# Sklerozan Hemanjioma (Sklerozan Pnömositoma) Olgu Sunumu

## Sclerosing Hemangioma (Sclerosing Pneumocytoma) Case Report

Emel Dağlar, Sezer Kulaçoğlu, Gülüşan Ergül

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

**ÖZET**

Sklerozan hemanjioma ilk defa 1956'da Liebow ve Hubbell tarafından tanımlanan akciğerin nadir, benign bir tümörüdür. Sıklıkla orta yaşlı kadınlarda, sağ akciğerde, soliter nodül olarak saptanır. Genellikle 3 cm'den küçük, solid kitlelerdir. Histolojik olarak dört tip büyüme paterni mevcuttur; solid, sklerotik, papiller ve hemorajik. İki tip hücre mevcuttur; solid kısımdaki ve papiller yapılar içerisindeki monoton poligonal/yuvarlak hücreler ile papiller ve tübüler yapıların yüzeyini döşeyen kuboidal yüzey hücreleri. Burada 59 yaşında kadın hastada sağ akciğerde sklerozan hemanjioma olgusu sunulmaktadır.

*(Tur Toraks Der 2011; 12: 161-4)*

**Anahtar sözcükler:** Sklerozan hemanjioma, sklerozan pnömositoma, akciğer

*Geliş Tarihi: 10.06.2008* *Kabul Tarihi: 11.05.2009*

**ABSTRACT**

Sclerosing hemangioma is a rare benign tumor of the lungs, first described by Liebow and Hubbell in 1956. The common presentation is an incidentally detected solitary nodule in the right lung of a middle aged woman. It is usually solid with a diameter of less than 3 cm. Four types of histologic growth patterns are described: solid, sclerotic, papillary and hemorrhagic. Two types of cells are found: monotonous polygonal or round cells in solid and papillary patterns and cuboidal surface cells which line papillary and tubular structures. This article presents a 59 year-old female patient who was diagnosed with sclerosing hemangioma in her right lung. *(Tur Toraks Der 2011; 12: 161-4)*

**Key words:** Sclerosing hemangioma, sclerosing pneumocytoma, lung

*Received: 10.06.2008* *Accepted: 11.05.2009*

## GİRİŞ

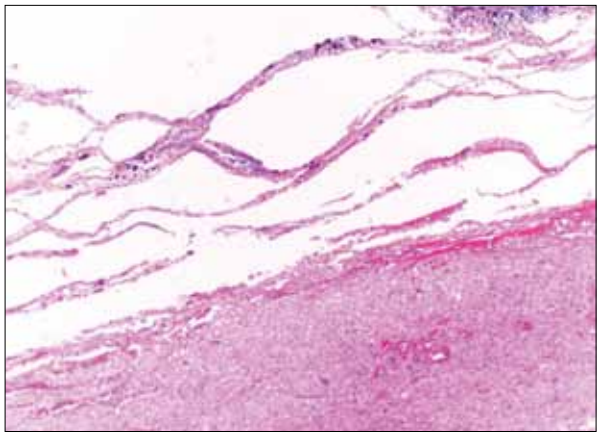
Sklerozan hemanjioma, diğer adıyla sklerozan pnömositoma primitif respiratuar epitelden geliştiği düşünülen benign bir akciğer tümörüdür. Kadınlarda erkeklere oranla 4-5 kat daha sıktır. Ortalama 5. dekadda izlenir. Yavaş büyüyen, asemptomatik, soliter, ortalama 2-3 cm çapında, iyi sınırlı nodüllerdir. %5 oranında multipl lezyonlu olgu bildirilmiştir [1]. Sıklıkla solid tümörlerken, radyolojik olarak kistik görünümde de olabilirler [2]. Histolojik olarak dört tip büyüme paterni mevcuttur; solid, sklerotik, papiller ve hemorajik [1] . Genellikle en az iki paterni içerir [3]. İyi sınırlı nodül varlığında bu antitenin bilinmesi ve akla gelmesi, özellikle malign tümörlerden histolojik olarak ayırımda ve dolayısıyla gereksiz radikal cerrahiyi önlemede önemlidir.

## OLGU

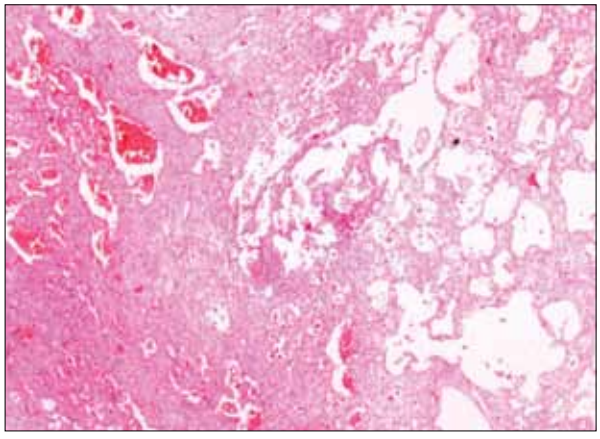
Elli dokuz yaşındaki kadın hastada radyolojik yöntemlerle sağ akciğerde kitle tesbit edildi. Şehirdışından bir merkezde opere edilen hastadan, akciğerde kitle ön tanısı ile eksizyon materyali kliniğimize gönderildi. Hastanın klinik muayene ve radyolojik bulgularına ulaşılamadı. Makroskopik olarak materyal 4.5x3.3x3 cm ölçülerinde, iyi sınırlı doku parçası idi. Kesitlerinde solid, yumuşak kıvamlı ve kanamalı olarak izlendi. Doku örneklerinin mikroskobik incelenmesinde, çevre akciğer parankiminden düzgün sınırla ayrılan solid tümör dokusu gözlendi (Şekil 1). Tümör dokusu solid alanlar arasında dağılmış, eritrositlerle dolu kistik boşluklar içermekteydi (Şekil 2). Kistik boşluklar içerisine projekte olan papiller yapılar dikkati çekti (Şekil 3). Solid alanlarda üniform karakterde, yuvarlak-oval nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı, sitoplazmik sınırları belirgin poligonal/yuvarlak hücreler izlendi (Şekil 4). Kistik boşlukları ve papiller yapıları ise üniform karakterde, yuvarlak-oval nükleuslu, eozinofilik, nisbeten dar sitoplazmalı yüzey hücrelerinin döşediği gözlendi (Şekil 5). Tümör dokusuna immünhistokimyasal panel olarak TTF-1, EMA, pansitokeratin, CD 31, CD 34, F VIII, kromogranin, sinaptofizin, NSE, kalretinin, östrojen, progesteron, S-100, CEA, vimentin ve desmin çalışıldı. TTF-1 ve EMA ile hem poligonal/yuvarlak hücrelerde, hem de yüzey hücrelerinde kuvvetli boyanma izlendi (Şekil 6, 7). Pansitokeratin ile sadece yüzey hücrelerinde boyanma

**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:** Emel Dağlar, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel: +90 312 508 40 75 E-posta: dremeldaglar@gmail.com

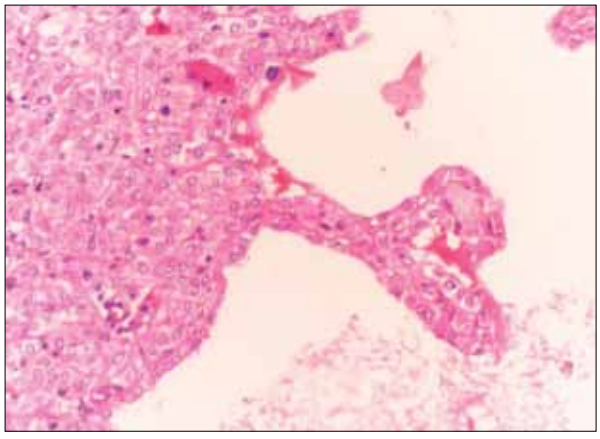
doi:10.5152/ttd.2011.37



**Şekil 1.** Akciğer parankiminden düzgün sınırla ayrılan tümör dokusu (HEx40)

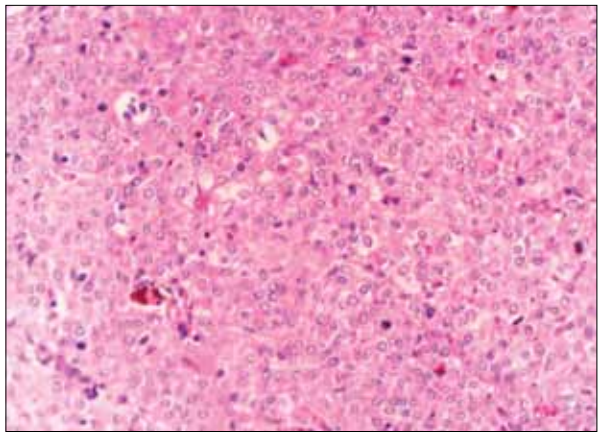


**Şekil 2.** Tümör dokusunda solid alanlar ve yer yer eritrositlerle dolu kistik boşluklar (HEx40)

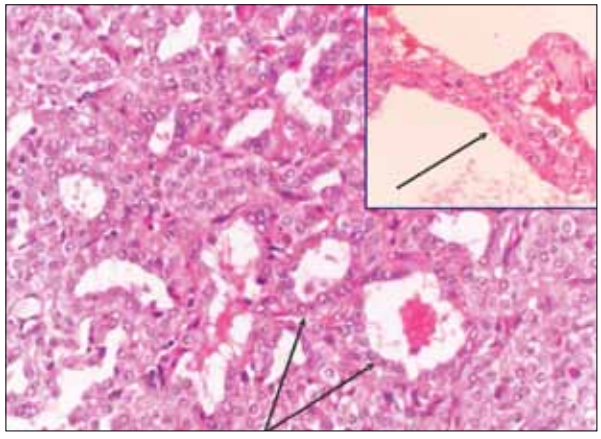


**Şekil 3.** Kistik boşluk içerisine projekte olan papiller yapı (HEx200)

gözlendi (Şekil 8). Vimentin ile yalnız poligonal/yuvarlak hücrelerde zayıf, fokal boyanma dikkati çekti (Şekil 9). Östrojen reseptörü ile boyanma gözlenmezken, progesteron reseptörü ile zayıf, fokal boyanma dikkati çekti. Tümör hücrelerinde CD 31, CD34, F VIII, kromogranin, sinaptofizin, NSE, kalretinin, S-100, CEA, desmin ile boyanma izlenmedi. Olgu bu histolojik ve immünhistokimyasal bulgular ile sklerozan hemanjioma olarak değerlendirildi.



**Şekil 4.** Solid alanlarda izlenen üniform karakterde poligonal/yuvarlak hücreler (HEx200)

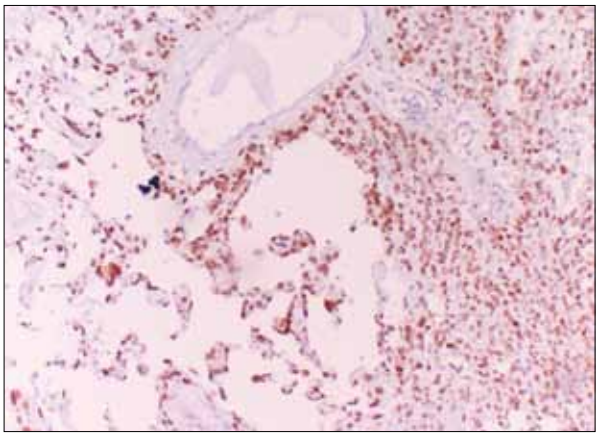


**Şekil 5.** Kistik boşlukları döşeyen, papiller yapıları çevreleyen kuboidal yüzey hücreleri (HEx200)

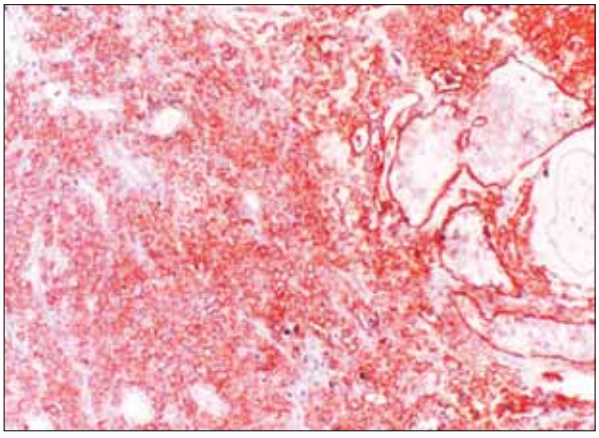
## TARTIŞMA

İlk defa 1956'da Liebow ve Hubbell tarafından tanımlanan sklerozan hemanjiomanın dört karakteristik komponenti; prolifere vasküler yapılar, belirgin sklerotik değişiklikler, papiller yapılar ve hemoraji olarak belirtilmiştir. Hemanjiomatöz yapıların endotelyal kaynaklı olduğu, epitelyal hiperplazinin ise sekonder bir reaksiyon olduğu öne sürülmüştür [4]. 1972'de Hill ve Eggleston, yaptıkları ultrastrüktürel çalışmada, sklerozan hemanjiomanın belirgin olarak epitelyal komponentten oluştuğunu, primitif epitelden köken aldığını, vasküler proliferasyon ve fibroblastik yanıtın epitelyal proliferasyona sekonder olduğunu ileri sürmüştür [4]. 1982'de Chan, elektron mikroskopi ve immünhistokimyasal çalışmalar sonrası 'benign sklerozan pnömositoma' terimini önermiştir [1]. 1983'de Katzenstein elektroforetik patern benzerliklerine dayanarak sklerozan hemanjiomanın mezotelyal orijinli olabileceğini öne sürmüştür [4]. Shisheboran 2000'de 100 olgu üzerinde, TTF-1 ile yaptığı immünhistokimyasal çalışmalar ile sklerozan hemanjiomanın primitif respiratuar epiteldan orijin alan tümörler olduklarını göstermiştir [5].

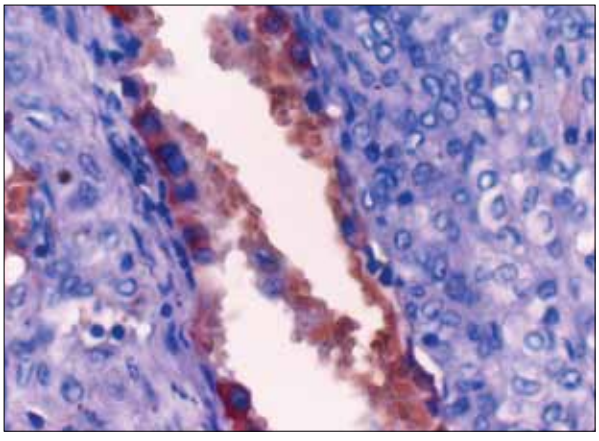
Olgular asemptomatik olup; sadece %20'sinde öksürük, hemoptizi veya göğüs ağrısı gibi respiratuar şikayetler gözlenebilir. Radyolojik olarak sıklıkla insidental olarak soliter nodül şeklinde saptanır. Spesifik radyolojik bulgu-



**Şekil 6.** Poligonal/yuvarlak hücreler ve kuboidal yüzey hücrelerinde TTF-1 pozitivitesi (x100)



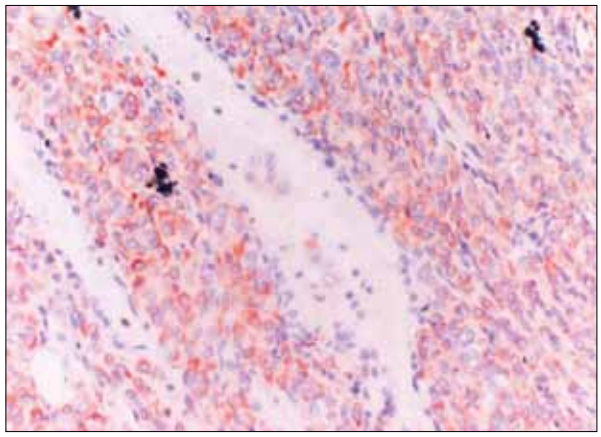
**Şekil 7.** Poligonal/yuvarlak hücreler ve kuboidal yüzey hücrelerinde EMA pozitivitesi (x40)



**Şekil 8.** Kuboidal yüzey hücrelerinde sitokeratin pozitivitesi (x200)

su olmayan bu benign tümörün maligniteden ayırımı ancak histolojik olarak mümkündür [1].

Tümörde iki tip hücre mevcuttur; papiller yapıları çevreleyen, kistik boşlukları döşeyen kuboidal yüzey hücreleri ile papiller yapıların stroması içinde ve solid alanlarda izlenen poligonal/ yuvarlak hücreler. Mitoz, sitolojik atipi beklenen histolojik bulgular değildir. Tümörde kolesterol kleftleri,kronik inflamasyon, ksantoma hücreleri, hemosiderin, kalsifikasyon görülebilir. Ayrıca nekroz ve matür



**Şekil 9.** Poligonal/yuvarlak hücrelerde vimentin pozitivitesi (x100)

yağ dokusu izlenebilir [1]. İmmünhistokimyasal olarak olgumuzda da olduğu gibi, hem kuboidal yüzey hücrelerinde, hem de poligonal/yuvarlak hücrelerde TTF-1 ve EMA ile pozitivite gözlenir [1]. TTF-1 Clara hücreleri ve surfaktan proteinleri oluşmadan önce fetal akciğerde bulunur ki bu da tümörün primitif respiratuar epitelden geliştiğini düşündürür [5]. Kuboidal yüzey hücrelerinde pansitokeratin ve sürfaktan apoprotein A (PE-10) ile boyanma izlenirken, vimentin ile immünreaksiyon gözlenmemektedir [2]. Ultrastrüktürel özellikleri ile de kuboidal yüzey hücreleri tip II pnömositlere benzemektedir [4]. Poligonal/yuvarlak hücrelerde vimentin ile pozitivite izlenirken, pansitokeratin ve PE-10 ile boyanma gözlenmemiştir [2]. Tümör hücrelerinde CD31, CD34, FVIII, kromogranin, sinaptofizin, CEA, S-100, aktin ile boyanma görülmemektedir [3]. Kalretinin ile tümör hücrelerinde immünreaksiyon saptanmamaktadır [5]. Östrojen reseptörü ile çok nadir zayıf boyanma izlenirken, progesteron reseptörü ile nisbeten daha sık ve kuvvetli bir boyanma gözlenmiştir; bu özellik spesifik olmamakla birlikte, tümördeki kadın hasta sıklığıyla ilişkilendirilmektedir [3]. Literatürde bölgesel lenf nodu metastazı saptanan nadir olgular mevcuttur [1]. Lenf nodlarındaki metastatik depozitler sadece poligonal/yuvarlak hücrelerden oluşmakta, bu nedenle de EMA ve TTF-1 ile pozitivite izlenirken, PE-10 ve pansitokeratin ile immün reaksiyon gözlenmemektedir [6]. Takip edilen lenf nodu metastazlı olgularda, bunun prognoza etkisi olmadığı sonucuna varılmıştır [1]. Ayırıcı tanıda karsinoid tümörler ve epiteloid hemanjioendotelyoma yer alır. Karsinoid tümörde izlenen rozet ve trabekül formasyonu, spindle hücreler, nöroendokrin markır pozitivitesi, epiteloid hemanjioendotelyomada ise CD 31 ve CD 34 pozitivitesi ayırıcı tanıda önemlidir [3]. Sklerozan hemanjioma WHO 2004 akciğer tümörlerinin histolojik sınıflamasında, "Miscellaneous" (belirli bir kategoride yer almayan) tümörler başlığı altında bulunmaktadır [7].

## KAYNAKLAR

1. Tazelaar HD. Uncommon tumors of the lung. In: Churg AM, Myers JL, Tazelaar HD, Wright JL; eds. Thurlbeck's Pathology of the Lung. 3rd ed. New York: Thieme 2005;487-90.

2. Kitagawa H, Goto A, Minami M, et al. Sclerosing hemangioma of the lung with cystic appearance. Jpn J Clin Oncol 2003;33:360-3. **[CrossRef]**
3. Rodriguez- Soto J, Colby TV, Rouse RV. A critical examination of the immunophenotype of pulmonary sclerosing hemangioma. Am J Surg Pathol 2000;24:442-50. **[CrossRef]**
4. Satoh Y, Tsuchıya E, Weng SY, et al. Pulmonary sclerosing hemangioma of the lung. A type II pneumocytoma by immunohistochemical and immunoelectron microscopic studies. Cancer 1989;64:1310-7. **[CrossRef]**
5. Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WD. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies. TTF-1 is expressed in both round and surface cells, suggesting an origin from primitive respiratory epithelium. Am J Surg Pathol 2000;24:906-16. **[CrossRef]**
6. Chan AC, Chan JK. Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses thyroid transcription factor-1 (TTF-1): a new clue to its histogenesis. Am J Surg Pathol 2000;24:1531-6. **[CrossRef]**
7. Dacic S, Sasatomi E, Swalsky PA, et al. Loss of heterozygosity patterns of sclerosing hemangioma of the lung and bronchioloalveolar carcinoma indicate a similar molecular pathogenesis. Arch Path Lab Med 2004;128:880-4.