

## **HEMANGIOENDOTELIOM VELIKE USNE – PRIKAZ BOLESNIKA**

*Zlatan Elek, Zvonko Radosavljević i Blažo Turković*

Većinu vaskularnih tumora čine hemangiomi i hemangioendotelioni. Vrh incidence njihovog pojavljivanja je u četvrtoj deceniji a samo 5-10% se nalazi kod dece. Infantilni hemangioendotelion se otkriva kod novorođenčadi na rođenju, a kod odojčadi se može otkriti u toku prva tri meseca po rođenju. Hemangioendotelion je opisivani u različitim organima: centralnom nervnom sistemu, urinarnom traktu, retroperitoneumu, plućima i srcu. Subkutane forme su česte i one u većini slučajeva predstavljaju kozmetički problem, mada u određenim slučajevima njihova lokalizacija i veličina može biti uzrok različitih funkcionalnih smetnji. U radu je prikazana bolesnica stara 9 meseci sa tumorom u predelu desne velike usne, koji se javio po kazivanju roditelja u drugom mesecu života. Bolesnica je adekvatno preoperativno pripremljena i operisana u uslovima opšte endotrahealne anestezije. Hirurška intervencija sastojala se u eksciziji tumora do u zdravo tkivo. Hemangioendotelion velike usne je raritet u kliničkoj praksi. Tačna dijagnoza ovog tumora moguća je samo uz patohistološku verifikaciju. Ekscizija tumora do u zdravo tkivo je tretman izbora. Opisivani su recidivi i posle izdašnih ekscizija. *Acta Medica Medianae 2007; 46(4):74-76.*

**Ključne reči:** *hemangioendotelion, velika usna, ekscizija*

Odsek dečje hirurgije Zdravstvenog centra u Kosovskoj Mitrovici

*Kontakt:* Zlatan Elek  
Ul. Džona Kenedija br 18/15  
38220 Kosovska Mitrovica  
Tel.: 028 422 251  
E-mail: drzelek@gmail.com

### **Uvod**

Infantilni hemangioendotelion je benigni tumor i obično se otkriva na rođenju kod 1/3 svih hemangioendoteliona kod dece (1). Što se tiče lokalizacije najčešće zahvata centralni nervni sistem, retroperitoneum, urinarni trakt, pluća i srce. Kao i kod hemangioma supkutana lokalizacija je česta, pa ga tako imamo na ekstremitetima, usnama, licu, nosu. Vrlo retko je lokalizovan na spoljašnjim polnim organima.

Hemangioendotelion retko kada ima maligni potencijal. Histološki izgled obeležen je proliferacijom velikih vretenastih tumorskih ćelija udruženih sa nekrozom, ćelijskim pleomorfizmom, čestim mitozama i agresivnim infiltrirajućim obrascem.

Klinički izgleda benigno (2). Najbolji prediktor ponašanja tumora je veličina, lokalizacija i histološki nalaz. Hemangioendotelion je lokalno invazivan, spororastući tumor.

Kalcifikacije su česte čak i kod odojčadi(3). Dijagnoza hemangioendoteliona postavlja se na osnovu anamnestičkih podataka, kliničkog pregleda, ehosonografskog pregleda promene. Međutim

sigurna dijagnoza se postavlja na osnovu patohistološkog nalaza. Za razliku od hemangioma gotovo nikada ne izaziva profuzna krvarenja i trombocitopeniju i ne ugrožava vitalne funkcije.

Hirurgija je svakako primarni modalitet lečenja, ali su opisani lokalni recidivi i posle kompletne ekscizije. Recidiv bolesti je opisan deset godina posle prve hirurške intervencije. Za lokalne recidive ekscizija je terapija izbora (3).

### **Prikaz bolesnika**

Devojčica uzrasta devet meseci primljena je na odsek dečje hirurgije zbog otoka u predelu desne velike usne. Po kazivanju roditelja otok u predelu velike usne prvi put se javio u drugom mesecu života. Od tada pa do javljanja lekaru otok nije pokazivao tendenciju rasta. Odmah po prijemu na odeljenje devojčica je sagledana klinički, laboratorijski, radiološki i ehosonografski. Urađene su laboratorijske analize: kompletna krvna slika i koagulacioni status u granicama referentnih vrednosti, sedimentacija (4, 5).

Ehosonografski pregled promene pokazao je hiperehogenu formaciju u desnoj velikoj usni. Urađen je i ehosonografski pregled abdomena koji je pokazao uredan nalaz bez prisustva patoloških formacija i bez uvećanih limfnih glandula u maloj karlici i abdomenu. Takođe je urađena i grafija pluća koja nije pokazivala patološke promene.

Posle adekvatne preoperativne pripreme urađena je hirurška intervencija koja se sastojala iz potpune ekscizije tumorozne promene. Tumor je crvene boje tvrde konzistencije veličine 2x1,5cm. Operativni i postoperativni tok protekli su uredno. Rana je zarasla per primam intentionem. Konci su skinuti sedmog postoperativnog dana.



**Slika 1.** Ultrazvučni pregled velike usne pokazuje prisustvo mekotkivnog nodusa smeštenog u desnoj velikoj usni

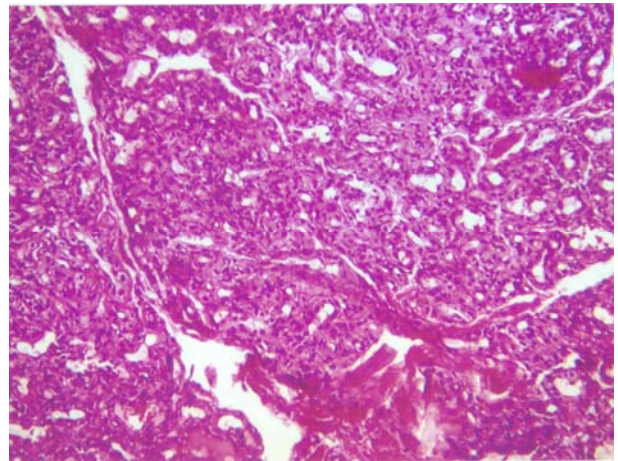
Mikroskopskim pregledom nađen je potkožno nejasno ograničen tumor građen od lobulusa, većih i manjih vaskularnih uglavnom kapilarnih krvnih prostora u kojima se nalaze eritrociti koji su obloženi nabubrelim endotelnim ćelijama sa umereno izraženom atipijom i polimorfizmom bez patoloških mitozata.



**Slika 2.** Prikazana je bolesnica sa tumorom u predelu velike usne

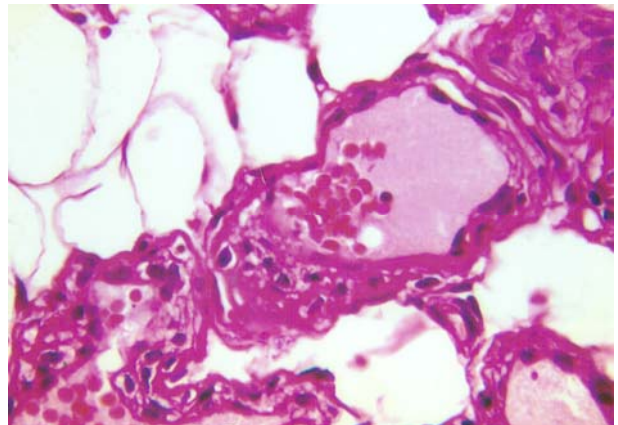
Stroma je jako oskudna, a fokalno se nalaze polja nekroze. Mali lobulusi tumorskog tkiva nalaze se u okružujućem masnom tkivu. Pokazalo se da su tumorski infiltrati neorganizovani i

pretežno sastavljeni od ćelija različitih morfoloških prezentacija.



**Slika 3.** Histološki izgled preparata, dominiraju lobulusi vaskularnog tipa sa eritrocitima koji su obloženi endotelnim ćelijama

Definitivna patohistološka dijagnoza bila je infantilni hemangioendoteliom.



**Slika 4.** Histološki izgled preparata, izražena atipija i polimorfizam sa jako oskudnom stromom i poljima fokalne nekroze

### Diskusija

Kod infantilnog hemangioendotelioma najčešće se radi o jednom tumorskom čvoru koji je najčešće lociran u jetri, centralnom nervnom sistemu, slezini i retroperitoneumu. Veličina tumora varira od 0,5 do 10 cm (5, 6). Tumor se obično javlja kod osoba između 30. i 40. godine a vrlo retko kod dece. Opisivane su i subkutane forme ali je njihova lokalizacija na polnim organima izuzetno retka.

Dijagnoza se sa sigurnošću može postaviti samo patohistološkim ispitivanjem.

Nijedna druga dijagnostička procedura (ehosonografija, CT) ne može sa sigurnošću potvrditi dijagnozu. U slučaju naše bolesnice klinički pregled, laboratorijske pretrage, grafija pluća i ehosonografski pregled promene urađene su u sklopu preoperativne pripreme. Urađena je potpuna ekscizija tumorozne promene do u zdravo tkivo.

Dijagnoza je postavljena na osnovu histološkog pregleda ekscidiranog preparata.

Parmar i sar. (7) su kod svojih bolesnika lečenih od infantilnog hemangioendotelioma u većini slučajeva preduzimali ekstirpaciju tumora kao pravi modalitet lečenja. Dijagnoza je postavljena na osnovu patohistološke verifikacije.

Intra i postoperativne komplikacije su retke. U zavisnosti od lokalizacije preduzimaju se i opsežnije hirurške intervencije u cilju odstranjenja tumorskog tkiva.

Kitigawa i sar. (8) prikazuju slučaj infantilnog hemangioendotelioma koji je zahvatio distalnu falangu drugog prsta desne ruke, a koji je lečen amputacijom falange. Fraser i sar. (5) na-

vode primer bolesnika sa ileocekalnim hemangioendoteliomom koji je lečen desnom hemi-kolektomijom.

Prognoza posle hirurškog lečenja je vrlo dobra.

### Zaključak

Infantilni hemangioendoteliom je čest vaskularni tumor na organima centralnog nervnog sistema, jetre, slezine i pluća. Vrlo retko je lociran na polnim organima. Sigurna dijagnoza se postavlja na osnovu patohistološkog ispitivanja. Ekscizijom tumora postiže se potpuno izlečenje, mada su zabeleženi recidivi i 10 godina posle ekscizije.

### Literatura

1. Cvetković P. Klinička dečja onkologija. Beograd: 2000. p.255-6.
2. Semina I, Pagella F, Delu G, Tadeschini A, Luieneti O, Zapoli F et al. Endoscopic treatment of ethmoidal haemangioendothelioma: case report and review of the literature. *Am J Otorinol* 2006; 27(4): 287-90.
3. Nezir Z, Pervez S. Malignant vascular tumor of liver in neonatus. *J Pediatr Surg* 2006; 41(1): 49-51.
4. Vagel AM, Alesbury IM, Fox VL, Fishman SI. Complex pancreatic vascular anomalies in children. *J Pediatr Surg* 2006; 40(3): 473-8.
5. Fraser SA, Deschen J, Bloom C, Gonday PH. Ileocecal haemangioendothelioma, report of a case and review of the literature. *Dig Colon Rectum* 2006; 41(3): 276-9.
6. Maiyadi AV, Brat DI, Devi BI, Mahadevan A, Shankan SK, Sastry KV. Spinal epidural epitheloid haemangioma, case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2005; 41(3): 155-7.
7. Parmar RC, Bavdekar SB, Borwankar SS, Muranjan MN, Shenoy A. Infantile haemangioendothelioma. *Indian J Pediatr* 2001; 68(5): 459-61.
8. Kitigawa Y, Ito H, Iketani M, Hirikawa S, Jokojama M, Majeda S. Epitheloid haemangioendothelioma of the falanx a case report. *J Hand Surg* 2005; 30(3): 615-9.

## LABIA MAJORA HEMANGIOENDOTHELIOMA – CASE REPORT

*Zlatan Elek, Zvonko Radosavljevic and Blazo Turkovic*

Most vascular tumors comprise haemangioma and haemangioendothelioma. The peak of their incidence is usually seen in the fourth decade, whereas only 5-10% of them are seen in children. Infantile haemangioendothelioma is found in newborns and is usually discovered right after birth, whereas in case of infants it can be discovered during the first three months after birth. Haemangioendothelioma is described as seen in various organs: central nervous system, liver, urinary tract, retroperitoneum, lungs and heart. Subcutaneous forms are fairly frequent, but in most instances they represent a cosmetic problem, though in certain cases their localisation and size may be the cause of various functional difficulties.

The paper presents the case of a nine-month-old female patient with a tumor in the region of labia majora that appeared at the age of 2 months, according to what parents said. The patient was adequately preoperatively prepared and was operated on under general endotracheal anaesthesia. Surgical intervention consisted of the excision to the extent of reaching the healthy tissue.

Haemangioendothelioma in the region of labia majora is a rarity in terms of clinical practice. The accurate diagnosis of this tumour can be done by histopathological analysis only. Excision of tumour to the extent of reaching a healthy tissue is the treatment of choice. There are also descriptions of relapses occurring upon extensive excisions. *Acta Medica Medianae* 2007;46(4):74-76.

**Key words:** *haemangioendothelioma, labia majora, excision*