Angiomyomatous Hamartoma of Postauricular Lymph Nodes (Case Report)

Postauriküler Lenf Nodunun Anjiyomiyomatöz Hamartomu (Olgu Sunumu)

Anjiyomiyomatöz Hamartoma / Angiomyomatous Hamartoma

Mehmet Gamsızkan[1], Abdullah Akkaya[2]
[1]Department of Pathology, Ankara Mevki Military Hospital, Ankara, Türkiye.
[2]Department of ENT, Ankara Mevki Military Hospital, Ankara, Türkiye.

Bu yazı 18. Ulusal Patoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Özet

Lenf nodunun anjiyomiyomatoz hamartoması nadir görülüp fibrosklerotik bir stromada; damar ve düz kas proliferasyonuyla karakterizedir. Olgu postauriküler bölgede bilateral ağrı ve şişlikliği olan 21 yaşındaki erkek hastadır. Hastaya eksizyonel biyopsi uygulanmıştır. Histopatolojik incelemede lenf nodunun medullasında prolifere vasküler yapılar, düz kas hücreleri ve matür yağ dokusu elemanları izlenmiştir. Lenf nodunun periferal kısımlarında ise germinal merkezleri belirgin lenfoid folliküller görülmüştür. İmmünohistokimyasal incelemede düz kas aktini ile düz kas hücrelerinin varlığı gösterilmiştir. Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgularla olguya anjiyomiyomatoz hamartoma tanısı konmuştur. Burada lenf nodunun anjiyomiyomatoz hamartomu olgusu sunulmuş olup literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler

Anjiyomiyomatöz; Hamartoma; Lenf Nodu

Abstract

Angiomyomatous hamartoma of lymph node is a rarely seen, vascular and smooth muscle proliferation occuring within a fibrosclerotic stroma. We present a case of a 21-year-old man with bilateral pain and swelling in the postauricular region who subsequently underwent an excisional biopsy. On histopathological examination, the medulla of the lymph nodes consisted of proliferating vascular structures, smooth muscle cells and mature adipocytes. In the peripheral portion of the lymph nodes, lymphoid follicles with prominent germinal centers were identified. Immunohistochemically, some stromal cells in the medulla showed positivity for smooth muscle actin. The histopathological features and immunohistochemical profile lead to a diagnosis of angiomyomatous hamartoma. We herein reported a case of angiomatous hamartoma of lymph node, with a review of the literature.

Keywords

Angiomyomatous; Hamartoma; Lymph Node

DOI: 10.4328/JCAM.739 Received: 30.06.2011 Accepted:14.07.2011 Published Online: 01.09.2013 J Clin Anal Med 2013;4(5):414-416
Corresponding Author: Mehmet Gamsızkan, Department of Pathology, Ankara Mevki Military Hospital, Ankara, Türkiye.
T.: +903123103535 F.: +903123114609 E-mail:drgamsiz@yahoo.com

Giriş

Hamartom bir organ veya dokuda, o bölgedeki hücrelerin aşırı proliferasyonu anlamına gelmektedir. Matür melanosit proliferasyonları ile oluşan nevüsler, cilt altındaki hemanjiyom benzeri vasküler proliferasyonlar hamartoma örnek olarak verilebilir.

Lenf nodunda aşırı damar ve düzkas proliferasyonu anjiyomiyomatöz hamartom olarak adlandırılır. Anjiyomiyomatöz hamartoma ilk defa 1992 yılında Chan ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.[1] Ender görülen bir lezyon olup çoğunlukla genellikle inguinal bölgeleri tutar. Drenaj bozukluğu veya enfeksiyoz bir hadise bu oluşumu tetikleyebilir ancak etyopatogenez tam olarak bilinmemektedir.

Bu yazıda postauriküler lenf nodunda bilateral gelişmiş anyiomiyomatöz hamartoma olgusu sunulmuştur. Hastalığın etyopatogenezi, morfolojik ve immünohistokimyasal özellikleri anlatılmıştır. Ayrıca başta vasküler leiyomiyomatozis, lenf nodunun leiyomiyomatozisi ve sklerozan lenfadenit olmak üzere ayırıcı tanısına değinilmiş literatürdeki diğer olgular eşliğinde olgumuz tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Olgu, altı aydır bilateral postauriküler bölgede şişlik ve ağrı nedeniyle kulak, burun ve boğaz polikliniğine başvuran 21 yaşındaki erkek hastadır. Hasta her iki lezyonunda aynı anda başladığını ifade etmektedir. Soy ve özgeçmişi özellik arz etmeyen hastanın fizik muayenesinde postauriküler bölgede bilateral multipl ağrısız lenfadenopati saptanmıştır. Ciltte renk ve ısı değişikliği yoktu, oral mukoza normaldi, saçlı deri normaldi, solunum yolları ve üst gastrointestinal sistemin panendeskopisi yapıldı ve herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın tam kan değerleri ve periferik yayması normal sınırlar içerisinde bulunmuştur. Hastaya antibiyoterapi (amoksisilin+klavulanik asit, 1000 mg, 10 gün) uygulandı. Sişliklerde gerileme olmaması nedeniyle iki defa 25 G ile ince iğne aspirasyon biyopsisi yapıldı ancak yeterli materyal alınamadığından lenf nodları tanısal amaçlı eksize edildi. Makroskopik olarak sağda 1.5x1x1 cm, solda birbirine bitişik görünümde büyüğü 1.2x0.3x0.3 cm, küçüğü 0.8x0.3x0.3 cm olan toplam üç adet lenf nodu eksizyonu patoloji servisine gönderilmiştir. Lenf nodlarının kesit yüzünün gri-beyaz renkli ve fibrotik kıvamlı olduğu dikkati çekmiştir. Mikroskopik incelemede, lenf nodlarının lenfositlerden fakir görünümde olduğu görülmüştür (Resim 1A ve 1B). Lenf nodunun periferal kısımlarında germinal merkezleri belirgin az sayıda lenfoid follikül dikkati çekmiştir (Resim 2). Medullada fibrosklerotik bir zeminde prolifere vasküler yapılar ve az miktarda matür yağ dokusu elemanları izlenmiştir (Resim 3). Medulladaki geniş fibrosklerotik vaskülarize alanın değerlendirilmesi için yapılan immünohistokimyasal incelemede düz kas aktin antikoru ile arada prolifere düz kas hücrelerinin varlığı gösterilmiştir (Resim 4). Morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular ışığında olguya anjiyomiyomatöz hamartoma tanısı konulmuştur. Üç yıldır olgunun fizik muayene ve baş boyun ultrasonografisi ile yapılan postoperatif takiplerinde herhangi bir komplikasyon ve nüks gelişmemiştir.

Tartışma

Anjiyomiyomatöz hamartoma çoğunlukla inguinal bölge yerleşimli olup lenf nodlarının medullasında fibrosklerotik bir stromada damar ve düz kas proliferasyonu ile karakterli bir lezyondur. Lenf nodu dışı tutulum literatürde bildirilmemiş olmasına rağmen bir olguda eksizyon yerinde kısa süre sonra orijinal tümöre benzer stromal bir reaksiyon geliştiği görülmüştür.[2] Ayrıca femoral, popliteal, servikal ve submandibular bölge yerleşimli olgular da literatürde bildirilmiştir.[1-6] Literatürde daha önce postauriküler yerleşimli olgu bulunmamaktadır.

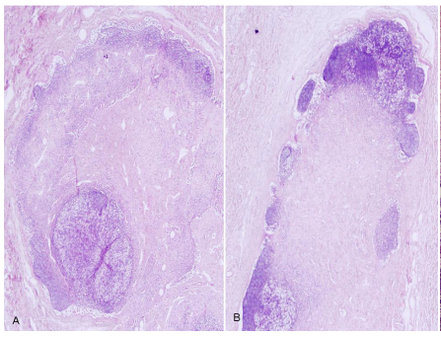
Anjiyomiyomatöz hamartomun 10 yaştan 80 yaşa kadar (ortalama 46) geniş bir yaş dağılımı mevcut olup erkeklerde daha sık görülür.[1-4] Hastaların şikâyeti sıklıkla uzun süredir mevcut olan lenf bezi büyümesi şeklinde ortaya çıkar.

Anjiyomiyomatöz hamartomada makroskopik olarak lenf düğümü fibrotik ve gri-beyaz renklidir. Histolojik olarak fibrotik bir zeminde hilusta kalın duvarlı damar proliferasyonları dikkati çeker. Bu kısımlarda dağınık bir şekilde yayılım gösteren düz kas demetleri görülür. Düz kas yapılarının vasküler orijinli olduğu düşünülmektedir. Bazı olgularda anjiyomatöz komponent daha belirgin olup konjesyone, ince duvarlı prolifere damarlar bulunur. Bir olguda ise gliyoblastoma multiforme ve pulmoner hipertansiyonlu hastalarda görülen glomeruloid mikrovasküler proliferasyon paterni bildirilmiştir.[7] Bazı vakalarda, bizim olgumuzda olduğu gibi, adipoz komponent bulunabilir. Bu tür lezyonlara bazı yazarlar anjiyomiyolipomatöz hamartoma teriminin daha uygun olabileceğini belirtmişlerdir.[4]

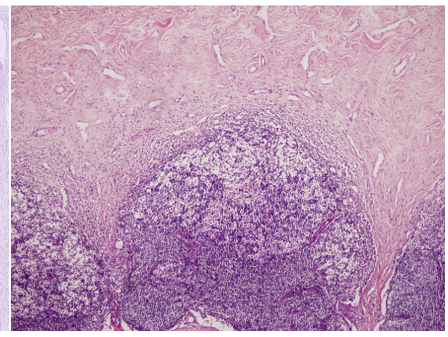
Ayırıcı tanıda anjiyomiyomatöz hamartoma; vasküler leiomiyomatozis ya da diğer adıyla lenfanjiyomiyomatozis olarak bilinen intravasküler düz kas proliferasyonundan ayırt edilmelidir. Bu lezyon kadınlarda daha sık görülür. Bu lezyonlarda lenf nodu tutulumu olabilir. Genellikle abdominal bölge yerleşimlidir. Sıkı lifler oluşturan soluk ya da berrak sitoplazmalı şişkin düz kas hücreleri dikkati çeker. Anastomozlaşan vasküler kanallar dağınık şekilde arada bulunur. Sklerozis minimal olup hücreler immünohistokimyasal olarak düz kas antikorları dışında HMB-45 antikoru ile de işaretlenirler.

Ayırıcı tanıda göz önünde bulunması gereken diğer lezyon lenf nodunun leiyomiyomatozisidir. Bu olguların öncesinde uterin leiyomiyoma öyküsü olabilir. Tümör, birbirleriyle kesişen, çaprazlaşan, girdaplar yapan düz kas hücrelerinden meydana gelir. Tümör hücrelerinde atipi ve mitotik figür bulunmaz.

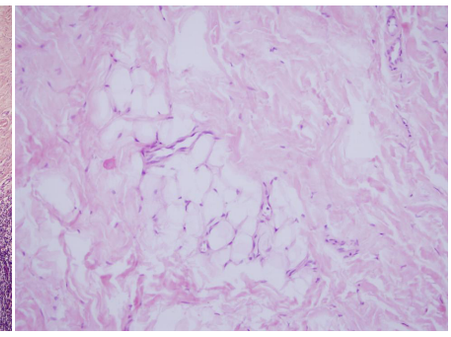
Postauriküler yerleşimli enfeksiyoz etkenlere bağlı lenfadenitlerde iyileşme sürecinde fibrozis gelişebilir. Düz kas varlığının



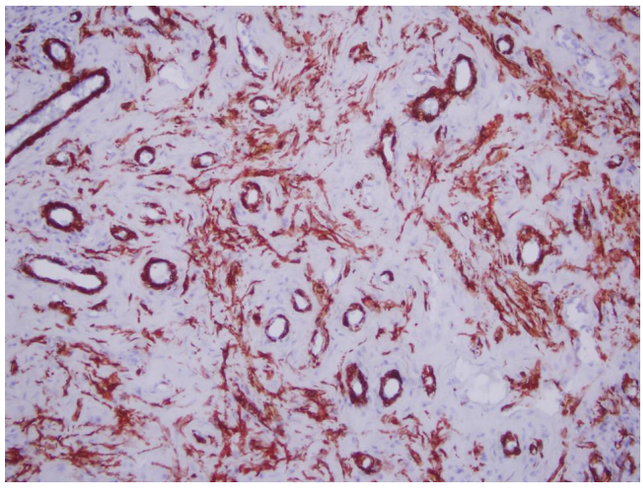
Resim 1 (A, B). Lenfositten fakir görünümdeki lenf nodlarının medullasında damardan zengin fibrosklerotik bir zemin dikkati çekmiştir (HEx20).



Resim 2. Lenf nodunun periferal kısımlarında az sayıda lenfoid folliküller seçilmektedir (HEx100).



Resim 3. Lenf nodunun medullasında az sayıda adipoz komponent görülmüştür (HEx200).



Resim 4. İmmunohistokimyasal incelemede düz kas aktini ile aradaki düz kas hücreleri işaretlenmiştir (HEx100).

gösterilmesi ile bu tür lezyonların ayırımı yapılabilir. Bizim olgumuzda da düz kas aktini kullanılarak düz kas yapısı gösterilmiştir. Ayrıca olgumuzda matür adipositlerin bulunması da hamartom lehine değerlendirilen bir bulgudur. Bunun dışında Kimura hastalığı da sıklıkla baş boyun bölgesini tutarak benzer klinik görünümlere yol açabilir. Bu hastalıkta damar yapıları ve lenfoid dokular birlikte prolifere olurlar. Lenfoid infiltrasyon içinde eozinofil lökositler de dikkati çeker.[8] Ayrıca baş boyun bölgelerini tutan lenfomalar ve diğer metastatik lezyonlarda klinik ön tanılar arasında yer almaktadır. Ancak olgumuzda uniform lenfoid bir infiltrasyon veya metastatik bir tümörü düşündürecek bulgu saptanmamıştır.

İpsilateral ekstremite ödemi bazı anjiyomiyomatöz hamartomlu olgulara eşlik etmektedir. Kronik lenfatik akım yetmezliği bu lezyonları tetikleyebilir. Bu veriler ışığında bazı yazarlar ekstranodal drenaj obstrüksiyonuna bağlı konjestif vazoproliferasyon oluşumunun etyolojik bir faktör olabileceğini düşünmektedir.[1,9] Ayrıca literatürde Klippel-Trenaunay sendromulu bir olgunun bu lezyonla olan birlikteliği tanımlanmıştır.[10] Respiratuar enfeksiyonlarla ilişkili immün reaksiyonların vasküler konjesyonu arttırarak vasküler proliferasyona sebep olabileceğini düşünen yazarlar da mevcuttur. Bizim olgumuzda da benzer bir immün reaksiyon sonrası lezyonu tetiklemiş olabilir. Buna karşın anjiyomatöz hamartomun etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Literatürde belirtilen olgularda neoplastik bir transformasyon bildirilmemiştir.

Sonuç olarak anjiyomiyomatöz hamartom lenf nodunda tümör benzeri büyüme yapan bir lezyondur ve tedavisinde total eksizyon yeterlidir. Bu lezyonlarda neoplastik bir transformasyon ve nüks görülmez. Literartürde az sayıda olgu bildirildiğinden seriler oluştukça hastalığın etyopatogenezi daha iyi anlaşılabilecektir.

Kaynaklar

1. Chan JK, Frizzera G, Fletcher CD, Rosai J. Primary vascular tumors of lymph nodes other than Kaposi's sarcoma. Analysis of 39 cases and delineation of two new entities. Am J Surg Pathol 1992;16(4):335-50.
2.Sakurai Y, Shoji M, Matsubara T, Imazu H, Hasegawa S, Ochiai M, et al. Angiomyomatous hamartoma and associated stromal lesions in the right inguinal lymph node: a case report. Pathol Int 2000;50(8):655-9.
3. Allen PW, Hoffman GJ. Fat in angiomyomatous hamartoma of lymph node.Am J Surg Pathol 1993;17(7):748-9.
4. Laeng RH, Hotz MA, Borisch B. Angiomyomatous hamartoma of a cervical lymph node combined with haemangiomatoids and vascular transformation of sinuses. Histopathology 1996;29(1):80-4.
5. Magro G, Grasso S. Angiomyomatous hamartoma of the lymph node: case report with adipose tissue component. Gen Diagn Pathol 1997;143(4):247-9.
6. Barzilai G, Schindler Y, Cohen-Kerem R. Angiomyomatous hamartoma in a submandibular lymph node: a case report. Ear Nose Throat J 2009;88(3):831-2.
7. Dargent JL, Lespagnard L, Verdebout JM, Bourgeois P, Munck D. Glomeruloid microvascular proliferation in angiomyomatous hamartoma of the lymph node. Virchows Arch 2004 Sep;445(3):320-2.
8. Cardesa A, Slootweg PJ. Pathology of the Head and Neck In: Michaels L editor Ear and Temporal Bone. Springer, Heidelberg 2006 P239-240
9. Piedimonte A, De Nictolis M, Lorenzini P, Sperti V, Bertani A. Angiomyomatous hamartoma of inguinal lymph nodes. Plast Reconstr Surg 2006;117(2):714-6.
10. Prusac IK, Juric I, Lamovec J, Culic V. Angiomyomatous Hamartoma of the Popliteal Lymph Nodes in a Patient with Klippel-Trenaunay Syndrome: Case Report. Fetal Pediatr Pathol 2011 (doi: 10.3109/15513815.2011.572962)