

Pulmoner epitelioid hemanjiyoendotelyoma (Olgu sunumu)

Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma (A case report)

Özgür Samancılar¹ Alpaslan Çakan¹ Ali Veral² Ufuk Çağırıcı¹

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Bornova - İzmir

¹ Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

² Patoloji Anabilim Dalı

Özet

Giriş ve amaç: Pulmoner epitelioid hemanjiyoendotelyom, oldukça az görülen bir primer akciğer malignitesidir. Önceleri intravasküler sklerozan bronkoalveolar tümör olarak tanımlanan bu malignite karaciğer, baş-boyun bölgesi, oral mukoza, kemik, mediasten, diafragma ve beyinde de primer olarak ortaya çıkabilir. Amacımız, saptadığımız oldukça az görülen bu olguyu sunmaktır.

Olgu sunumu: Ateş yüksekliği ve hemoptizi yakınmaları ile başvuran 54 yaşındaki kadın olguya, uygulanan tüm tanısal girişimlere rağmen tanı konamadı. Yapılan açık akciğer biyopsisi sonucunda epitelioid hemanjiyoendotelyom tanısı alan olgu akciğer biyopsisinden 45 gün sonra tümör progresyonu nedeniyle öldü.

Sonuç: Ulaşabildiğimiz kaynaklarda daha önce yaklaşık 50 olgunun bildirildiği belirtilen bu az görülen akciğer malignitesi ilgili kaynakların eşliğinde sunulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Epitelioid, hemanjiyoendotelyom, akciğer.

Pulmoner epitelioid hemanjiyoendotelyom, oldukça az görülen bir akciğer malignitesidir. Önceleri intravasküler sklerozan bronkoalveolar tümör olarak bilinen bu malignite daha sonra epitelioid hemanjiyoendotelyom olarak tanımlanmıştır (1, 2, 4). Kadın/erkek görülme oranı 4/3 şeklindedir (2) ve %50'den fazla olgu 40 yaşın altındadır (3). Radyolojik incelemede bilateral multipl nodüler opasiteler şeklinde görülen (1-6) bu malignitenin ortalama

Summary

Introduction and purpose: Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma (PEH) is a very rarely seen primary lung neoplasm. It has formerly known as intravascular sclerosing bronchioalveolar tumour and it may occur also in the liver, head and neck area, oral mucosa, mediastinum, diaphragm and brain. In this article, a case of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma is presented.

Case report: A 54 year old female was referred to our department with high fever and hemoptysis. The histopathological examination of the specimens which were obtained by open lung biopsy revealed pulmonary epithelioid haemangioendothelioma. The patient died of tumour progresion 45 days after the operation.

Key words: Epitelioid, hemangioendothelioma, lung.

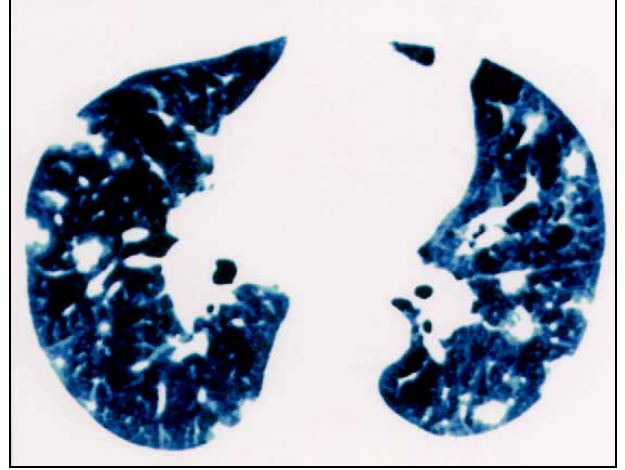
ma sağkalımı 4.6 yıldır (3). Ateş yüksekliği ve hemoptizi ile kendini gösteren, açık akciğer biyopsisi ile tanı konmuş 54 yaşındaki kadın olgu sunulmaktadır.

Olgu sunumu

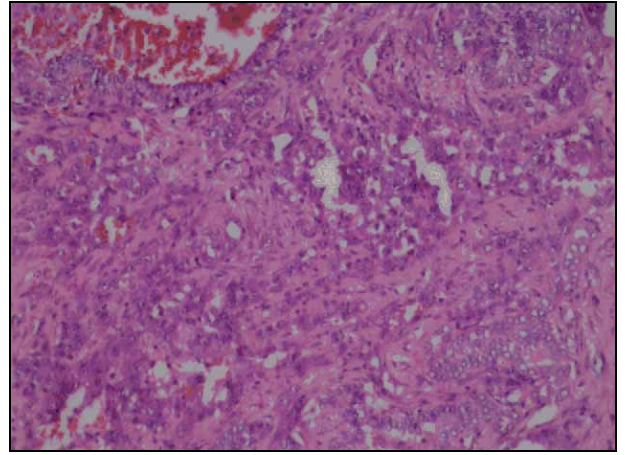
22 paket yılı sigara öyküsü olan 54 yaşındaki kadın olgunun, Şubat 2002'de geçirdiği üst solunum yolu enfeksiyonu sonrasında öksürük ve hemoptizi yakın-

maları başlamış ve Nisan 2002'de hospitalize edilmiştir. Çekilen akciğer grafisi ve göğüs bilgisayarlı tomografisinde (BT) (Resim 1) bilateral konsolide alanlar saptanan olgunun yapılan bronkopiside hemoptiziye neden olabilecek herhangi bir patolojiye rastlanmamıştır. Yapılan romatolojik ve immunolojik hastalıklara yönelik incelemeler ile de herhangi bir sonuca ulaşılamamış ve hastaya ayaktan poliklinik izlemi önerilerek eksterne edilmiştir. Hemoptizi yakınması giderek artan (yaklaşık 200 ml/gün) olguda yüksek ateş de oluşması üzerine Haziran 2002' de tekrar hospitalize edilmiştir. O dönemdeki akciğer grafisinde bilateral yama tarzında düzensiz sınırlı opasiteler ve çekilen göğüs yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografisinde de bir önceki BT'ye göre progresyon gösteren, her iki akciğer üst zonlarından başlayıp bazallere kadar devam eden, çevresinde buzlu cam görünümünün de olduğu ve çapları 10 ila 25 mm arasında değişen asiner infiltrasyonların ve daha önceki BT'de bulunmayan ve çapları 10 ila 15 mm'yi bulan multipl mediastinal lenf nodlarının bulunduğu rapor edilmiştir. PPD negatif olarak bulunmuştur. Hemokültür ve balgam kültürlerinde ise patojen bakteri ürememiş, direk mikroskopik bakıda asidorezistan bakteri saptanmamıştır. Yapılan bronkoskopisinde herhangi bir endobronşiyal lezyona ve hemoptiziye neden olabilecek bir odağa rastlanmamış, alınan bronkoalveolar lavaj (makrofaj: %90, lökosit: %8, lenfosit: %2, CD4/CD8: 3) ve sağ alt lobdan yapılan transbronşiyal biyopsi sonucunda gerek mikrobiyolojik gerekse patolojik bir tanıya ulaşılamamıştır. Batın ultrasonografisinde yağlı karaciğer dışında bir bulgu saptanmamış, uygulanan sağ skalen lenf bezi biyopsisi sonucu, lenf bezlerinde reaktif hiperplazi şeklinde rapor edilmiştir. Diğer yöntemler ile tanı konamayan olguya açık akciğer biyopsisi planlanmıştır.

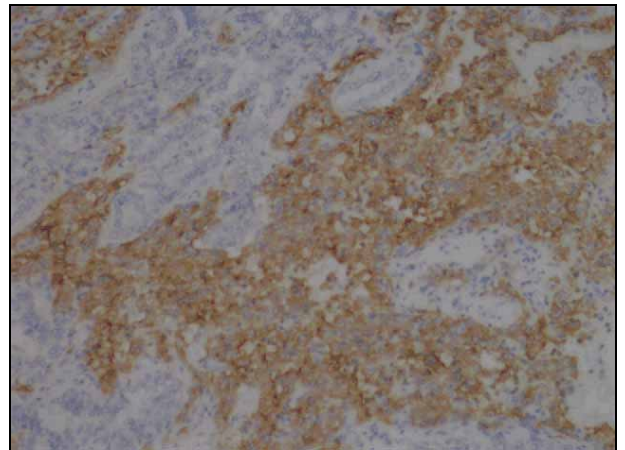
Kliniğimize başvurduğunda ateş yüksekliği ve 10-20 ml/gün şeklinde hemoptizi yakınmaları devam eden olgunun yapılan fizik muayenesinde solunum sistemi oskültasyonundaki bilateral kaba raller, kardiyak oskültasyonunda ise 2/6 sistolik üfürüm dışında patolojik bulgu saptanmadı. Akciğer grafisinde bilateral yama tarzı opasiteler saptandı. Her iki kostofrenik sinüsler künttü. Laboratuvar sonuçları: hemoglobin: 10.0 gr/dl, hematokrit: %30.8, beyaz kan hücresi: 10300/mm³, nötrofil: %71.3, lenfosit: %21.4, eritrosit sedimentasyon hızı: 105 mm/saat idi, ek olarak SGOT: 24 U/L, SGPT: 37 U/L, alkalin fosfataz: 254 U/L, albumin: 3.0 gr/dl, globulin: 4.0 gr/dl, total bilirubin: 0.44 mg/dl, laktat dehidrogenaz: 370 U/L, açlık glukoz: 106 mg/dl, üre: 22 mg/dl, kreatinin: 0.68 mg/dl, sodyum: 148 mEq/L, potasyum: 4.6 mEq/L olarak bildirildi. Alınan kan ve balgam kültürlerinde patojen bakteri üremedi. HIV serolojisi negatif olarak rapor edildi. Solu-



Resim 1. Olgunun BT kesiti.



Resim 2. Alveoler parankimde eritrositlerle dolu boşlukları döşeyen atipik endotelial hücreler. (H.E. X200).



Resim 3. Tümör hücrelerinde CD31 pozitifliği. (Anti-CD31 X200).

num fonksiyon testlerinde ise birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV₁): 1200 ml (%63), zorlu vital kapasite (FVC): 1600 ml (%65) ve FEV₁/FVC: %75 şeklindeydi. Yapılan ekokardiyografisinde hafif aort darlığı ve birinci derece mitral yetmezlik saptandı.

Sağ lateral mini torakotomi insizyonu ile toraksa girildiğinde plevranın serbest olduğu ayrıca, tüm akciğerde yaygın olarak mevcut olan ve çapları 2.5 cm'e kadar ulaşan birçok parankimal nodülün bulunduğu saptandı. Alt lob lateral bazal segmentten wedge rezeksiyon ile açık akciğer biyopsisi uygulandı. Biyopsi materyalinin rutin işlemleri sonucunda elde edilen kesitlerde alveoler parankimin, içerisi eritrositlerle dolu boşlukları döşeyen hiperkromatik, pleomorfik nukleuslu atipik endotelial hücrelerden oluşan tümöral doku ile infiltrate olduğu izlendi (Resim 2). Tümör hücreleri immun dokü kimyasal olarak endotel belirleyicileri olan CD34 ve CD31 ile olumlu boyandı (Resim 3). Bu bulgular epitelioid hemanjiyoendotelyom olarak rapor edildi. Deflazacort tablet 30 mg/gün şeklindeki peroral tedavisi düzenlenen olgu akciğer biyopsisinden 45 gün sonra tümör progresyonu nedeniyle öldü.

Tartışma

Pulmoner hemanjiyoendotelyom, oldukça az görülen bir primer akciğer malignitesidir. Karaciğer, baş-boyun bölgesi, oral mukoza, kemik, mediasten, diafragma ve beyinde de primer olarak ortaya çıkabilir (1). Multisentrik olarak, özellikle akciğer ve karaciğerde, görülebilir Bu tümör ilk olarak 1975 yılında Dail ve Liebow tarafından intravasküler sklerozan bronkoalveolar tümör ismiyle tanımlanmış (4) ve 1982 yılında Weiss ve Enzinger "epitelioid hemanjiyoendotelyom" terimini kullanmıştır (2, 4).

Olguların %75'i kadındır (2). Görülme yaşı 7-76 arasında değişmesine rağmen (1,3), %50'den fazla olgu 40 yaşın altındadır (3). Hastaların yarısı asemptomatiktir . Erkek hastaların daha semptomatik olduğu bildirilmiştir (1). Semptomlar ise kilo kaybı, soluk darlığı, hafif plöretik göğüs ağrısı, öksürük, hemoptizi şeklinde olabilir, bir olguda hipertrofik pulmoner osteoartropati bildirilmiştir (2, 3). Radyolojik olarak genelde multipl bilateral nodüler opasiteler şeklinde kendini gösterir ve nodüllerin çapları çoğunlukla 2 cm'den küçüktür (1-6). Plevral efüzyon ve hiler lenfadenopati %9 hastada görülür ve kötü prognozu işaret eder (1,3). Kötü prognozu işaret eden diğer bulgular iğsi hücrelerin bulunması, tümörün ekstraplevral proliferasyonu ile birlikte olan fibrinofibröz plörit olması, hava yolu, vasküler ya da plevral yayılım ile ilgili ağır semptomların bulunması şeklindedir (1,5).

Tanıda genelde videotorakoskopik veya açık akciğer biyopsisi kullanılır. Belirgin bir spesifik laboratuvar bulgu saptanmamıştır. Balgam ya da plevral sıvının sitolojik incelemesi sonuçları tipik olarak negatiftir (3). Bronş fırçalama biyopsisi ve transbronşiyal biyopsi ve ayrıca endoskopik ultrason eşliğinde transözofageal iğne biyopsisi ile tanı konan birer olgu bildirilmiştir (7,8). Ayırıcı tanıda hepatoselüler, adrenal ya da renal karsinomlar, sarkom ve nöroendokrin tümörler akla gelmelidir. Tümör ciddi şekilde membranlar içerebilir ve mezotelyomayı taklit edebilir (4).

Pulmoner epitelioid hemanjiyoendotelyom, endoteloid ya da histiositik hücrelerinin primitif vasküler diferansiyasyonu ile karakterize bir tümördür (3). Tümörün santrali tipik olarak sklerotik ve hiposellülerdir. Santral kalsifikasyon, ossifikasyon ve kondrifikasyon %10 olguda görülebilir. Bu bulgular hyalinize granüloma, infarkt ya da bronşiyal kondromatöz hamartom ile karışabilir. Tümör hücreleri geniş intrasitoplazmik vakuoller içerebilir. Tümörün endotelial kaynaklı olduğu, faktör VIII ile ilişkili antijene veya CD31'e yönelik immun dokü kimyasal çalışmalar ile gösterilebilir (1-5).

Pulmoner epitelioid hemanjiyoendotelyom, biyolojik olarak düşük dereceli bir tümördür. Yayılım genelde direkt olarak plevral ve intraalveolar ya da hematogen yolla olur. Lenfatik yayılım oldukça azdır (5). Hastaların %25'inden azında uzak metastazlar görülür ve genelde karaciğere, cilde, böbreklere, dalağa, retroperitoneal yumuşak dokulara hematogen yayılım şeklinde olur (1). Senkron santral sinir sistemi metastazı olan bir olgu bildirilmiştir (9).

Tedavi genelde palyatiftir. Çok az görülen sınırlı tümörü olan olgularda küratif rezeksiyon uygulanabilir. Bu tümörler kemoterapi ya da radyoterapiye duyarsızdırlar (1, 2, 5). Olguların çoğu herhangi bir sağaltım uygulanmadan periyodik kontroller ile izlenir.

Ortalama sağkalım 4.6 yıldır (3, 5). En kısa sağkalım gros hemoptizi nedeniyle ölen bir olguda 8 haftadır.En uzun sağkalım ise 24 yılda 13 cerrahi (11 torakotomi) rezeksiyon uygulanan ve azalan solunumsal fonksiyonlar ve en sonunda pnömoni nedeniyle ölen bir olguya aittir (1, 2). Kitaichi ve ark. (1), yaptıkları çok merkezli bir çalışmada üç hastada parsiyel spontan regresyon saptadığını bildirmişlerdir. Ölümler genelde giderek artan restriktif solunumsal yetersizlik nedeniyle ya da ekstratorakal yayılıma bağlı komplikasyonlar nedeniyle olmaktadır (2, 3).

Sonuç olarak, az görülen bir primer akciğer tümörü olan epitelioid hemanjiyoendotelyom, özellikle radyolojik olarak bilateral multipl nodüler opasiteler şeklinde kendini gösteren ve tanı konmakta güçlük çekilen olgularda ayırıcı tanıları arasında yer almalıdır.

Kaynaklar

1. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, Itoh H, et al. Pulmonary epitheloid haemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. *Eur Respir J* 1998; 12: 89-96.
2. Ledson MJ, Convery R, Carty A, Evans CC. Epitheloid haemangioendothelioma. *Thorax* 1999; 54: 560-561.
3. Erasmus JJ, McAdams HP, Carraway S. A 63-year-old woman with weight loss and multipl lung nodules. *Chest* 1997; 111: 236-238.
4. Kumar RP, Smith DA, Hilton CJ, Parum DV. A case of epitheloid haemangioendothelioma of the lung with bronchial brushing cytology. *Cytopathology* 1999; 10: 132-136.
5. Scully RE, Mark EJ, McNeely WF. Hemoptysis in a 20-year-old man with multiple pulmonary nodules. *N Engl J Med* 2000; 342: 572-578.
6. Mukundan G, Urban BA, Askin FB, Fishman EK. Pulmonary epitheloid hemangioendothelioma: atypical radiologic findings of a rare tumor with pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24: 719-20.
7. Cronin P, Arenberg D. Pulmonary epitheloid hemangioendothelioma: an unusual case and a review of the literature. *Chest* 2004; 125: 789-93.
8. Mhoyan A, Weidner N, Shabaik A. Epitheloid hamngioendothelioma of the lung diagnosed by transesophageal endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration. *Acta Cytol* 2004; 48: 555-9.
9. Diaz R, Segura A, Calderero V, Cervera I, Aparicio J, Jorda MV, et al. Central nervous system metastases of a pulmonary epitheloid haemangioendothelioma. *Eur Respir J* 2004; 23: 483-6.

Yazışma adresi:

Doç. Dr. Alpaslan Çakan
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı
Bornova 35100 İzmir
Tel : +90 232 390 43 30
Faks : +90 232 390 46 81
e-mail : alpcakan@med.ege.edu.tr