görüldüğü gibi, cerrahi uygulanan olgularda, nüks oranı çok yüksektir.

Anahtar Kelimeler: Anjiomatozis.

Angiomatosis is a rare benign vascular hamartomatous lesion of soft tissue which shows extensive clinical and histopathological involvement. The lower extremities and the trunk are the most frequent sites while head and neck involvement is rare. Cutaneous

symptomatology is very rare. We present an angiomatosis case having impressive clinical appearance and rare features.

A forty-year-old woman was presented with a growing, bleeding and foul smelling "port - wine" stain beginning on her left auricle and extending all through the left half of her face, lower lip, neck and trunk till the intermammary skin which had been present since her birth although much smaller. Multiple polypoid structures - mostly on the face and the largest on the intermammary fold- with bleeding spots, ulcers with the findings of secondary infection and hypertrophy of the lower lip were prominent on physical findings. The patient was operated for the fifth time and the polipoid lesions and the hypertrophied lip were excised.

On microscopical examination, mostly venous vascular proliferations were present within the papillary and reticular dermis, subcutaneous tissue, muscle and minor salivary glands. Cellular atypia, atypical mitosis or necrosis were not observed. The case was diagnosed as "angiomatosis" with its clinical, radiological and histopathological findings. Central nervous system and bony involvement were not detected. The polipoid proliferations started to grow shortly after the operation.

The radical treatment of the angiomatosis is very difficult as the involvement is diffuse. Surgically treated cases often recur as our case did.

Key Words: Angiomatosis.

Anjiomatozis; yumuşak dokunun nadir görülen, benign nitelikte ancak klinik ve histopatolojik olarak yaygın olan vasküler hamartomatöz lezyonudur. En sıklıkla alt ekstremité ve gövde tutulumu izlenir; baş boyun tutulumu nadirdir. Klinik olarak deri bulgusu ile birlikteliği çok enderdir.

OLGU

Kırk yaşında kadın hasta, doğuştan beri, baş-boyun ve gövdeyi tutan şarap lekesinde, tekrarlayan büyüme, kanama ve koku oluşumu nedeniyle, kurumumuz plastik cerrahi kliniğine başvurdu. Yapılan fizik muayenede sol



Resim 1 : Hastada doğuştan itibaren var olan ve gittikçe büyüyen şarap lekesi.

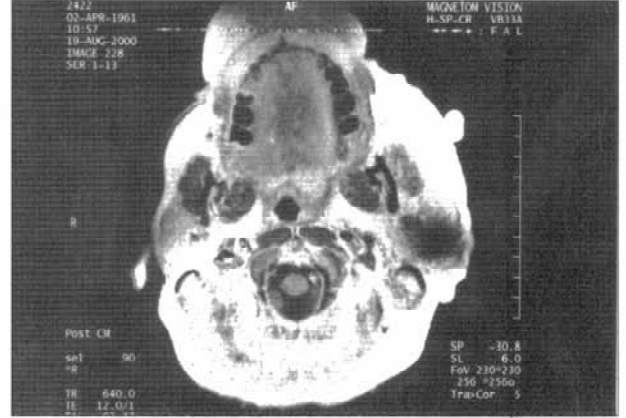
kulak arkasından başlayarak, yüzün sol yarısını, alt dudak ve iki meme arası bölgeyi içine alacak şekilde yayılım gösteren şarap lekesi üzerinde, en büyüğü iki meme arasında (3 cm. çaplı) ve çoğu yüzde (0.5-1.5 cm) bulunan çok sayıdaki polipoid oluşumda, kanama, ülserasyon ve sekonder enfeksiyon bulguları ve alt dudakta hipertrofi saptandı (Resim 1).

Özgeçmişinde, lezyonun daha küçük boyutlu ve düzgün yüzeyli olarak doğuştan itibaren mevcut olduğu ve hastanın geçirdiği iki gebelik ile daha da belirginleşen lezyonda, giderek büyüme ve polipoid oluşumlar meydana geldiği öğrenildi. Olgu 12, 20, 25 ve 38 yaşlarında toplam dört kez, lezyon üzerinde gelişen polipoid oluşumlar eksize edilmiştir.

Laboratuvar tetkiklerinde; hastanın hemogramında; Hb: 8 g/ dL (↓), Hct: 26.3 % (↓), MCV: 61 mm3 (↓), MCH: 18.6 pg (↓), RDW: 18.8 % (↓), WBC:3600 (N), PTL: 199 000 (N); PT: 10.2 sn (N), PTT: 22.9 sn (N) glukoz (AKŞ): 137 (↓), karaciğer-böbrek fonksiyon testleri: N(normal) olarak saptandı.

Baş - boyun MRI incelemede; sol maksilla alveolar arkusun anteriorunda, en büyük aksial boyutu 7 cm, kraniokaudal uzanımı 4.5 cm olan, cildin hemen altında, (ekspansil) yer kaplayıcı lezyon saptandı (Resim 2). Bu lezyonun üzerinde, multiple egzofitik, 0.5 - 1.5 cm arası boyutlarda polipoid oluşumlar, sol submandibular ve submental gland lojlarında benzer radyolojik görünüm izlendi. Dil kökünde orta hat ve orta hattın solunda, lingual tonsil lokalizasyonunda da benzer görünüm ile sol tiroid lojunda benzer sinyal artışı mevcuttu.

Kranial MRI, normal sınırlarda bulundu. Karotid arter anjiyografisinde, lezyonla ilişkili patolojik damarlanma ve "blush" saptanmadı. Maksilla-mandibula direkt



Resim 2 : Lezyonun kontrast madde sonrası MRI görüntüsü.

grafisinde, basiya bağlı kemik deformitesi ve dantitesinde azalma izlenirken, tutulum düşünülmüdü.

Olguya kurumumuzda uygulanan ilk cerrahi girişimde, polipoid yapılar eksize edildi. Ardından, ikinci girişimde alt dudağa küçültme operasyonu uygulandı.

Anabilim Dalımızda incelenen ilk materyal makroskopik olarak; en büyüğü 3 cm, en küçüğü 1cm. çaplı, mantarimsı şekle sahip, kesitleri kırmızı süngerimsi görünümünde 5 adet doku parçasından oluşmaktaydı (Resim 3). İkinci materyal ise, 6.5x4.5x3 cm. boyutlarında, mukokütanöz bileşmeye yakın alanda biri 1cm, diğeri 0.6 cm çaplı polipoid proliferasyonlar bulunan, kırmızı mor renkli alt dudağa ait parsiyel eksizyon materyaliydi.

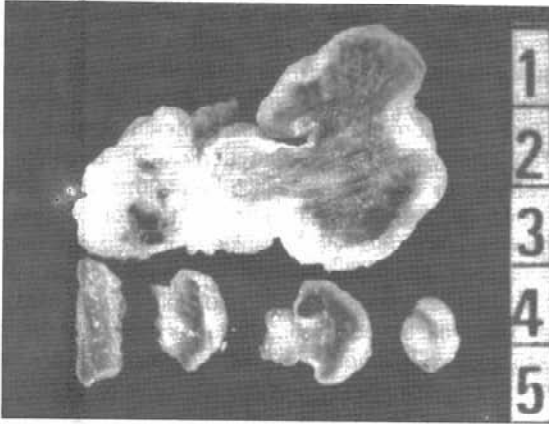
Mikroskopik incelemede, epidermisin hemen altından başlayarak, dermis, subkutan yağ dokusu, kas dokusu ve minör tükürük bezlerini içine alacak şekilde vertikal planda da yayılımı olan çoğu venöz özellikte vasküler yapılardan oluşan lezyon görüldü (Resim 4,5). Polipoid yapıların yüzeylerinde ülserasyon ve yangı izlendi. Hücrel atipi, atipik mitoz, nekroz görülmedi. Histokimyasal boya olarak elastik Van Gieson, Orcein uygulandı; lezyon içinde arter yapısı görülmedi. İmmunohistokimyasal olarak uygulanan düz kas aktini ile vasküler yapıların tamamına yakınında duvarda düzensiz düz kas demetleri izlendi.

On altı aylık klinik izlemde; son operasyondan hemen sonra yeniden polipoid yapılar oluşmaya başlamıştır.

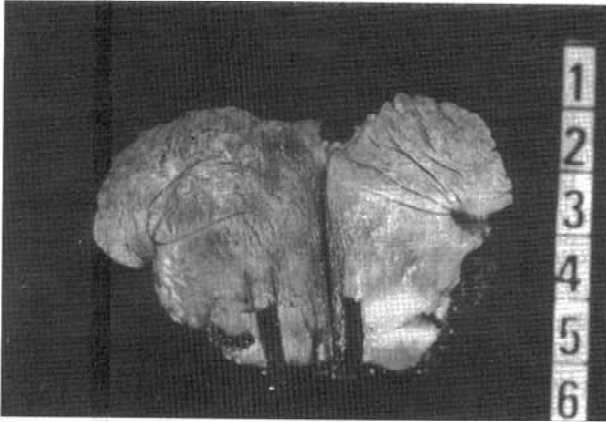
TARTIŞMA

Anjiomatozis klinikopatolojik bir tanımlamadır; histopatolojik olarak benign vasküler bir proliferasyondur ve klinik olarak büyük bir vücut segmentini ya da aynı alanda birkaç doku tipini birlikte tutar^(1,2). İki tip tutulum izlenir: İlki, multiple doku planlarının tutulduğu vertikal tutulumdur. İkinci ise, tek tip dokunun yaygın tutulumu ile kendini gösteren horizontal tutulumdur. Bizim olgumuzda, lezyon baş, boyun ve gövdede, hem horizontal hem de vertikal tutulum göstermektedir.

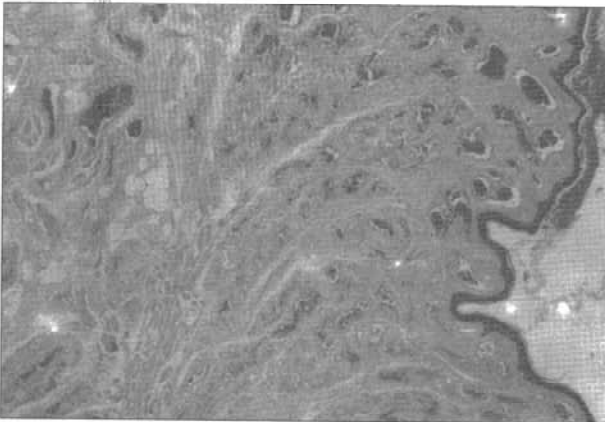
Anjiomatozis, birçok visseral organın birlikte tutulu-



Resim 3A : Eksize edilen polipoid oluşumların makroskopik görünümü.



Resim 3B : Eksize edilen polipoid oluşumların makroskopik görünümü.



Resim 4 : Mikroskopik olarak, papiller dermisten başlayarak, kas ve yağ dokusuna doğru ilerleyen vasküler yapılardan oluşan lezyon (H&E, x100).

mu ile karakterize multifokal hemangiomatöz malformasyon olarak da tanımlanmıştır ^(3,4,5). Olgumuzda visseral tutulum bulgusu saptanmamıştır.

Olguların çoğunda lezyon, yaşamın ilk dekadlarında, yaygın ve sürekli şişlik, ağrı ve/veya renk değişikliği ile ortaya çıkar. Nadiren hipertrofi, gigantizm ve arteriovenöz "shunt" kliniği görülebilir ⁽¹⁾. Olgumuzda lezyon doğuştan var olup, şarap lekesi şeklinde ortaya çıkmış; daha sonra büyüyerek, üzerinde polipoid proliferasyonlar gelişmiş; alt dudakta hipertrofi oluşmuştur.

Klinik, tutulan bölgeye ve tutulumun yaygınlığına bağlı olarak ve lezyonda baskın olan histolojik yapının kan damarı / lenfatik oluşuna göre değişkendir. Osteolitik lezyonlar, visseromegali, kutanöz hemanjiomlar / lenfanjiomlar, massif efüzyonlar oluşturabilir. Basit lokal soliter lezyonlardan, ağır dissemine olgulara dek geniş bir yelpazede benzer histopatolojik görüntü izlenir ⁽²⁾. Hasta, vasküler lezyona spesifik semptomlarla (varikoziteler, "shunting", hipertrofi, şarap lekesi ...) başvurmamakça, klinik tanısı zordur ⁽²⁾.

Şarap lekesi, kırmızı-mor renkli maküler lezyon olarak başlar ve genellikle büyüyerek, zamanla deriden kabarıklık oluşturur. Yüzde trigeminal sinirin dalları ile ilişkili dağılım gösterir ve aynı tarafta leptomeninkslerde veya retinada daha yaygın ve önemli vasküler lezyonların varlığı ile ilişkili olabilir ⁽¹⁾. Olgumuzda izlenen şarap lekesi, trigeminal sinirin maksiller ve mandibuler dalları ile ilişkili dağılım göstermektedir. Leptomeninkslerde ya da retinada vasküler lezyon saptanmamıştır. Ancak, klinik olarak görülen lezyonun radyolojik ve histopatolojik olarak derin dokulara infiltrasyon gösterdiği saptanmıştır.

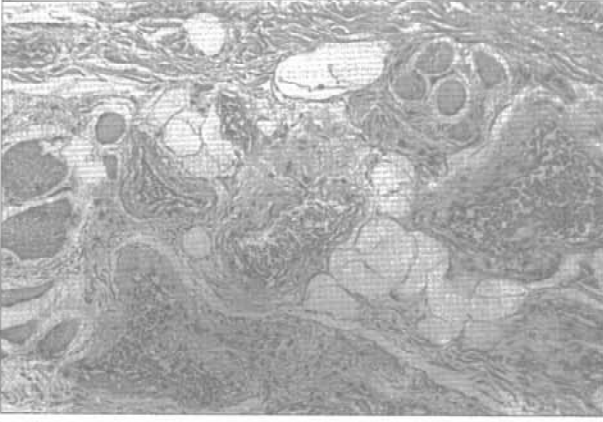
Şarap lekesi, bazı sendromlarla ilişkili olabilir ⁽¹⁾. Bunlar: 1 - Sturge - Weber Sendromu (Ensefa-lotrigeminal anjiomatozis), 2 - Klippel - Trenaunay Sendromu (triad: şarap lekesi tarzında kutanöz hemanjiom, yumuşak doku ve kemik hipertrofisi, varikoziteler), 3 - Parkes - Weber Sendromu (Klippel - Trenaunay triadı + konjenital arteriovenöz fistül varlığı). Olgumuzda lezyonun yukarıdaki sendromlarla ilişkisi saptanmamıştır.

Anjiomatozis, kanama-pıhtılaşma bozukluğu ve lezyonun boyutundaki artış ile birlikte geliştiği düşünülen trombositopeni ile ilişkili olabilir ⁽⁴⁾. Olgumuzda trombositopeni ya da kanama-pıhtılaşma bozukluğu saptanmamıştır.

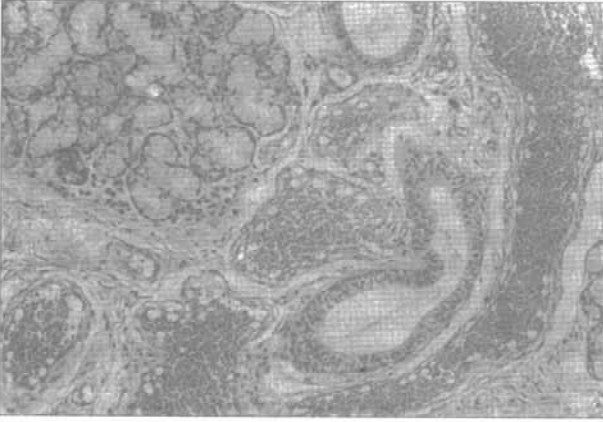
Ciltte egzofitik lezyonu bulunan olgularda, zamanla bu bölgelerde mekanik etkilerle, bizim olgumuzda görüldüğü gibi, ülserasyon, kanama (birlikte anemi) ve sekonder enfeksiyon bulguları gelişebilir ⁽⁶⁾.

Radyolojik olarak, sınırları belirgin olmayan, heterojen kitleler şeklinde izlenir ve sarkomu taklit edebilir ⁽¹⁾.

Anjiomatozis, sadece vasküler bir lezyon olarak değil, mezenkimal dokuda (vasküler yapılar, kas ve yağ dokusu, glomus hücreleri) genel bir proliferasyon olarak kabul edilmekte; tümoral bir lezyon olarak değil, hamartomatöz bir lezyon olarak tanımlanmaktadır ⁽²⁾. Olgumuzda vasküler yapılarla iç içe kas ve yağ dokuları izlenmiştir; glomus hücresi proliferasyonu saptanmamıştır.



Resim 5 : Kas ve yağ dokusu tutulumu (H&E, x 200)



Resim 6 : Lezyonun tükrük bezi tutulumu (H&E, x200).

Histopatolojik olarak 2 patern görülebilir ^(1,2). Birincisi, büyük venöz, kavernöz ve kapiller boyutlardaki damarların yumuşak dokuda düzensiz olarak dağılımları şeklinde, daha sıklıkla görülen paterndir. Bu paternde "venlerin karakteristik görünümü" olarak belirtilen; büyük bir venin duvarına bitişik, daha küçük boyutlu kapiller damarların izlendiği görüntü tipiktir ^(1,2). İkinci patern ise; tümör nodüllerinin histolojik olarak kapiller hemanjiomun aynı, sadece yumuşak dokuyu yaygın olarak infiltre ettiği için farklı olduğu, daha nadiren görülen paterndir. Merkezde daha büyük bir ven izlenir ^(1,2).

Etyolojisinde, damar duvarında prekapiller arteriol düzeyinde perisitlerin konjenital yokluğunun rol oynadığı düşünülmektedir ⁽⁴⁾. Enzim eksikliği ya da biokimyasal bir defektin varlığı olasılığı üzerinde de durulmaktadır ⁽⁵⁾.

Tedavide konservatif yaklaşım önerilmektedir. Total cerrahi eksizyon ile morbidite dengesinin gözetilmesi gerekmektedir ^(1,2). Olgumuzda tutulumun, baş - boyun ve gövdede, hem vertikal hem de horizontal planda yaygın olması nedeniyle, total cerrahi eksizyon uygulanamamıştır. Hastanın, üzerinde kanama, ülserasyon ve sekonder enfeksiyon gelişen polipoid lezyon alanları lokal olarak eksize edilmiştir. Alt dudak hipertrofinine ise fonksiyonel ve kozmetik amaçlarla yine parsiyel rezeksiyon uygulanmıştır.

Anjiomatoziste, lezyonun büyümesini engellemek amacıyla çeşitli medikal tedaviler de denenmiş, farklı sonuçlar bildirilmiştir ^(2,4-7).

Hastaların % 90' dan fazlası nükseder ^(1,2). Dissemine olan ve effüzyon yapan olgularda prognoz kötüdür ⁽⁸⁾. Olgumuzda, beş kez cerrahi girişim uygulanmış; her defasında lezyon progresyon göstermiştir.

KAYNAKLAR

1. Weiss S, Goldblum JR. Benign tumors and tumor like lesions of blood vessels (Chapter 23) In: Enzinger's and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4th ed, Mosby, St. Louis, 2001; 873-7.
2. Rao VK, Weiss SW. Angiomas of soft tissue. An analysis of the histologic features and clinical outcome in 51 cases. Am J Surg Pathol, 1992; 16: 764-71.
3. Kings GL. Multifocal haemangiomas of malformation: a case report. Thorax, 1975; 30: 485-8.
4. Holden KR, Alexander F. Diffuse neonatal hemanjiomatosis. Pediatrics, 1970; 46: 411-21.
5. Koblenzer PJ, Bukowski MJ. Angiomas. Report of a case with diffuse involvement. Pediatrics 1961; 28: 65-76.
6. Kohout MP, F.R.A.C.S., Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. Plast. Reconstr. Surg., 1998; 102: 643- 54.
7. Stock FE. Diffuse systemic angiomas. Br J Surg, 1953; 41: 273-7.