

## EPİTELOİD VE İĞ HÜCRELİ HEMANGİOENDOTELİOMA ( İKİ OLGU SUNUMU)\*

*Nil ÇULHACI<sup>1</sup>, Emel DİKİCİOĞLU<sup>1</sup>, Şükrü BOYLU<sup>2</sup>, Öner ŞAVK<sup>3</sup>, Sibel ÇETİNKAYA<sup>1</sup>*

### ÖZET

Epiteloid hemangioendotelioma ve iğ hücreli hemangioendotelioma seyrek görülen ara grup vasküler tümörlerdir. Burada tipik histopatolojik bulguları olan bir epiteloid hemangioendotelioma ve bir iğ hücreli hemangioendotelioma olgusu seyrek görülmeleri nedeniyle sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** Epiteloid hemangioendotelioma, iğ hücreli hemangioendotelioma

### Epithelioid Hemangioendothelioma And Spindle Cell Hemangioendothelioma (Report of Two Case)

### SUMMARY

Epithelioid hemangioendothelioma and spindle cell hemangioendothelioma are uncommon vascular neoplasms which are considered to be vascular proliferations of intermediate malignant potential. Here we report a case of epithelioid hemangioendothelioma and a case of spindle cell hemangioendothelioma with typical pathological features.

**Key Words:** Epithelioid hemangioendothelioma, spindle cell hemangioendothelioma,

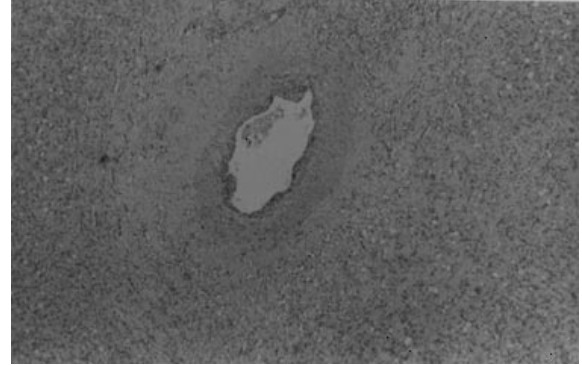
Epiteloid hemangioendotelioma (EHE) ve iğ hücreli hemangioendotelioma (İHE) seyrek görülen ara grup vasküler tümörlerdir. EHE 1982 yılında tanımlanmış, epiteloid hücre adaları yanısıra içlerinde eritrosit bulunan intrasitoplazmik minilumina içeren hücrelerden oluşmaktadır. İHE ise 1986'da tanımlanmış olup, kavernoöz hemangiom alanları ile çevrede iğsi hücre proliferasyonu içeren bir tümördür<sup>1</sup>. EHE ara grup vasküler tümörler arasında sayılmakla birlikte bazı araştırmacılarca düşük dereceli malign bir neoplazm olarak, İHE ise reaktif bir olay olarak kabul edilmektedir<sup>1</sup>.

Tipik histopatolojik bulguları olan bu 2 olgu seyrek görülmeleri nedeniyle sunulmuştur.

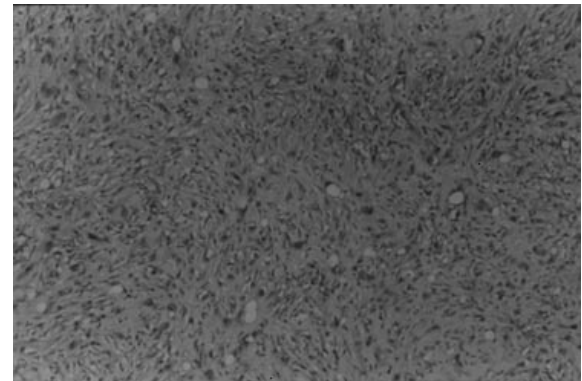
### OLGUSUNUMU

**1. olgu:** 69 yaşında erkek hastada sol üst kol medialinde, 4-5 yıldır var olan 3 cm. çaplı, iyi sınırlı ağırlı kitle bulunmaktadır. Dış yüzü düzgün, solid, konjesyone materyalin bir damarla ilişkisi bulunmaktadır. Mikroskopisinde anjiosentrik gelişim gösteren tümör dokusu görülmektedir (Resim 1). Tümör dokusu, içlerinde eritrosit bulunan vakuol şeklinde intrasitoplazmik lumina içeren hücreler yanısıra epiteloid hücre adalarından oluşmaktadır (Resim 2). Bazı alanlarda pleomorfizm, 10 büyük büyütme alanında bir mitoz dikkati çekmektedir. Stroma yer yer miksoid özelliktedir, periferde bir odakta intravasküler tümör trombusu görülmektedir. Uygulanan retikulin boyasında hücreler ve hücre grupları çevresindeki retikulin çatısı net olarak seçilebilmektedir. İmmunhistokimyasal incelemede CD31 ve CD34 ile pozitif, sitokeratin ve

karsinoembrionik antijen (CEA) ile negatif sonuç alınmıştır (Resim 3). EHE tanısı konan hastaya daha sonra aksiler diseksiyon uygulanmış, metastaz saptanmamıştır.



**Resim 1.** EHE'de anjiosentrik gelişim (H&E x 40)



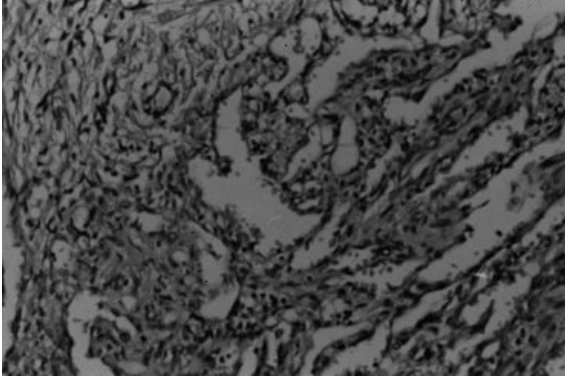
**Resim 2.** EHE'de eritrosit içeren intrasitoplazmik lumina (H&E x 200)

\*Bu çalışma, XIV.Ulusal Patoloji Kongresi 11-17 Nisan 1999 Kuşadası'nda poster olarak sunulmuştur.

<sup>1</sup> Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD

<sup>2</sup> Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi AD

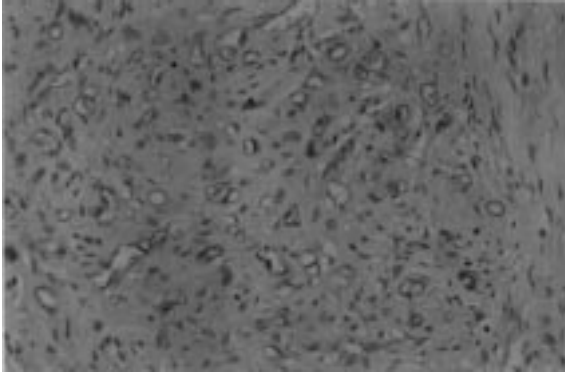
<sup>3</sup> Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi Ve Travmatoloji AD



Resim 3. EHE'de CD 34 pozitifliği (CD 34 x 200)

**2. olgu** 22 yaşında, 2 yıl önce klivus kordoması nedeniyle opere olmuş kadın hastanın sağ ayak medialinde deri altında nodül saptanmış, 7 yıl önce aynı yerden çıkarılan kitle "kavernöz hemangiom" tanısı almıştır. 2 cm. çaplı lezyonda kavernöz hemangiom özelliğinde ince duvarlı damar yapıları, ayrıca iğsi hücre proliferasyonu gösteren alanlar, yer yer ise miksoid alanlar izlenmektedir (Resim 4). Olguya İHE tanısı konmuştur.

Her iki olgu da iki yıldır izlemde olup şu ana kadar rekürrens saptanmamıştır.



Resim 4. İHE' de iğsi hücreli ve kavernöz alanlar (H&E X 200)

## TARTIŞMA

EHE ve İHE seyrek görülen ara grup vasküler tümörlerdir. EHE her yaşta görülebilir, genellikle soliter, ağırlı bir kitle şeklindedir ve olguların en azından yarısı bir damarla ilişkilidir<sup>1</sup>. Epiteloid hücre adaları yanısıra intrasellüler eritrosit içeren vakuol şeklinde lumina tipiktir. Stroma miksoid görünümde olabilir. Mitoz çoğunlukla yoktur<sup>1</sup>. Olgumuz bu tipik özellikleri taşımaktadır.

Ayırıcı tanıda karsinomlar, özellikle adenokarsinom, malign melanom, başta epiteloid angiosarkom olmak üzere diğer sarkomlar bulunmaktadır. Angiosarkomda mitoz, pleomorfizm, nekroz belirgindir ve tümör düzensiz sinozoidal

vasküler kanallar şeklindedir<sup>1</sup>.

İmmunhistokimyasal olarak Faktör VIII-RA, Ulex eoropaeus, CD31, CD34 gibi endotelial belirleyiciler ile sitokeratin ve CEA gibi epitelial belirleyiciler yardımcıdır. CD31 için en spesifik-sensitif belirleyici denmesine rağmen bazı çalışmalarda negatif bulunmuş, bazılarında ise %26 oranında sitokeratin pozitifliği saptanmıştır<sup>2,3</sup>. Bu nedenle yumuşak doku tümörlerinde geniş İHK panel uygulanması önerilmektedir. Olgumuzda CD 31 ve CD34 ile pozitif, sitokeratin ve CEA ile negatif sonuç alınmıştır.

EHE tedavisinde lokal eksizyon uygulanmaktadır. En sık metastaz bölgesel lenf nodlarına olduğu için lenf nodu diseksiyonu önerilmektedir<sup>1</sup>. Histolojik olarak agresif formların diğer sarkomlar gibi tedavi edilmesi gerekmektedir<sup>4</sup>. Yapılan çalışmalarda %13 lokal rekürrens, %21 metastaz, %17 hastalıktan ölüm bildirilmektedir<sup>2</sup>. Bizim olgumuzda iki yıldır rekürrens veya metastaz bulunmamaktadır. EHE'e yumuşak doku dışında karaciğer, akciğer, göğüs duvarı, ön mediasten gibi birçok yerde rastlanabilmektedir<sup>5,8</sup>. Karaciğerde yerleşim gösteren ve karaciğerin belirgin deformitesine yol açıp sekonder olarak portal hipertansiyon oluşturan malign özellik taşıyan bir olgu bildirilmiştir<sup>9</sup>. EHE ara grup vasküler tümörler arasında sayılmakla birlikte düşük dereceli malign bir neoplazm olarak kabul edilmesi gerektiği düşünülmektedir<sup>1</sup>.

İHE genellikle genç erişkinlerde, distal ekstremitelerde, yüzeysel, iyi sınırlı nodul şeklindedir. Kavernöz hemangiom ile iğsi hücre alanları içermektedir. Tümör hücrelerinde vakuolizasyon, arada flebolit ve kalsifikasyon bulunabilmektedir.

İHK olarak F VIII-RA ile kavernöz yapıların endoteli pozitif, iğsi hücreler genellikle negatif sonuç vermektedir<sup>1</sup>. Yapılan bir çalışmada PCNA, Ki-67 ve DNA flow sitometrik incelemeleri ile tümörün proliferatif aktivitesi düşük olarak bulunmuştur<sup>10</sup>. Ayrıca %58 rekürrens göstermekle birlikte metastaz ve hastalıktan ölüm bildirilmemiştir<sup>11</sup>. Bu nedenle bazı araştırmacılarca tekrarlayan intravasküler tromboz ve rekanalizasyona cevap olarak gelişen reaktif bir olay olduğu düşünülmektedir<sup>1</sup>. Olgumuza ait tümör de kaynaklarda tanımlanan histopatolojik ve immunhistokimyasal özelliklere sahiptir.

Son yıllarda yapılan bir çalışmada her iki özelliği de taşıyan "karişik hemangioendotelioma" lardan bahsedilse de rekürrens oranı ve metastatik potansiyeli bilinmediğinden, bu tanımlama için uzun süreli takipli çalışmalara gereksinim olduğu düşünülmektedir<sup>12</sup>.

Ara grup vasküler tümörler yelpazesinin iki uç noktasını oluşturan olgularımız, seyrek görülmeleri ve tipik histopatolojik bulguları olması nedeniyle sunulmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. Hemangioendothelioma: vascular tumors of intermediate malignancy. In: Enzinger FM, Weiss SW (eds) Soft Tissue Tumors, 3 rd ed. St. Louis, Missouri, Mosby, 1995: 627-640.
2. Mentzel T, Beham A, Calonje E. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. Am J Surg Pathol 1997; 21: 363-374.
3. Gray MH, Rosenberg AE, Dickersin GR. Cytokeratin expression in epithelioid vascular neoplasms. Hum Pathol 1990; 21: 212-217.
4. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 1982; 50: 970-981.
5. Soslow RA, Yin P, Steinberg CR. Cytopathologic features of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Diagn Cytopathol 1997; 17: 50-53.
6. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. Eur Respir J 1998; 12: 89-96.
7. Yokoi K, Igarashi S, Matsuguma H. Epithelioid hemangioendothelioma presenting as a chest wall tumor. Thorac Cardiovasc Surg 1997; 45: 254-256.
8. Suster S, Moran CA, Koss MN. Epithelioid hemangioendothelioma of the anterior mediastinum. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrasructural analysis of 12 cases. Am J Surg Pathol 1994; 18: 871-881.
9. Hayashi Y, Inagaki K, Hirota S, Yoshikawa T, Ikawa H. Epithelioid hemangioendothelioma with marked liver deformity and secondary Budd Chiari syndrome: Pathological and radiological correlation. Pathology International 1999; 49: 547-552.
10. Hisaoka M, Kouho H, Aoki T. DNA Flow cytometric and immunohistochemical analysis of proliferative activity in spindle cell hemangioendothelioma. Histopathol 1995; 27: 451-456.
11. Perkins P, Weiss SW. Spindle cell hemangioendothelioma. An analysis of 78 cases with reassessment of its pathogenesis and biologic behavior. Am J Surg Pathol 1996; 20: 1196-1204.
12. Nayler SJ, Rubin BP, Calonje E, Chan JKC, Fletcher CDM. Composite hemangioendothelioma. A complex, low-grade vascular lesion mimicking angiosarcoma. Am J Surg Pathol 2000; 24: 352-361.

## YAZIŞMA ADRESİ

*Yrd. Doç. Dr. Nil ÇULHACI*  
*Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji*  
*Anabilim Dalı 09100 AYDIN*

*Tel : 0256 2124078-227*  
*Fax : 02562120146*

*E-posta : nculhaci@hotmail.com*

*Geliş Tarihi : 25.01.2001*  
*Kabul Tarihi : 10.06.2001*