



Multifokal Epiteloid Hemanjoendotelyoma Olgu Sunumu

Multifocal Epitheloid Hemangioendothelioma: A Case Report

Emine Kılıç Bağır¹, Arbil Açıklın¹, Elif Çalıř¹, Gülfiliz Gönlüřen¹,Serdar Özbarlas²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ve ²Ortopedi Anabilim Dalları. ADANA

Cukurova Medical Journal 2014;39(2): 383-386.

ÖZET

Epiteloid hemanjoendotelyoma malign biyolojik davranış sergileyen nadir bir vasküler tümördür. Sıklıkla yumuşak vasküler endotelial hücrelerden köken alır fakat karaciğer, akciğer, kemik ve deri gibi pek çok lokalizasyonda bulunabilir. Yavaş büyüyen düşük veya borderline malign tümör olarak kabul edilirler ancak agresif formları da bildirilmiştir. Bu yazıda 24 yaşında yumuşak dokuda multifokal yerleşimli epiteloid hemanjoendotelyoma olgusu klinik, radyolojik ve histopatolojik bulguları ile birlikte sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Epiteloid hemanjoendotelyoma, multifokal, vasküler tumor

ABSTRACT

Epitheloid hemangioendothelioma (EHE) is a rare vascular tumor with malignant biological behavior. It arises from vascular endothelial cells, usually within soft tissues, and can occur in almost all locations, but tumor can be found in liver, lungs, bone and skin. It is considered to be a low or borderline malignant tumor with, usually, slow progression, but aggressive forms have been described. We present a 24 year-old female case of multifocal epitheloid hemangioendothelioma of the soft tissue with its clinical, radiological and histopathological findings.

Key Words: Epitheloid hemangioendothelioma, multifocal, vascular tumor

GİRİŞ

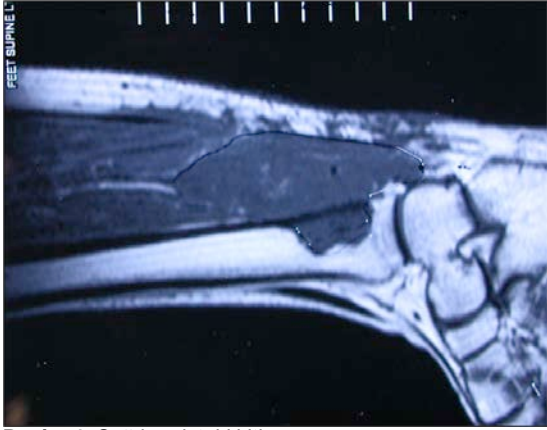
Epiteloid hemanjoendotelyoma (EHE) malign biyolojik davranış gösterebilen nadir vasküler bir tümördür^{1,2}. EHE terimi ilk olarak Weiss ve Enzinger tarafından hemanjiom ve anjiosarkom arasında yer alan borderline yumuşak doku vasküler tümörü olarak tanımlanmıştır³. EHE; akciğer, karaciğer, yumuşak doku ve kemikte görülebilir^{1,4-6}. Beyin, meninksler, meme, lenf nodu ve baş-boyun bölgesi gibi farklı bölgelerde de rapor edilmiştir^{7,8}. EHE'nin eozinofilik ve vakuoler sitoplazmalı epiteloid endotelial hücreleri karakteristik özelliğidir². Elektron mikroskopik (EM) incelemede Weibel-palade cisimcikleri ve immünohistokimyasal (İHK) Faktör VIII antijenleri tanı koydurucudur. Literatürde multipl lokalizasyonlu az sayıda EHE olgusu bildirilmiştir³.

OLGU SUNUMU

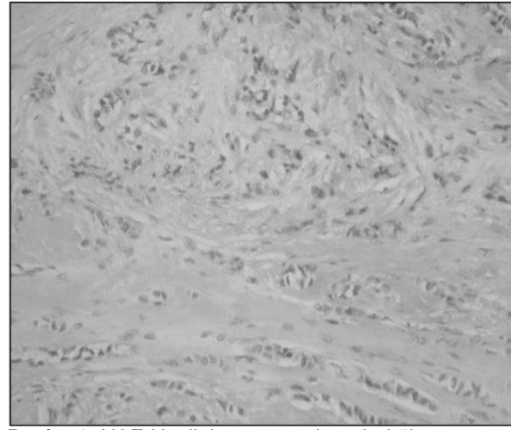
24 yaşında kadın hasta, 8ay önce sağ ayak bileğinde kitle şikayeti ile özel bir merkeze başvurmuş, fizik muayenede sağ kurus posteriorunda ciltten kabarık açık renkte kitle saptanmıştır. Yapılan MRI incelemesinde, hipervaskülerize 6cm çapında (Resim 1) kitle eksize edilmiştir. Makroskopik olarak 5,5x4x2 cm ebatlarda gri-beyaz renkte eksizyon materyalinin kesit yüzü solid görünümde ve sert kıvamlı idi. Mikroskopik incelemede; oldukça hyalinize bir stroma içerisinde eozinofilik sitoplazmalı epiteloid görünümlü hücrelerden oluşan küçük yuvalar, trabeküller oluşturmuş neoplastik yapı görülmüştür (Resim 2, 3). Tümör hücreleri bazı alanlarda igsi hücreli morfoloji göstermekteydi. Yer yer nekroz,

sellüler pleomorfizm ile 10 büyük büyütme alanında 3 mitoz izlenmiştir. İHK yöntemi ile uygulanan Faktör VIII, CD34 (Resim 4) ve CD31 tümör hücrelerinde pozitif, keratin ve S-100 negatif sonuç vermiştir. Olgu bu morfolojik bulgularla EHE olarak değerlendirilmiş ve agresif davranış gösterebileceği nedeniyle yakın takibi önerilmiştir. Olguda sekiz ay sonra yapılan kontrollerde sol aksiller bölgede palpasyonla ele gelen sınırları belirgin, 3x2 cm. büyüklüğünde mobil kitle saptanmıştır. MRI' da sağda infraspinatus kasında fusiform şekilli 2 cm uzunlukta solda ise latissimus

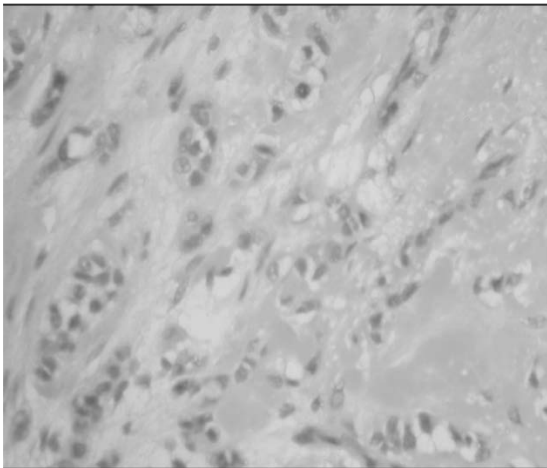
dorsi kasında 4-5 cm çaplı yumuşak doku kitlesi izlenmiştir. Bu bulgularla MRI incelemesi; lezyonların sinyal paterninin kruristeki lezyona benzer özellikte olduğu ve bu kitlenin multifokal ya da yumuşak doku metastazı olabileceği şeklinde rapor edilmiştir. Hastaya kitle eksizyonu uygulanmıştır. Makroskobik olarak eksizyon materyali 6x3x2,5cm boyutlarda solid görünümde ve sert kıvamda olup mikroskobik kruris lokalizasyonlu ilk eksize edilen tümör ile aynı morfolojik yapıda olduğu saptanmıştır(Resim 5)ve olgu multifokal EHE olarak yorumlanmıştır.



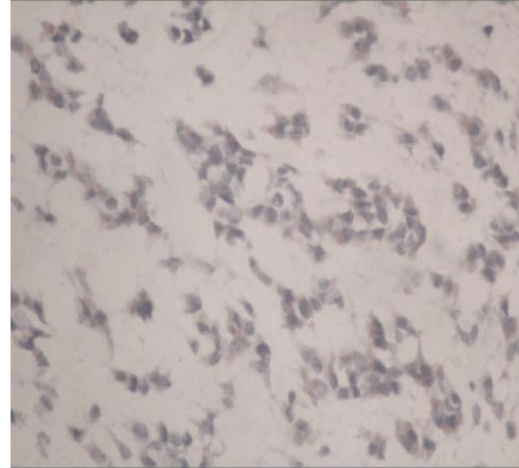
Resim 1. Sağ kruristeki kitle.



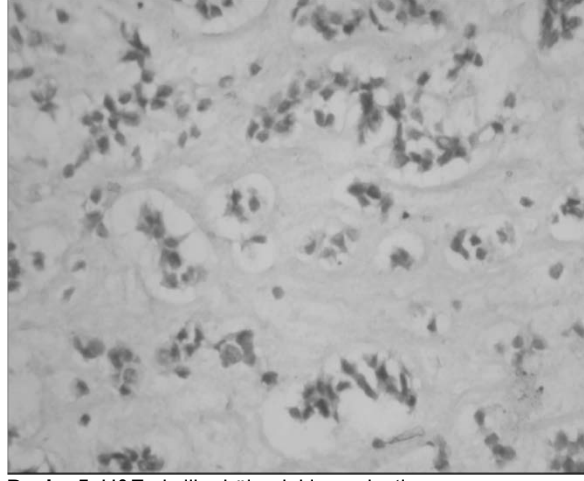
Resim 2. H&E Hyalinize stromada trabeküler oluşturmuş neoplastic yapı



Resim 3. H&E vasküler diferansiyasyon alanları



Resim 4. İHK ile tümör hücre stoplazmalarında CD31 pozitifliği



Resim 5. H&E aksiller bölgedeki neoplastik yapı

TARTIŞMA

Epiteloid Hemanjiyotelyoma; vasküler endotelial hücrelerden gelişen orta derecede agresif bir neoplazmdir. Hemanjiyotelyomaları epiteloid HE, spindle hücreli HE, kaposiform HE, hobnail (Dabska-retiform) HE, polymorphous HE gibi histolojik tipleri tanımlanmıştır⁹.

Yumuşak doku EHE'leri anjiosentrik, vasküler tümörler olup, kadın erkek oranı eşittir. Sıklıkla 2-9 dekatlar arasında görülürler, çocuklarda görülmeleri nadirdir^{2,7}. Tümör yüzeysel ya da derin yumuşak dokuda soliter bir tümör olarak gelişir, %25 multifokal olabileceği bildirilmiştir^{1,5,10,11}. Multifokal EHE pek çok organda bildirilmekle birlikte daha çok kemik ve karaciğer görülmektedir. Yumuşak doku, cilt, akciğerde de vaka bazında bildirimler vardır¹¹. Oral kontraseptifler nedeni ile oluştuğu düşünülen karaciğer EHE dışında belirli etiyolojik ajan ile ilişkisi kurulamamıştır¹².

EHE karakteristik olarak epiteloid veya histiyositoid görümlü endotelial hücrelerden gelişmemiş vasküler boşluklar ve eritrosit içeren intrasitoplazmik vakuoller oluşturması nedeniyle primitif vasküler diferansiyasyon sergilemektedir³. Elektron mikroskopik olarak iyi gelişmiş bir bazal lamina, piknotik kesecikler ve daha spesifik olan Weibel-Palade cisimcikleri görülür. İmmünohistokimyasal olarak Fak VIII ve CD31

antijenleri tümör hücrelerinde pozitifdir^{2,7}. CD34 hemopoietik progenitör bir antijen olup, endotelial hücreleri açığa çıkaran EHE'nin de dahil olduğu vasküler tümörler için hassas bir belirleyicidir. Dörtte bir hastada tümör mitotik aktivite (10 büyük büyütmede 1'den fazla mitoz), fokal spindle hücreler veya nekroz ile anlamlı atipi alanları içerir ve bu morfolojik bulguların bulunması agresif davranışı destekler⁹. Bizim olgumuzda da fokal nekroz, pleomorfizm, spindle hücreli alanlar yanısıra 10 BBA'da üç mitoz mevcuttu.

Ayırıcı tanıda; metastatik karsinom ya da melanom ve epiteloid görümlü çeşitli sarkomlar yer alır. EHE'lardan farklı olarak karsinom ve melanomların yumuşak doku metastazlarında mitotik aktivite ve nükleer atipi fazladır ve nadiren anjiosentriklerdir. İmmünohistokimyasal olarak melanom'da HMB-45 ve melanin pozitifliği ayırıcı tanıda yardımcıdır. Epiteloid anjiosarkom yüksek mitotik aktiviteli epiteloid endotelial hücrelerden oluşur; bu tümörde nekroz yaygındır ve vasküler farklılaşması irregüler sinüzoidal vasküler kanalların oluşumu şeklinde görülür⁹.

Epiteloid sarkom EHE'ye oldukça benzerlik göstermesi nedeniyle ayırıcı tanıda önemli yer tutar. Epiteloid sarkom gençlerde distal ekstremitelerde görülür; mikroskopik olarak nekrotik debris ve kollajeni içeren eozinofilik hücrelerle çevrili

nodüllerden oluşmaktadır. IHK ve EM ayırıcı tanıda yardımcıdır. EHE da 1/4 hastada sitokeratin pozitifliği varken ES daha zayıf veya fokaldır. EHE'da vWF'nin sitoplazmada gösterilmesi demostratiftir. EM'da hücreler endotelium karakteristiği olan iyi gelişmiş bazal lamina, piknotik veziküller ve bazen Weibel-Palade cisimcikleri içerir⁹.

Mevcut olgu histopatolojik bulguları, immünohistokimyasal özellikleri (Faktör VIII, CD31,CD 34 pozitifliği, keratin negatifliği) ile tipik bir EHE olgusu olup, yerleşim yerleri nedeniyle multifokal EHE olarak değerlendirilmiştir. EHE'lerin çeşitli sarkomlar, karsinomlar ve melanomların ayırıcı tanısında akıldta tutulması gereken tümörler olduğu unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kerry G, Marx O, Kraus D, et al. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma derived from the spine region: case report and literature review. *Case Rep Oncol.* 2012;5:91-8.
2. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer.* 1982; 50:970-981.
3. Bollinger BK, Laskin WB, Knight CB. Epithelioid hemangioendothelioma with multiple site involvement. Literature review and observations. *Cancer.* 1994;73:610-5.
4. Errani C, Sung YS, Zhang L, et al. Monoclonality of multifocal epithelioid hemangioendothelioma of the liver by analysis of WWTR1-CAMTA1 breakpoints. *Cancer Genet.* 2012;205:12-7.
5. Madhusudhan KS, Srivastava DN, Gamanagatti S. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma presenting with hemoptysis. *Indian J Pediatr.* 2010;77:699-700.
6. Deyrup AT, Tighiouart M, Montag AG, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of soft tissue: a proposal for risk stratification based on 49 cases. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:924-7.
7. Weiss SW, Ishak KG, Dail DH, et al. Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions. *Semin Diagn Pathol.* 1986;3:259-87.
8. Weingartner N, Angelescu M. Multifocal pulmonary and hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Rofo.* 2005;177:439-40.
9. Weiss SW, Goldblum JR. *Soft tissue tumors.* 5 th edition ed, 2008.
10. Verma SK, Mitchell DG, Bergin D. Case report: MRI diagnosis of multifocal epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Indian J Radiol Imaging.* 2008;18:239-41.
11. Errani C, Zhang L, Panicek DM, et al. Epithelioid hemangioma of bone and soft tissue: a reappraisal of a controversial entity. *Clin Orthop Relat Res.* 2012;470:1498-1506.
12. Dean PJ, Haggitt RC, O'Hara CJ. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of the liver in young women. Relationship to oral contraceptive use. *Am J Surg Pathol.* 1985;9:695-704.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Emine Kılıç Bağır
 Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi
 Patoloji Anabilim Dalı
 01330, Balcalı Hastanesi
 Sarıçam/ADANA
 Tlf: 0 322 338 6060/3158
 Email: eminebagir@yahoo.com

geliş tarihi/received :12.08.2013

kabul tarihi/accepted:16.09.2013