

BÖLÜM 22

HEMANJİYOENDOTELYOMA

Yunus Emre ALTINTAS¹

GİRİŞ

Epiteloid hemanjiyoendotelyoma (EHE), endotelial özelliklere sahip epiteloid veya histiositoid hücrelerden oluşan vasküler bir neoplazmdir. EHE insidansı yaklaşık olarak milyonda bir oranındadır ve kadınlarda erkeklere göre 4 kat daha siktir (1). Başlangıçta 1975 yılında Dail ve Liebow tarafından bronkoalveolar hücreli karsinom olarak tanımlanmıştır. Daha sonra, 1982 yılında Weiss ve Enzinger tarafından (SH okuno, bölüm editörü) “epiteloid hemanjiyoendotelyoma” olarak adlandırılmasının nedeni anjiyosarkom ve hemanjiyom ile örtüşen ortak özellikleri olmasıdır(2). EHE çocukluktan yaşlılığa kadar görülmekle birlikte, medyan tanı yaşı otuz altıdır. Klinik olarak değerlendirildiğinde çok heterojen özellikler gösterebilir. Yaklaşık olarak vakaların %30’unun akciğer kökenli olduğunu söylemek mümkündür. Tüm bunların yanında; karaciğer, kemik ve birden fazla organda tutulum yapabilmesi, hastalığın heterojen doğası da gözönünde bulundurulduğunda farklı anatomik bölgelerde de hastalık olabileceğine işaret eder (2). Hastalar genellikle raslantısal ya da başka bir neden ile yapılan toraks görüntülemesi ile pulmoner nodül teşhisi üzerinden tanı alırlar (3). Kemik metastazları yaygındır ve klinik olarak en ağır seyreden formdur (1). Bunun nedeni, EHE’nin patolojik kırıklara yol açan kortikal kemiğe olan afinitesidir (4).

Klinik Özellikler

Güncel literatürü değerlendirdiğimizde semptomatik hastalık ile başvuran hastaların şikayetlerinin çeşitlilik göstermektedir. Semptomlar genellikle hastalık bölgesinin bir yansımasıdır. Bazı hastalar kilo kaybı, anemi gibi sistemik semptomlar ile başvurabilirler (1, 5). EHE ayrıca deri altı, yağ, kemik, retroperiton, lenf düğümleri, over, prostat, göz kapağı ve plevra gibi farklı bölgelerde primer olarak saptanabilir (1). Buna ek olarak solunum semptomları, ağrı ve plöritik ağrı pulmoner EHE tesbitinde tipiktir. Az sayıda olsa bile hastalar alveolar kanama, hemoptizi, clubbing ve anemiden şikayet edebilirler (5-7). Özellikle kemik metas-

¹ Uzm. Dr., Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medikal Onkoloji Bölümü, yunusaltintas1688@gmail.com

vardır. Pulmoner EHE dışında RT'nin özellikle rezidüel hastalığı olanlarda etkin bir rolü vardır. Mevcut literatür bilgileri ışığında RT'nin dozu ile ilgili bir mutabakat yoktur. Fakat kanıtlar şunu göstermektedir ki RT ile lokal ağrı kontrolü ve daha kaliteli yaşam için en azından 1 yıllık takip süresinde olumlu katkısı vardır.

KAYNAKLAR

1. Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, Portaluri M. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor. *Oncol Rev.* 2014;8(2):259. Published 2014 Oct 13. doi:10.4081/oncol.2014.259
2. Rosenberg, A., Agulnik, M. Epithelioid Hemangioendothelioma: Update on Diagnosis and Treatment. *Curr. Treat. Options in Oncol.* 19, 19 (2018). <https://doi.org/10.1007/s11864.018.0536-y>
3. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, et al. Pulmonary epithelioid haemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. *Eur Respir J.* 1998;12(1):89-96. doi:10.1183/09031936.98.12010089
4. Gómez-Arellano LI, Ferrari-Carballo T, Domínguez-Malagón HR. Multicentric epithelioid hemangioendothelioma of bone. Report of a case with radiologic-pathologic correlation. *Ann Diagn Pathol.* 2012;16(1):43-47. doi:10.1016/j.anndiagpath.2011.08.001
5. Bagan P, Hassan M, Le Pimpec Barthes F, et al. Prognostic factors and surgical indications of pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: a review of the literature. *Ann Thorac Surg.* 2006;82(6):2010-2013. doi:10.1016/j.athoracsur.2006.06.068
6. Amin RM, Hiroshima K, Kokubo T, et al. Risk factors and independent predictors of survival in patients with pulmonary epithelioid haemangioendothelioma. Review of the literature and a case report. *Respirology.* 2006;11(6):818-825. doi:10.1111/j.1440-1843.2006.00923.x
7. Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, et al. Pulmonary epithelioid haemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression. *Eur Respir J.* 1998;12(1):89-96. doi:10.1183/09031936.98.12010089
8. Gómez-Arellano LI, Ferrari-Carballo T, Domínguez-Malagón HR. Multicentric epithelioid hemangioendothelioma of bone. Report of a case with radiologic-pathologic correlation. *Ann Diagn Pathol.* 2012;16(1):43-47. doi:10.1016/j.anndiagpath.2011.08.001
9. Larochelle O, Périgny M, Lagacé R, Dion N, Giguère C. Best cases from the AFIP: epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Radiographics.* 2006;26(1):265-270. doi:10.1148/rg.261055017
10. Gherman CD, Fodor D. Epithelioid hemangioendothelioma of the forearm with radius involvement. Case report. *Diagn Pathol.* 2011;6:120. Published 2011 Dec 6. doi:10.1186/1746-1596-6-120
11. Woo JH, Kim TJ, Lee KS, Kim TS, Kim BT. Epithelioid hemangioendothelioma in the thorax: Clinicopathologic, CT, PET, and prognostic features. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(30):e4348. doi:10.1097/MD.000.000.0000004348
12. Gan LU, Chang R, Jin H, Yang LI. Typical CT and MRI signs of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Oncol Lett.* 2016;11(3):1699-1706. doi:10.3892/ol.2016.4149
13. Habeeb O, Rubin BP. The Molecular Diagnostics of Vascular Neoplasms. *Surg Pathol Clin.* 2019;12(1):35-49. doi:10.1016/j.path.2018.10.002
14. Requena L, Kutzner H. Hemangioendothelioma. *Semin Diagn Pathol.* 2013;30(1):29-44. doi:10.1053/j.semdp.2012.01.003
15. Errani C, Sung YS, Zhang L, Healey JH, Antonescu CR. Monoclonality of multifocal epithelioid hemangioendothelioma of the liver by analysis of WWTR1-CAMTA1 breakpoints. *Cancer Genet.* 2012;205(1-2):12-17. doi:10.1016/j.cancergen.2011.10.008
16. Tanas MR, Sboner A, Oliveira AM, et al. Identification of a disease-defining gene fusion in epithelioid hemangioendothelioma. *Sci Transl Med.* 2011;3(98):98ra82. doi:10.1126/scitranslmed.3002409
17. Tanas MR, Ma S, Jadaan FO, et al. Mechanism of action of a WWTR1(TAZ)-CAMTA1 fusion

- oncoprotein. *Oncogene*. 2016;35(7):929-938. doi:10.1038/onc.2015.148
18. Tanas MR, Ma S, Jadaan FO, et al. Mechanism of action of a WWTR1(TAZ)-CAMTA1 fusion oncoprotein. *Oncogene*. 2016;35(7):929-938. doi:10.1038/onc.2015.148
 19. Kim SJ, Kim YC. Unusual extrahepatic metastasis to the soft tissue of the left cervical neck area from hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Hepatology*. 2011;54(4):1480-1481. doi:10.1002/hep.24617
 20. Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, et al. Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts. *ESMO Open*. 2021;6(3):100170. doi:10.1016/j.esmoop.2021.100170
 21. Yousof N, Maruzzo M, Judson I, Al-Muderis O, Fisher C, Benson C. Systemic treatment options for epithelioid haemangioendothelioma: the Royal Marsden Hospital experience. *Anticancer Res*. 2015;35(1):473-480.
 22. Pranteda G, Magri F, Muscianese M, et al. The management of pseudomyogenic hemangioendothelioma of the foot: A case report and review of the literature. *Dermatol Ther*. 2018;31(6):e12725. doi:10.1111/dth.12725
 23. Pinet C, Magnan A, Garbe L, Payan MJ, Vervloet D. Aggressive form of pleural epithelioid haemangioendothelioma: complete response after chemotherapy. *Eur Respir J*. 1999;14(1):237-238. doi:10.1034/j.1399-3003.1999.14a40.x
 24. Kanemura S, Kuribayashi K, Moriya Y, Shimizu S, Tsujimura T, Nakano T. Pemetrexed for epithelioid haemangioendothelioma of the pleura. *Respirol Case Rep*. 2016;4(6):e00191. Published 2016 Sep
 25. Semenisty V, Naroditsky I, Keidar Z, Bar-Sela G. Pazopanib for metastatic pulmonary epithelioid hemangioendothelioma-a suitable treatment option: case report and review of anti-angiogenic treatment options. *BMC Cancer*. 2015;15:402. Published 2015 May 13. doi:10.1186/s12885.015.1395-6
 26. Kollár A, Jones RL, Stacchiotti S, et al. Pazopanib in advanced vascular sarcomas: an EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) retrospective analysis. *Acta Oncol*. 2017;56(1):88-92. doi:10.1080/0284186X.2016.123.4068
 27. Stacchiotti S, Simeone N, Lo Vullo S, et al. Activity of sirolimus in patients with progressive epithelioid hemangioendothelioma: A case-series analysis within the Italian Rare Cancer Network. *Cancer*. 2021;127(4):569-576. doi:10.1002/cncr.33247