

Arteriyel ve venöz tıkanıklığa neden olan epithelioid hemanjiyoendotelyom

Epithelioid hemangioendothelioma leading to arterial and venous occlusion

Gökalp Altun,¹ Zerrin Pulathan,¹ Doğuş Hemşinli,² Kibar Yaşar Güven¹

Araştırma yapılan kurum:

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

Yazar adresleri:

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

²Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi, Trabzon, Türkiye

Epitelioid hemanjiyoendotelyom nadir görülen vasküler bir tümördür. Bu yazıda 35 yaşındaki kadın hastada femoral arter ve ven tıkanma bulgularıyla seyreden epitelioid hemanjiyoendotelyom olgusu, literatür taraması eşliğinde sunuldu. Vasküler yakınmaları olan hastalarda vasküler tümörler akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Epitelioid hemanjiyoendotelyom; femoral arter; femoral ven; tıkanıklık.

Epithelioid hemangioendothelioma is a rare vascular tumor. In this article, we report a 35-year-old female case of epithelioid hemangioendothelioma leading to femoral and vascular occlusion in the light of literature review. Vascular tumors should be considered in patients with vascular complaints.

Keywords: Epithelioid hemangioendothelioma; femoral artery; femoral vein; occlusion.

Epithelioid hemanjiyoendothelioma (EHE) lokal nüks ve metastaz yapabilen, hemanjiyom ve anjiyosarkom arasında sınıflanan, endotel kökenli, orta derecede malign ve nadir görülen vasküler bir tümördür. Başta karaciğer ve akciğer olmak üzere en sık parankimal organ tutulumu görülür, kemik ve yumuşak doku tutulumu nadirdir. Yumuşak doku tutulumunun %65'i ekstremitelerdedir ve venler arterlerden daha fazla tutulur.^[1-3]

Yazımızda uzun süredir postflebitik sendrom tanısıyla takip edilen; femoral arter ve veni aynı anda tutan EHE olgusunu, literatür taraması eşliğinde sunduk.

OLGU SUNUMU

Sağ bacağındaki şişlik ve ağrı yakınması ile başvurduğu başka bir merkezde beş yıldır postflebitik sendrom tanısı ile takip edilen 35 yaşındaki kadın hasta yakınmalarının artması üzerine kliniğimize sevk edildi.

Hasta; sağ uyluk orta kısmında sürekli ağrı, bacakta uyuşma, baldır ve ayak parmaklarında 30-40 metrede klodikasyon tarif ediyordu. Fizik muayenesinde sağ baldırda 3 cm, uylukta 2 cm çap artışı vardı. Homans negatif ve bacaklarını sarkıtınca hafif siyanotik renk değişikliği oluyordu, popliteal ve distal nabızlar sol tarafa göre daha zayıf alınıyordu. Ayak bileği - kol basınç indeksi (ABI) sağda 0.6 ve solda 1 olarak ölçüldü. Sağ uyluk ortasında iç bölgede 3-4 cm'lik mobil kitle ele geliyordu. Doppler ultrasonografi (USG)'de Hunter kanalında yüzeysel femoral arteri ve veni içine alan, arter lümenini kısmen, ven lümenini tamamen oblitere eden 4x6 cm boyutlarında kitle belirlendi (Şekil 1). Manyetik rezonans (MR) anjiyografisinde; sağ yüzeysel femoral arterde 1.5 cm'lik segmentte %60 darlık gözlemlendi (Şekil 2). Sistemik muayenesi ve diğer laboratuvar bulguları normal olan hasta damar invazyonu olan yumuşak doku tümörü ön tanısıyla eksizyon ve





Şekil 1. Doppler ultrasonografide: Vasküler yapıları çevrelemiş kitle (oklar) izleniyor. Kitle ortasından geçen hipoekoik tübüler yapı yüzeyel femoral artere aittir.

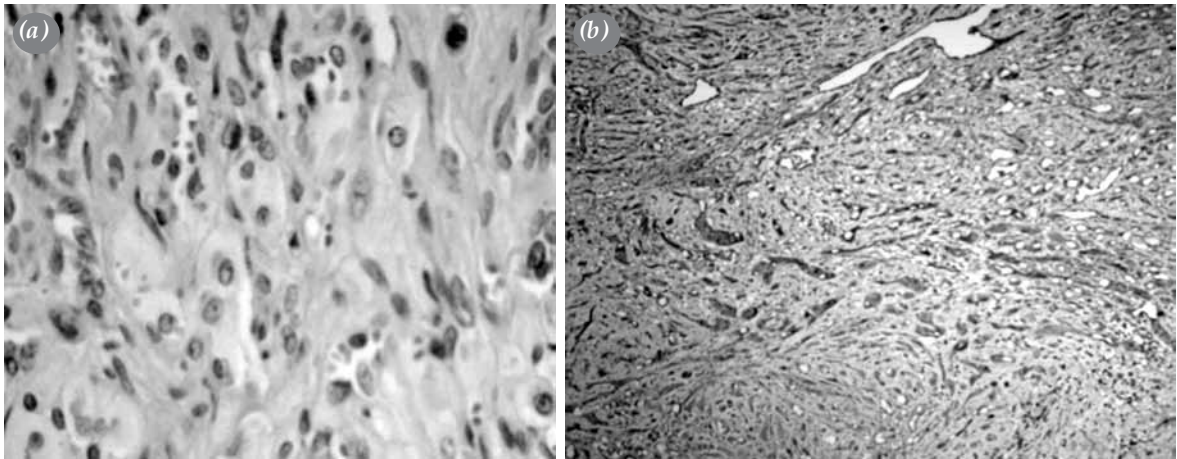
revaskülarizasyon amacıyla ameliyata alındı. Epidural anestezi altında gerekli eksplorasyon yapılarak sağda Hunter kanalı girişinde arteri ve veni saran, safenöz siniri baskılayan 4x6 cm boyutlarında kitleye ulaşıldı. Sistemik heparinizasyonun ardından tümöral kitlenin proksimalindeki ve distalindeki vasküler yapılar klemplerle kontrol altına alındı. Sinir dokusu kitleden kolayca serbestleştirildi. Tümör, içindeki arter, ven ve çevresindeki kas dokusu ile birlikte yaklaşık 10x8x8 cm boyutlarında geniş bir rezeksiyonla çıkarıldı. Sol uyluk bölgesinden hazırlanan safen ven ile önce femoral vene, sonra ters çevrilerek femoral artere greft interpozisyonu yapılarak revaskülarizasyon sağlandı. Ameliyat sonrası



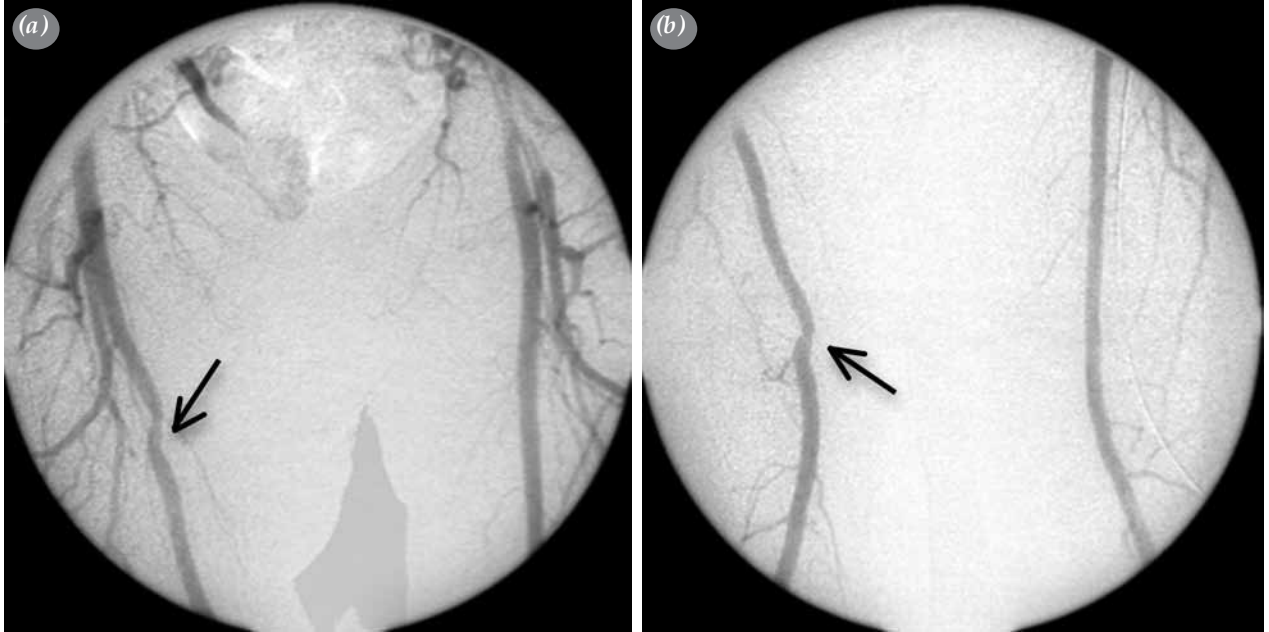
Şekil 2. Manyetik rezonans anjiyografide sağ süperfisyal femoral arterdeki darlık görülmekte.

beşinci günde yara iyileşmesi iyi, ağrı, uyuşma ve klonikasyon yakınmaları tamamen düzelmiş, sağ bacakta ABİ= 1 ve tüm nabızları palpe edilebilir şekilde şifa ile taburcu edildi.

Çıkarılan kitlenin histopatolojik incelemesinde iri veziküler çekirdekli, bazıları vakuolize görünümde geniş eozinofilik stoplazmalı hücreler, değişik çaplarda kapiller boyutta damarsal yapılar, multinükleer dev hücre oluşumları görülerek EHE tanısı konuldu (Şekil 3a, b). Ameliyat sonrası dönemde onkoloji



Şekil 3. (a) Epithelioid hemangioendotheliomunun histopatolojik görünümü. İri vesiküle çekirdekli, bazıları vakuolize görünümde geniş eozinofilik sitoplazmalı hücreler ve değişik çaplarda kapiller boyutta damarsal yapılarla birlikte multinükleer dev hücre oluşumları izlenmektedir (H-E x 400). (b) İmmünohistokimyasal boyamada vimentin pozitifdir (H-E x 400).



Şekil 4. Olgunun iki yıl sonra yapılan kontrol anjiyografisinde: Uyluk (a) üst ve (b) alt yarısı düzeyinden elde edilen dijital substraksiyon anjiyografi görüntülerinde sırasıyla (a) proksimal ve (b) distal anastomoz hatları (oklar) açık ve sorunsuz olarak izleniyor.

bölümünce yapılan taramalarda metastaz saptanmadı, kemoterapi veya radyoterapi uygulanmasına gerek duyulmadı. Halen beşinci yılında, asemptomatik olan hasta lokal nüks veya metastatik lezyon olmaksızın takip edilmektedir (Şekil 4).

TARTIŞMA

Primer vasküler tümörler arasında en sık rastlanılanları geniş venleri tutan sarkomlar ya da leiomyosarkomlardır. Epithelioid hemanjiendothelioma çok nadir görülen vasküler orijinli bir tümördür. Weiss ve Enzinger^[4] tarafından 1982'de düşük dereceli malign tümör olarak tanımlanmıştır. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte hepatik EHE oral kontraseptif kullanımı, polivinil chloride maruziyeti ve viral hepatitler ile bağlantılı olabilir. Ancak bu faktörlerle vasküler EHE arasında bağlantı kurulamamıştır. Prognozu değişken olup önceden tahmin edilemez.^[2] Klinik olarak benign hemanjiyom ve malign anjiyosarkom arası bir seyir izlerler.^[3] Klinik belirti ve bulgular tümörün yerleşim yeriyle ilgilidir. Tamamen asemptomatik veya olgumuzdaki gibi ağrılı lezyonlar şeklinde olabilir.^[5] Literatürde ekstremitelerde yerleşimli EHE olgularının çoğunluğunun venöz kaynaklı olduğu bildirilmiştir.^[1-3,5-7] Biz de olgumuzda venöz tıkanma semptomlarının beş yıl önce başlaması nedeniyle tümörün femoral venden kaynaklandığını, daha sonra femoral artere invaze olduğunu ve arteriyel darlık belirtilerinin başladığını düşünüyoruz.

Epithelioid hemanjiendothelioma, yuvarlak ya da poligonal şekilli, epitelioid endotelial hücrelerle karakterizedir. Bu hücreler bol eozinofilik hiyalin sitoplazma içerir. Sitoplazmik vakuelleri ve nükleer vezikülleri karakteristiktir.^[2] Makroskopik olarak nekroze ya da kalsifiye merkezli olabilen, küre şeklinde kırıkdam benzeri yarı saydam lezyonlardır.^[6] Bu tümörün ayırıcı tanısında epithelioid görünümde olabilen metastatik karsinomlar ve çeşitli sarkomlar bulunur. Endotelial belirteçlerden CD31, CD34, faktör 8 ve vimentin varlığının immunhistokimyasal olarak gösterilmesi tanıyı kesinleştirir.^[5]

Tümörün tamamının eksizyonu tedavinin ana unsurudur.^[8] Epithelioid hemanjiendotheliomanın kesin tanısı histopatolojik incelemeyle konulur. Ameliyat öncesi dönemde doku örneği alınmasının zorluğu nedeniyle kesin tanı genellikle ameliyat sonrası dönemde konulmaktadır. İnce iğne biyopsisi yapılabilsede diyagnostik yönü tartışmalıdır.^[6] Charette ve ark.^[7] femoral veni tutmuş olan EHE olgusundaki tanı zorluğundan bahsetmişlerdir. Ameliyat sırasında ven duvarındaki düzensiz bölüm frozen incelemede kronik trombüs olarak tanımlanmış, tam spesimenin ektramural bölümünün incelenmesiyle EHE tanısı konulabilmiştir. Cerrahi eksizyon sonrasında kemoterapinin faydası tartışmalı iken radyoterapinin olumlu etkisi de kanıtlanmamıştır.^[2] Mortalite oranları tümörün yerleşim yerine göre değişiklik gösterir. Pulmoner ya da hepatik lezyonlarda

%40-65 iken, yumuşak dokudan kaynaklananlarda %13'dür. Epithelioid hemanjiendotheliomanın lokal nüks oranı ise %13'dür. Olguların %21-61'inde metastaz bulunur.^[1-3] Lenf nodları, karaciğer ve akciğer gibi metastatik alanlar remisyonundan uzun bir süre sonra ortaya çıkar.

Her iki cinsiyet de eşit oranda görülür ancak kadınlarda pulmoner ve hepatik lezyonlar şeklinde görülmeye eğilimliken, erkeklerde sıklıkla mediastinal tümörler şeklinde görülür.^[2] Hemen hemen her yaşta görülebilir ancak çocukluk döneminde nadiren ortaya çıkar.

Hastamızdaki gibi vasküler yapılar da tıkanma, tromboflebit, ödem gibi bulgularla kendini gösterebilir.^[1] Bilgisayarlı tomografide lezyonlar düşük yoğunluklu lezyonlar olarak tanımlanabilirken MR'de hipointens ya da hiperintens bir kitle olarak görülebilir.^[5]

Sonuç olarak, arteriyel veya venöz darlık yahut tıkanma bulgularıyla gelen hastalarda vasküler orijinli tümörler akılda tutularak damar traseleri boyunca kitle olup olmadığının incelenmesi klinik tanının gecikmesini önleyecektir. Bugün için tartışmasız tek tedavisi cerrahi eksizyon olan ve metastaz yapabilen bu orta derece malign tümörün tanı ve tedavisinin vakit geçirilmeden yapılması için iyi bir klinik inceleme gerekmektedir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR. Hemangioendothelioma: Vascular tumors of intermediate malignancy. In: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 5th ed. St. Louis: Mosby; 2008. p. 681-702.
2. Scordi-Bello IA, Snyder A, Schwartz M, Fallon JT. Intravascular epithelioid hemangioendothelioma of the inferior vena cava: case report of an unusual and unpredictable vascular tumor. Cardiovasc Pathol 2009;18:243-6.
3. De Palma A, Pagliarulo V, Ardò N, Loizzi D. Surgical treatment of a rare case of epithelioid hemangioendothelioma of the azygos vein. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2012;14:91-3.
4. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. Cancer 1982;50:970-81.
5. Mlynski A, Domont J, Mallios A, Bonvalot S, Fukui S. Epithelioid hemangioendothelioma of the femoral vein in a 22 year old female. EJVES Extra 2013;25:e1-e2.
6. Gundara JS, Gill AJ, Ncale M, Collins P, Hugh TJ, Sarma J. Inferior vena cava epithelioid hemangioendothelioma. J Vasc Surg 2013;1:75-7.
7. Charette S, Nehler MR, Whitehill TA, Gibbs P, Foulk D, Krupski WC. Epithelioid hemangioendothelioma of the common femoral vein: Case report and review of the literature. J Vasc Surg 2001;33:1100-3.
8. Doi A, Ishida A. Epithelioid hemangioendothelioma causing acute abdominal aortic obstruction and bilateral limb ischemia. EJVES Extra 2008;15:17-9.