

Akciğerin sklerozan hemanjiomu (Olgu sunumu) Sclerosing hemangioma of the lung (Case report)

Şafak Alemdaroğlu¹, Abdülkadir Reis¹, Yavuz Özoran¹, Yaşar Kibar²

¹ KTÜ Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Trabzon

² KTÜ Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Trabzon

Akciğerin sklerozan hemanjiomu, pnömostitom adıyla da tanımlanan nadir görülen benign bir neoplazmdir. 65 yaşında erkek hastada sağ akciğerden eksize edilen sklerozan hemanjiom nadir görülmesi ve hücre kökeninin tartışmalı olması nedeni ile, histopatolojik ve immunhistokimyasal özellikleri ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Sklerozan hemanjiom, pnömostitom, akciğer

Pulmonary sclerosing hemangioma, also known as pneumocytoma, is a rare benign neoplasm. The cellular origin of this neoplasm is not clear. We report a 65 years old man with a sclerosing hemangioma excised from right lung. Since pneumocytoma, is a rare benign neoplasm having an indistinct origin, we discussed the pathological and immunohistochemical findings of our case.

Key Words: Sclerosing hemangioma, pneumocytoma, lung

Akciğerin sklerozan hemanjiomu, ilk kez 1956' da Liebow ve Hubbell tarafından tanımlanmıştır^(1,2). Neoplazmin hücre kökeni tartışmalıdır. Başlangıçta morfolojik özelliklerinden dolayı endotelial hücreler üzerinde durulmuştur. Ancak immunhistokimyasal ve ultrastrüktürel çalışmalar eşliğinde farklı teoriler ortaya atılmıştır. Bazı araştırmacılar neoplazmin Tip II pnömostitlerden kaynaklandığını ve bu nedenle papiller veya sklerozan pnömostitoma adlandırmasını önermişlerdir (2,3). Tümörün nöroendokrin diferansiyasyon gösteren stromal hücrelerden oluştuğuna ait kanıtlar sunan çalışmalar bulunmaktadır⁽¹⁾. 1999-WHO akciğer tümörleri sınıflamasında Tümör, Tip II pnömostit kökenli gerçek bir neoplazi olarak kabul edilmiştir^(4,5). Bu neoplazm, bir olgu nedeniyle histopatolojik, immunhistokimyasal özellikleri ve ayırıcı tanıda yer alan lezyonlar açısından kaynak verileri eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

65 yaşında erkek hasta, bir yıldır göğüs ağrısı ve nefes darlığı şikayeti ile Karadeniz Teknik Üniversitesi Farabi Hastanesi Kalp-Damar-Göğüs Cerrahisi polikliniğine başvurdu. Çekilen akciğer grafisinde sağda soliter kitle imajı saptandı. Sağ akciğerde kitle tanısıyla opere edilen hastada anterobazal yerleşimli lastik kıvamında, etraf dokulardan kolayca ayrılan tümöral lezyon eksize edildi. Mikroskopik olarak düzgün sınırlı kapsüllü 10 cm çapındaki tümörün kesit yüzeyinde gri-beyaz renkli solid alanlar yanısıra yer yer kanama ve kistik erime alanları görüldü.

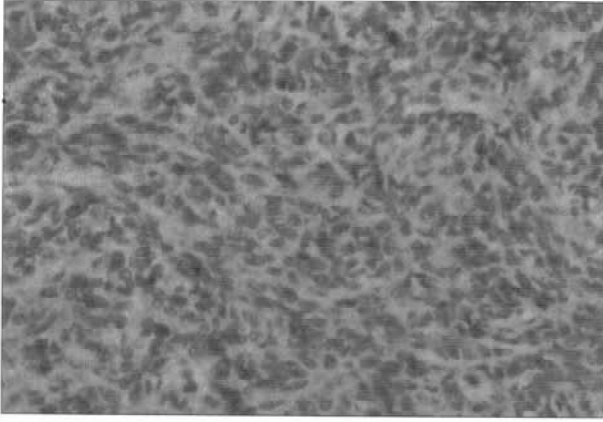
Mikroskopik incelemede, neoplazmin solid hücresel paternde, üniform görünümde oval yuvarlak çekirdekli ve yer yer şeffaf sitoplazmalı hücrelerden oluştuğu izlendi (Resim 1). Lezyon periferinde az sayıda papiller yapı, bazı alanlarda hyalinize skleroze stromada yarık şeklini almış ve küboidal hücrelerle dōşeli hemanjiom benzeri boşluklar izlendi (Resim 2).

İmunohistokimyasal çalışmada; seçilmiş parafin bloklara Streptavidin-Biotin yöntemi ile Pan-cytokeratin, Epithelial Membrane Antigen (EMA), Factor VIII Related Antigen (F VIII), Vimentin, S-100, Neuron Specific Enolase (NSE), Synaptophysin, Chromogranin-A ve Calcitonin olmak üzere çeşitli primer antikorlar uygulandı. Stromadaki tümör hücreleri Keratin, vimentin ve F VIII ile nonreaktif iken anjiomatöz yapılar halindeki kistik boşlukları dōşeyen küboidal hücrelerde belirgin EMA pozitifliği izlendi (Resim 3).

Stromal tümör hücrelerinde yer yer NSE ve S-100 pozitifliği görüldü. Ancak Chromogranin A ve Synaptophysin ile boyanma saptanmadı.

TARTIŞMA

Akciğerin sklerozan hemanjiomu, genelde adult kadınlarda semptom olmaksızın tesadüfen çekilen akciğer grafiklerinde soliter, yuvarlak, dens gölge imajı ile saptanmaktadır. Bazen öksürük, göğüs ağrısı ve hemoptizi gibi semptomlar görülebilir. Kitle makroskopide kapsüllü veya kapsülsüz olabilir, ancak hemen her zaman iyi sınırlıdır. Neoplazmin kesit yüzeyinde ten



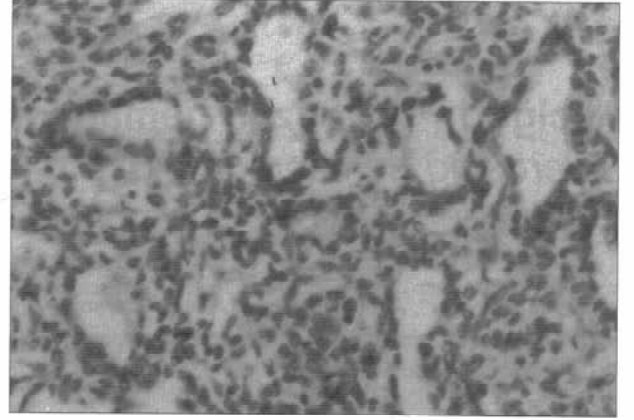
Resim 1: Neoplazma hakim solid hücresel paterni, üniform görünümde oval-yuvarlak hücrelerden oluşmaktadır (HE, x100).

renginden sarı-kırmızıya kadar değişen renkte solid alanlar yanısıra hemorajik süngerimsi alanlar da bulunabilir. Mikroskopik olarak dört farklı histolojik paternin karışımından oluşmaktadır. Bunlar; papiller, solid, sklerotik ve hemanjiom benzeri alanlardır (1,6).

Ayrıcı tanıda papiller adenom, bronşioalveolar karsinom ve karsinoid tümör başta gelmektedir. Papiller adenom, bronşioalveolar karsinom ve karsinoid tümörde papiller yapılar ince ve fibrovasküler stromaya sahip olup bu yapıları döşeyen hücreler tümör hücreleridir. Sklerozan hemanjiomda tümör hücreleri papilla stroması içindedir ve genellikle papiller patern solid, sklerozis ve hemanjiom benzeri sahalar ile birlikte görülmektedir (1). Tedavide lezyon eksizyonu yeterlidir. Bugüne kadar hiler lenf nodu metastazlı bir vaka bildirilmiştir (7).

Neoplazmin histogenezi hakkında Liebow ve Hubbell'dan beri patoloğlar arasında tartışma süregelmektedir. İlk tanımlayan bu kişiler morfolojik özelliklerinden dolayı endotelial köken üzerinde durmuşlardır (2). Carstens ve Schrodt gibi araştırmacılar ultrastrüktürel çalışmalar ile endotelial hücreler için karakteristik, Weibel-Palade cisimciklerini göstermişlerdir (8,9). Alvarez-Fernandez ve ark. aynı granüllerin Weibel-Palade cisimcikleri olmadığını ifade etmişlerdir (10). İmmünohistokimyasal çalışmalarda pek çok araştırmacı endotelial işaretleyicilerin yalnızca tümör dokusu içindeki vasküler endotelial hücrelerde pozitif olduğunu göstermişlerdir. Kennedy neoplazmda gerçek vasküler yapıların nadir olduğunu ve lezyonun hamartom ya da Tip II pnömositlerin hiperplazisi olduğu görüşünü ortaya atmıştır (2). Katzenstein ve ark. ultrastrüktürel çalışmalara dayanarak tümörün mezotelial orijini olduğunu açıklamışlardır (2,11). Huszar ve ark. indirekt immunfloresan tekniği ile vimentine karşı doku spesifik antikor kullanarak mezenkimal orijini desteklemiştir. Ancak pulmoner adenokarsinomlarda, özellikle az diferansiye olanlarda, vimentin ekspresyonuna eğilim olduğu görülmüştür (2).

Bazı çalışmalarda bulgular, neoplazmı oluşturan esas hücrelerin pulmoner interstisyum içindeki stromal



Resim 2: Yarık şeklini almış küboidal hücrelerle döşeli hemanjiom benzeri alanlar görülmektedir (HE, x200)



Resim 3: Resim 2'de izlenen alanlardaki küboidal hücrelerde immunohistokimyasal yöntemle uygulanan EMA pozitifliği izlenmektedir (HE, x200).

hücreler olduğu yönündedir. Bu yazarlar stromal hücrelerin nöroendokrin kökenli olduğunu ve immunohistokimyasal olarak % 73-100 olguda nöroendokrin işaretleyicilerle boyandığını göstermiştir. Bu nedenle neoplazmin akciğerin benign nöroendokrin tümörü olarak yeniden adlandırılması görüşü ortaya atılmıştır (1,12). Olgumuzda da stromal hücrelerde NSE ekspresyonu saptanmıştır. Ancak NSE'in histogenezi farklı çeşitli neoplazmlarda nonspesifik pozitifliği bilinmekte ve nöroendokrin bir tümörü kanıtlamak için tek başına NSE yeterli bulunmamaktadır. Pek çok araştırmacı yarık benzeri boşlukları ve papiller yapıları döşeyen küboidal epitelyal hücrelerin Tip II pnömosit diferansiasyonu gösterdiğini immunohistokimyasal yöntemlerle kanıtlamıştır. Bu hücrelerde Tip II pnömositlere spesifik antijen olan Surfactant Apoprotein ve EMA ile reaktivite gösterilmiştir. Çoğu araştırmacı neoplazmin bu epitelyal hücrelerden kaynaklandığını düşünmektedir (1,2,5,13). Son yıllarda, özellikle histogenetik çalışmalarda, pulmoner sklerozan hemanjiomun primitif respiratuar epitel veya inkomplet diferansiye Tip II pnömositlerden kaynaklanan epitelyal neoplazm olduğu yönünde kuvvetli ipuçları bulunmak

tadır (5). Bizim olgumuzda da görülen kuvvetli EMA pozitifliği bu hücrelerin Tip II pnömosit olduğu görüşünü desteklemektedir. Histogenezi günümüzde de tartışılmaya devam eden akciğerin sklerozan hemanjiomunun son olarak Tip II pnömosit kökenli bir neoplazm olduğu görüşü kabul edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Hong-Min Xu , Wei Hua Li , Ning Hou , Shu-Guang Zhang , Hong-Fen Li ,Shu-Qin Wang , et al. Neuroendocrine Differentiation in 32 Cases of so called Sclerosing hemangioma of the lung: Identified by Immunohistochemical and Ultrastructural Study. *Am J. Surg Pathol*, 1997;21: 1013-1022
2. Satoh Y, Tsuchiya E, Weng S, Kitagawa T, Matsubara T, Nakagawa K , et al. Pulmonary Sclerosing Hemangioma of the Lung: A Type II Pneumocytoma by Immunohistochemical and Immunoelectron Microscopic Studies. *Cancer*,1989; 64:1310-1317.
3. Rosai J. : *Ackerman's Surgical Pathology* (8 ed.) .Mosby ,St. Louis , Missouri 1996, p.398.
4. Corrin B. : *Pathology of the lung*. Churchill Livingstone. London-Toronto, 2000 p.518-519.
5. Chan AC, Chan JK :Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses thyroid transcription factor: a new clue to its histogenesis. *Am J Surg Pathol* 2000 ;24:1531-1536
6. Carter D , Eggleston J ,Atlas of tumor pathology, Tumors of the lower respiratory tract. Second series, Fascicle 17, Washington DC, AFIP. 1983 p.284-287.
7. Spencer H , Narnbu S: Sclerosing hemangioma of the lung. *Histopathology* 1986 ;10: 477-487.
8. Carstens PHB , Schrodt GR .Ultrastructure of sclerosing hemangioma. *Am J. Surg Pathol*, 1974;77:376-386
9. Haus JE, Unnis EJ ; Totten RS. Ultrastructure of a sclerosing hemangioma of the lung. *Cancer* 1972; 30: 1092-1106.
10. Alvarez-Fernandez E, Escalona-Zapata J: Sclerosing hemangioma of the lung: a histochemical electron microscopical, tissue culture and time-lapse cinematographic study. *Histopathology* 1981;5:579-588.
11. Katzenstein ALA, Weise DL, Fulling K, Battifora H: So-called sclerosing hemangioma of the lung: Evidence for mesothelial origin. *Am J. Surg Pathol* 1983;7:3-16.
12. Schloo BL, Gu J, Mahapatro D, Pietra G: Sclerosing hemangioma tumor of neuroendocrine origin? *Int J Surg Pathol* 1995;2 (Suppl):496.
13. Nagata N, Dairaku M, Ishida T, Sueishi K, Tanaka K. Sclerosing hemangioma of the lung : Immunohistochemical Characterization of Its Origin as Related to Surfactant Apoprotein .*Cancer* 1985 ;55:116-123.