

Parotis'in Benign İnfantil Hemanjiyoendotelyoması

(Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi)

Dr. Levent Yıldız*, Dr. Mustafa Bakırtaş*, Dr. İlkser Akpolat*, Dr. Sancar Barış*,
Dr. Filiz Karagöz*, Dr. Bedri Kandemir*,

ÖZET

Erken çocukluk döneminde parotis bezinin vasküler neoplazileri yaygındır. İnfantil hemanjiyoendotelyomalar, yoğun sellülariteleri nedeniyle malign tümörler ile karışabilme olasılığı taşıyan benign tümörlerdir. Biz bu çalışmada; sol parotis bölgesinde giderek büyüyen kitle ile başvuran 4 aylık kız bebeği sunuyoruz. Histolojik olarak tümör üniform büyüme paterni gösteren kapiller vasküler kanallardan oluşuyordu. Tümördeki vasküler yapılar düzleşmiş ya da şişkin endotel hücreleri ile döşeliydi. Parotis bezine ait iyi korunmuş duktuslar destekleyici stroma içerisinde görülebiliyordu. Endotel hücreleri immünohistokimyasal olarak CD31 ve faktör VIII pozitifler.

Anahtar Kelimeler : Infantil Hemanjiyoendotelyoma, Parotis Bezi

GİRİŞ

Erken çocukluk ve infantil dönemlerde parotis bezinin vasküler tümörleri yaygın biçimde görülürler (1). Bu yaş döneminde, tüm tükrük bezi tümörlerinin % 1-5 'i, parotis bezi tümörlerinin ise % 90 'ı vasküler tümörlerdir (2). Benign hemanjiyoendotelyoma; konjenital hemanjiyoma, konjenital kapiller hemanjiyoma veya anjiyoma, infantil hemanjiyoma, invazif hemanjiyoma, juvenil hemanjiyoma ve hipertrofik hemanjiyoma isimleri ile de bildirilmiştir (2,3,4).

Bu çalışmada infantil dönemde bir kız çocuğunun sol parotis bölgesinde histopatolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal özellikleri ile tanımladığımız bir infantil hemanjiyoendotelyoma olgusunu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Doğumda var olan ancak son günlerde büyüdüğü fark edilen kitle nedeniyle başvuran 4 aylık kız çocuğun yapılan fizik incelemesinde; sol yanak kulak önünde, 2x1 cm boyutlarında ağrısız ve lobüle bir kitle tespit edildi. Fizik incelemesinde başka bulgu tespit edilemeyen (özellikle kutanöz vasküler malformasyon) hastanın sol parotis lojundaki kitlesi, bir kısım çevre yüzeyel parotis lobu ile birlikte eksizyonel olarak çıkarıldı.

Makroskopik Bulgular: 2.5x1.5x1 cm boyutlarında, lobüle, iyi bir kapsül yapısı gözlenilebilen ve bir alanda kapsül dışı böl-

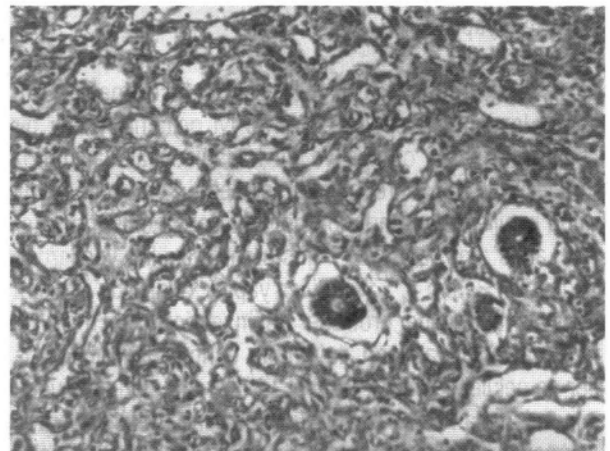
SUMMARY

Benign infantile hemangioendothelioma of parotid gland

Vascular neoplasms of parotid gland are common in early childhood. Infantile hemangioendotheliomas are benign tumors whose dense cellularity may lead to confusion with malignant tumors. In this study, we reported a four month old female infant that presented with an increasingly enlarging mass in left parotid region. Histologically, this tumor showed an uniform growth pattern and is composed of capillary vascular channels. Vascular lumina of tumor were lined by flattened or plump endothelial cells. Well preserved ducts of parotid gland were present in supporting stroma. Immunohistochemically, CD31 and factor VIII were expressed in endothelial cells.

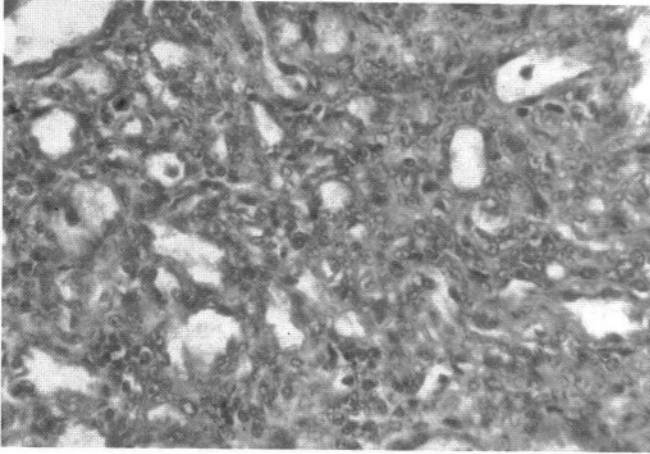
Key Words: Infantile Hemangioendothelioma, Parotid Gland.

gesinde çevre parotis bezine ait doku ile çıkarılmış cerrahi spesimenin kesiti pembe-beyaz renkte idi. Kanama, nekroz, kist oluşumu gibi dejeneratif değişiklikler göstermiyordu. Materyalin tamamı rutin doku takibine alındı. Hazırlanan 4-6 mikronluk kesitlere H&E, Retikülün (Gomori), Trikrom (Gomori), Toluidin Blue ve immünohistokimyasal olarak

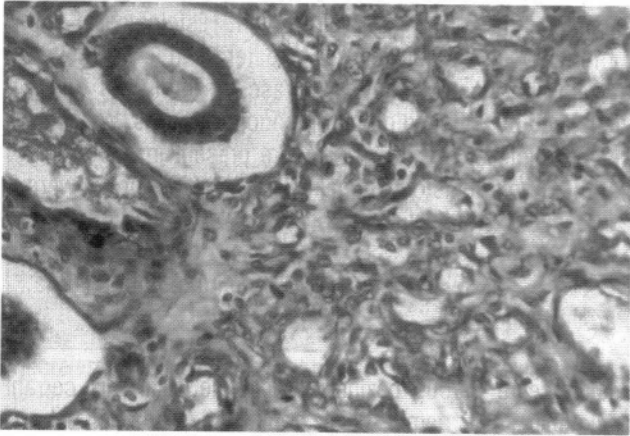


Resim 1: Sellüler görünümde vasküler tümör. (x200 H&E)

* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Samsun



Resim 2: Tek sıra şişkin ya da düzleşmiş endotel hücreleri ile döşeli vasküler yapılar (x400 H&E)



Resim 3: Vasküler tümörde arada kalan tükrük bezi boşaltıcı kanalları. (x400 H&E)

CD31 (CD31 endothelial cell, JC/70A, DAKO, USA) ve faktör VIII (Factor VIII related antigen, Biogenex Laboratories, San Ramon, USA) yapıldı.

Mikroskopik Bulgular: Işık mikroskopik incelemede, H&E kesitlerinde lezyonun, çepeçevre saran iyi gelişmiş fibröz bir kapsül yapısına sahip olduğu ve bu kapsülden ayrılan fibröz bantların lezyonu lobüllere ayırdığı gözlemlendi. Lezyon, büyük çoğunluğu kapiller boyutunda, bir bölümü daha geniş, gruplaşmalar ve anastomozlaşmalar gösteren vasküler yapılardan oluşmaktaydı (Resim 1). Vasküler yapılar genellikle tek sıra düzleşmiş veya lümenle protrüde şişkin endotel hücreleri ile döşeliydi. Vasküler yapıların duvarında ayrıca içi karakterde perisitler de seçilebiliyordu (Resim 2). Parotis glandının yerel elemanlarından olan asinuslar tümüyle ortadan kalkarken arada kalmış boşaltıcı kanal artıklarının varlığı dikkat çekiciydi (Resim

3). Bir alanda fibröz kapsül dışında parotise ait saf seröz tükrük bezi yapısı da izlenebiliyordu. Alanların hiçbirisinde mitotik figür, kapsül invazyonu, atipi ve nekroz gibi malign biyolojik davranışa ait bulgu gözlenmedi.

Retikülün çalışmasında gruplaşmalar ve yer yer daha solid alanlar oluşturan vasküler yapıların, bazal membran dağılımı ile uyumlu biçimde, retikülün lifleri tarafından sarılmış olduğu izlendi. Trikrom çalışmasında kapsül yapısı, bu kapsülden ayrılan ve lezyonu lobüllere ayıran fibröz bantlar ve arada seyrek kollajen lifler izlendi. Toluidin Blue ile de arada son derece nadir mast hücrelerinin olduğu dikkati çekti.

Vasküler boşlukları döşeyen endotel hücreleri CD31 ve faktör VIII ile yaygın ve güçlü biçimde pozitif reaksiyon verirken arada kalan parotis bezi duktuslarının endotel belirleyicileri ile reaksiyon vermediği görüldü.

TARTIŞMA

Hemanjiyomalar çocukluk çağında tükrük bezinin yaygın tümörlerindendir. Japon çocuklarında, tükrük bezi tümörlerinin % 52.8 'ini hemanjiyomlar oluştururken (3), bu oran Amerikan çocuklarında % 34.2 'dir (5). Peel ve Cmap tarafından yapılan ve yaygın biçimde kabul gören sınıflama uyarınca tükrük bezlerinin vasküler tümörleri; benign hemanjiyoendotelyomalar, kavernoöz hemanjiyomalar ve gerçek kapiller hemanjiyomalar olarak sınıflanırlar (4).

Parotis glandının benign hemanjiyoendotelyoması doğumda var olan ve preauriküler bölgeye yerleşen küçük bir kitle olarak tespit edilir. Tümör yaşamın ilk altı ayı boyunca hızla büyüyebileceği gibi nadir de olsa spontan regresyon da gösterebilir (6,7). Lezyonun rekürrens yapabileceği de bildirilmiştir (8). Hastaların hızlı büyüyen kitle dışında genellikle bir şikayeti yoktur, ancak nadiren ağrı ve fasyal paralizi ile karşılaşılır (1,2,4). Lezyon cinsiyet ve lateralite tercihi gösterir ; daha çok kız çocuklarında ve sağ parotis bezinde ortaya çıkar (1,2,3,4).

Trizomi 21, deri hemanjiyomaları, akciğer, lenf nodu, pankreas ve kemik hemanjiyomaları infantil hemanjiyoendotelyoma ile birliktelik gösteren bazı klinik durumlardandır (2,3). Bizim olgumuzda ise eşlik eden bu durumlardan herhangi birisi mevcut değildi.

Histolojik olarak tümör dikkat çekici biçimde benzer görünüm sergileyen lobüler bölümlere sahip üniform bir büyüme paterni gösterir. Tümörde gözlenen vasküler lümenler, bir bölümü şişkin ve orta şiddette atipi bulguları veren, ancak çoğu düzleşmiş endotel hücreleri ile döşelidir. Arada sağlam kalmış parotis asinus ve duktuslarının görülmesi, tümör tanısında karakteristik histolojik bulgulardandır. Elektron mikroskopunda tümörün olduğu iki ayrı hücresel kompozisyon net biçimde ortaya konulur. Bunlar vasküler lümenleri içeriden döşeyen endotel hücreleri ile vasküler kanalları dışından saran perisitlerdir (3). Yine elektron mikroskopik çalışmalar ile tümör hücrelerinin bir formdan diğerine geçişler gösterebilme özelliği taşıdığı ve tümörün parotisin intralobüler vasküler sisteminden köken aldığı sonuçlarına varılmıştır.

Gümüş boyaları tümördeki solid alanların bile aslında; biri diğerinden bazal membranlar ile ayrılan çok sayıda vasküler ünitelerden oluştuğunu gösterir (3,6).

Yasunaga ve ark. tanımladıkları infantil hemanjiyoendotel-yoma olgularını tümör hücrelerinin büyüme paternlerini dikkate alarak kapiller, sinüzoidal, kavernöz ve miksomatöz olarak 4 alt gruba ayırmış ve immünohistokimyasal olarak von Willebrand faktör (vWF), Ulex europaeus I Lectin (UEA I), Vimentin, Thrombomodülin (TM) ve Aktin gibi endotel belirleyicileri ile boyamıştır. Miksomatöz alt grup hariç olmak üzere, özellikle vimentin, vWF ve UEA I 'in yaygın ve güçlü bir biçimde boyanmasını gözleyen araştırmacı, bu durumu neoplastik endotelial hücrelerin fonksiyonel diferansiasyonu ve bunu da lezyonun spontan regresyon nedeni olarak açıklamıştır (7). Gonzales ve ark. lezyondaki hücresel zenginliği lezyonun dinamik potansiyelinin bir göstergesi olarak kabul etmiş ve bu durumu lezyonun doğal gidişinde gözlenen büyüme, stabilleşme ve involüsyon dönemleri ile ilişkilendirmiştir (6).

Bizim olgumuz parotis bezinde ilk kez karşılaştığımız vasküler neoplaziydi ve sol parotis bezine lokalize olması dışında yaş ve cinsiyet özellikleri ile literatüre uygunluk gösteriyor-

du. Histopatolojik olarak küçük büyütme ile sellüler görünümde bir tümördü. Detaylı inceleme ile tümörün kimi şişkin kimisi ise düzleşmiş endotel hücreleri ile döşeli vasküler yapılardan oluştuğu dikkati çekiyordu. Retikülün çalışması ile söz konusu vasküler yapıların retiküler lifler tarafından düzenli bir biçimde sarıldığı izlendi. Tümörü oluşturan endotel hücreleri immünohistokimyasal olarak endotel belirleyicileri (faktör VIII, CD 31) ile güçlü pozitif reaksiyon verdi. Parotis bezi boşaltıcı kanalları tümör ara dokusunda seçilebiliyordu. Yine ara dokuda seyrek kollajen lifler ve mast hücreleri de mevcuttu.

Malign ve benign biyolojik davranışa sahip pek çok tümörün görülebildiği parotis bezinde; yenidoğan-infantil dönemde ortaya çıkan, hızlı büyüyen ve mikroskopik olarak sellüler bir görünüme sahip olan benign hemanjiyoendotel-yomanın tanınması ve özellikle yumuşak doku sarkomları ve vasküler neoplazilerden ayrılması önemli ve gereklidir. Ayrıca çocukluk çağında parotise lokalize sellüler görünüme sahip vasküler tümörler değerlendirilirken benign hemanjiyoendotel-yoma malign karşılığından mitoz, kapsül invazyonu ve nükleer atipi kriterleri kullanılarak ayrılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Mantravadi J, Roth LM, Kafrawy AH. Vascular neoplasms of the parotid gland. Parotid vascular tumors. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1993; 75: 70-75.
2. Hamdi JT, Kameswaran M, Eshy SA, Malatani T. Cavernous hemangioma of the parotid gland. Annals of Saudi Medice 1994; 14(3).
3. Nagao K, Matsuzaki O, Shigematsu H, Kaneko T, Katoh T, Kitamura T. Histopathologic studies of benign infantile hemangioendothelioma of the parotid gland. Cancer 1980; 46: 2250-2256.
4. Peel RL, Gnepp DR. Disease of salivary glands. In: Barnes L, editors. Surgical Pathology of the Head and Neck. NY USA, 1985; 533-645.
5. Krolls SO, Trodahl JN, Boyers RC. Salivary gland lesions in children. A survey of 430 cases. Cancer 1972; 30:459-469.
6. Gonzales-Crussi F, Reyes Mugica M. Cellular hemangiomas (hemangioendotheliomas) in infants. Light microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural observations. Am J Surg Pathol 1991; 15: 769-778.
7. Yasunaga C, Sueishi K, Ohgami H, Suita S, Kawanami T. Heterogenous expression of endothelial cell markers in infantile hemangioendothelioma. Immunohistochemical study of two solitary cases and one multiple one. Am J Clin Pathol 1989; 91: 673-681.
8. Wavro NW, Fredrickson RW, Tennant R. Hemangioma of the parotid gland in the newborn and in infancy. Cancer 1955; 8:595-600.