



Baş Boyun Bölgesi Hemanjioperisitomu: Olgu Sunumu

Mesut Sabri Tezer, Gültekin Övet, Ömer Erdur, Nurdoğan Ata

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Konya

ÖZET

Baş boyun bölgesi hemanjioperisitomu: Olgu sunumu

Hemanjioperisitoma nadir görülen vasküler bir tümördür. Tüm vasküler tümörlerin %1'ini hemanjioperisitomalar oluşturur. Hemanjioperisitoma ilk olarak 1942 yılında Stout ve Murray tarafından tanımlanmıştır. Hemanjioperisitoma perikapiller perisit hücrelerinden köken alır. Ortalama görülme yaşı 45'tir. Kadınlarda daha sık görülür. Hemanjioperisitoma vücudun herhangi bir bölgesinde görülebilir. En sık alt ekstremiteler ve pelviste lokalize olur. Hemanjioperisitomaların %16-33 kadarı baş boyun bölgesinde görülür. Bunların da çoğu paranasal sinüslerde yerleşim gösterir. Klinik ve radyolojik bulgular spesifik değildir. Hemanjioperisitoma genellikle yavaş büyüyen ağrısız kitle şeklinde bulgu verir. Tedavide esas yöntem cerrahi olarak tamamen eksize etmektir. Bu yazıda özellikle bayanlarda baş boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında hemanjioperisitomanın da akıldan tutulması gerektiğine vurgu yapılmak istenmiştir.

Anahtar kelimeler: Hemanjioperisitoma, vasküler tümör, ağrısız kitle

ABSTRACT

Head and neck hemangiopericytoma: case report

Hemangiopericytoma is a rare vascular tumor. Hemangiopericytoma accounts for about %1 of all vascular tumors. Hemangiopericytoma was first described in 1942 by Stout and Murray. Hemangiopericytoma takes its origin from the pericapillary pericytic cells. The average age was 45 years. The sex distribution shows a predominance of women. Hemangiopericytoma may arise anywhere. The most common locations are the lower extremities and the pelvis. Its incidence in the head and neck is %16-33. In this site, it mostly affects paranasal sinuses. Clinical and radiographic findings are non-specific. Hemangiopericytoma usually evolves with slow and non-painful growing mass. Complete surgical resection is the mainstay of treatment. The aim of this case report is which should be kept in mind in the differential diagnosis of neck masses especially in women.

Key words: Hemangiopericytoma, vascular tumor, non-painful mass

Bakırköy Tıp Dergisi 2014;10:170-173

GİRİŞ

Hemanjioperisitoma genellikle alt ekstremiteler, pelvis, retroperiton, baş ve boyun bölgelerinde lokalize olur. Baş boyun bölgesi hemanjioperisitomaları tüm vakaların %16-33 ünde görülür (3). Orta yaşlı kadınlarda daha sık görülmektedir. Klinikte yavaş büyüyen ağrısız, genellikle tek, bazen multiple kitle şeklinde izlenmektedir. Bulunduğu yere göre değişen ek semptomlar gözlemlenmektedir. Makroskopik olarak iyi sınırlıdır (1). Kesit

yüzü sarı-ten renktedir. Hemoraji sıktır, nekroz genellikle izlenmez (1,2). Makalemizde boyun bölgesinde hemanjioperisitoması olan olgumuz literatür eşliğinde incelenmiştir.

OLGU SUNUMU

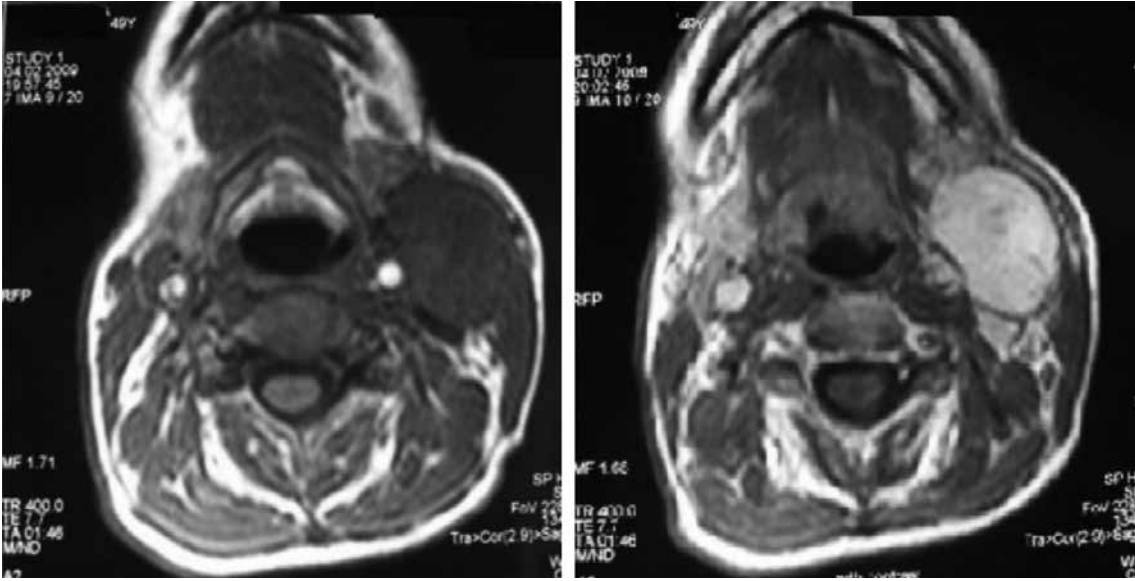
48 yaşında bayan hasta kliniğimize boynun sol tarafında 6 aydır geçmeyen ağrısız kitle şikayeti ile geldi. Muayenede sol submandibular bölgede 5x3 cm boyutunda düzgün yüzeyli, hareketli, elastik kıvamda kitle tespit edildi. Diğer muayene bulguları normaldi. Hastanın fleksible nazofaringoskopisinde patolojik bulguya rastlanmadı. Görüntüleme eşliğinde ince iğne aspirasyon biopsisi (İİAB) sonucu pleomorfik adenom ile uyumlu geldi. Hastanın kan tetkiklerinde anormallik görülmedi. Boyun MR incelemesinde sol submandibular bölgede en

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Ömer Erdur
Necip Fazıl Mah. Ateşbaşı Sok. Meram Yeniyol, PK:42040 Meram, Konya
Telefon / Phone: +90-332-323-6709

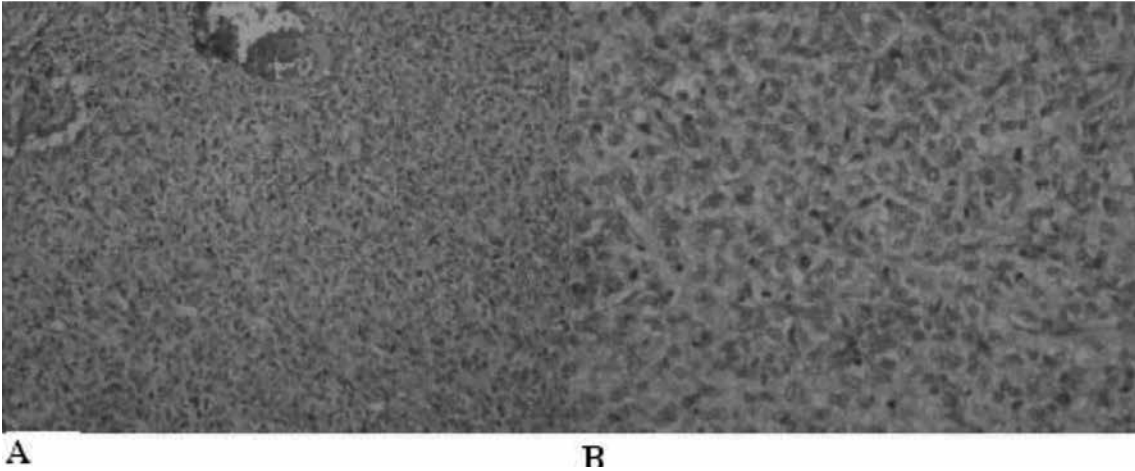
Elektronik posta adresi / E-mail address: dromerdur@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 27 Mart 2012 / March 27, 2012

Kabul tarihi / Date of acceptance: 21 Kasım 2013 / November 21, 2013



Resim 1a: Boyun MR aksiyal kesitinde boyunun sol bölgesinde kitlenin görünümü.
1b: İv gadolinium enjeksiyonu sonrası yoğun kontrastlanan kitlenin görünümü.



Resim 2: Vasküler yapılar, oval-yuvarlak nükleuslu ve eozinofilik sitoplazmalı tümör hücreleri (a: x40 büyütme, HE boyası; b: x200 büyütme, HE boyası)

geniş yerinde 5x3 cm ölçülen T1 ağırlıklı görüntüde hipointens, T2 ağırlıklı görüntüde hiperintens, iv gadolinium enjeksiyonu sonrası yoğun kontrastlanma gösteren, santralinde daha az kontrastlanan alanların seçildiği düzgün sınırlı lobüle konturlu kitle lezyonu izlendi (Resim 1a-b).

Genel anestezi altında hasta operasyona alındı. Kitle düzgün sınırlı, sarı ten renginde nodüler karakterdeydi. Kitle solda karotis bifürkasyonu düzeyinde anteriordan yakın komşuluk göstermekteydi. İnternal juguler vene yaslanmaktaydı. Ancak invazyon görülmedi. Kitle tamamıyla eksize edildi.

Histopatolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal

bulgular birlikte değerlendirildiğinde olgu hemanjioperisitoma olarak rapor edilmiştir (Resim 2a-b). Postoperatif iki yıllık takipte hastada nüks görülmedi.

TARTIŞMA

Hemanjioperisitoma kapiller arter ve postkapiller venüllerin dış yüzeyinde yer alan perisit denilen kontraktıl düz kas hücrelerinden köken alır (1). Tüm hemanjioperisitomaların %90'dan fazlası yetişkinlerde görülür (2). Sıklıkla alt ekstermite, pelvis, retroperitonum, gövde ve üst ekstremitelerde yerleşirler (2). Baş boyun bölgesi hemanjioperisitomaları tüm vakaların %16-33'ünde görülür (3).

Baş boyun bölgesinde orbita, nazal kavite, oral kavite, çene, parotis bezi, parafarengeal boşluk, mastikatör boşluk ve juguler foramende görülebirlirler (4). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte travma, uzun süreli steroid kullanımı ve hormonal dengesizlik suçlanmaktadır (5). Altı ve yedinci dekadlarda görülmekle birlikte ortalama görülme yaşı 45'tir (6,7). En sık orta yaşlı bayanlarda görülür. Sunduğumuz vaka yaş ve cinsiyet olarak hemanjioperisitomanın sık görüldüğü gruba uymakla birlikte hastada travma ve steroid kullanımı öyküsü yoktur.

Hemanjioperisitomaların çoğu benigndir. Enzinger ve Smith malignite lehine bulguları 10 büyük büyütme alanında 4'ten fazla mitotik figür, hüresellik artışı, nükleer atipi, hemoraji, nekroz ve tümör çapının 6.5 cm'den büyük olması olarak tariflemişlerdir (8). Benign hemanjioperisitomalarda mitoz, nekroz ve hemoraji yoktur. Belirgin vasküler yapıya ilaveten iğsi perisitler vardır (8).

Hastaların kliniğinde ağrı genelde yoktur. Yavaş büyüyen ağrısız kitle en önemli semptomdur (1). Bulunduğu yere göre ek semptomlara sebep olabilir (4). Hipoglisemi, hipofosfotemik osteomalasi, hipertrofik pulmoner osteoartropati gibi değişik paraneoplastik sendromlar da tümöre eşlik edebilir (9).

Hemanjioperisitomayı vaskülarizasyonu belirgin olan juvenil hemanjiom, glomus tümörü, anjiosarkom, leiomyoma, leiomyosarkoma, mezotelioma, liposarkom, benign ve malign histiositoma, kondrosarkom, nöroblastom, adenoid kistik karsinom ve mikst hücreli tümör, düşük gradeli fibromiksoid sarkom (özellikle miksioid doku belirgin ise), iğsi hücreli karsinom metastazları, sinovyal sarkom gibi tümörlerden ayırmak zordur (10-12). Anjiyografik özellikler hemanjioperisitomayı diğer vasküler lezyonlardan ayırmada yardımcı olabilir (13).

Hastalarda tanı koymak zordur. Bizim vakamızda olduğu gibi İİAB genelde yanlış sonuç verir. Tanıda İİAB nin kullanımı konusunda literatürde bir fikir birliği yoktur (14). Radyolojik olarak hemanjioperisitomayı diğer yumuşak doku tümörlerinden ayıran spesifik bir yöntem yoktur. MR yumuşak doku görüntülemeye üstün olduğu için genelde tercih edilir. İyi kontrastlanma gösteren kitle görülür. Kalsifikasyon genelde görülmez (13). Konvansiyonel anjiyografi ayırıcı tanıda ve preoperatif embolizasyonda faydalı olabilir. Bazı otorler anjiyografiyi preoperatif

embolizasyon ve intra operatif kanamayı azaltmak için rutin olarak kullanılmaktadırlar (15,16). Kesin tanı eksizyonel biopsi ile konur.

Histopatolojik kesitlerde ektatik veya komprese ince duvarlı dallanan damarlar staghorn konfigürasyonu oluşturur. Tümör hücreleri oval-yuvarlak, veziküler nükleuslu uniform, soluk veya eozinofilik sitoplazmalı hücreler şeklinde izlenmektedir. Fokal miksoid değişiklikler görülebilmektedir (17,18). İmmünohistokimyasal boyalardan CD-34 ve CD-99 ile (+) boyanırlar (Resim 3a). Retikülin boyası ile hücrelerin etrafını saran zengin retiküler ağ izlenir (Resim 3b). Aktin, desmin ve birçok endotelial markerler ile (-) boyanırlar. Bu yüzden İİAB ile tanı yanıltıcı olmaktadır.

Lokal geniş eksizyon hemanjioperisitomalarda ilk uygulanması gereken tedavi yöntemidir. Postoperatif radyoterapi ve kemoterapi uygulanmasının etkinliği hakkında fikir birliği yoktur. Hemanjioperisitomalarda radyoterapiye direçli olarak kabul edilirler. Radyoterapi lezyonun tam olarak çıkartılamaması durumunda, rekürren tümör varlığında ve histolojik olarak yüksek gradeli tümör varlığında adjuvan olarak kullanılabilir. Uzak metastazların varlığında kemoterapi kullanılabilir. Son zamanlarda pulmoner metastazları olan vakalarda interferon kullanımının yaralı olduğunu gösteren yayınlar da vardır (19).

Hastaların hangi sıklıkta ve ne kadar süre takip edilmesi gerektiği konusunda belirlenmiş bir konsensus yoktur (14). Bizim vakamızda hastanın iki yıl süre ile her altı ayda bir kontrolü yapıldı ve yılda en az bir kez baş boyun bölgesinin radyolojik olarak görüntülenmesi yapıldı. Hastamızda bu süre içinde nüks görülmedi.

Hemanjioperisitomaların metastaz oranları düşüktür ve çoğu vakada lokal rekürrens görülmez. Bununla birlikte literatürde 45 vakalık bir seride lokal rekürrens oranını %45, uzak metastaz oranını %10 olarak bulmuşlardır (20). Uzak metastazların akciğer, kemik, karaciğer, bölgesel lenf nodları ve pankresa olduğu bilinmektedir (21).

Sonuç olarak hemanjioperisitomalar nadir görülen vasküler tümörlerdir. Operasyon öncesi tanı koymak zordur. Tedavide total eksizyon ve takip önemlidir. Her zaman lokal nüks ve nadir olarak metastaz yapabileceği akılda tutulmalıdır. Benign hemanjioperisitomaların da metastaz yapabileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Gerner RE, Moore GE, Pickren JW. Hemangiopericytoma. *Ann Surg* 1975; 179: 128-133.
2. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61-82.
3. Stomeo F, Fois V, Cossu A, Meloni F, Pastore A, Bozzo C. Sinonashaemangiopericytoma: a case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004; 261: 555-556.
4. Digumarthy SR, Peri N, Malladi UD, Jinna JMR, Sundaram C. Haemangiopericytoma of the Internal Jugular Vein: an unusual neck mass. *Clin Radiol Extra* 2003; 58: 45-47.
5. McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC. Hemangiopericytoma: A clinicopathologic study and long-term follow up of 60 patients. *Cancer* 1975; 36: 2232-2224.
6. Billings Kr, Fu yS, Calcaterra TC, Sercarz JA. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J otolaryngol* 2000; 21: 238-243.
7. Chhieng D, Cohen J, Fernandez G, et al. Fine-needle aspiration cytology hemangiopericytoma: a report of five cases. *Cancer* 1999; 87: 190-195.
8. Kraus DH, Dubner S, Harrison LB, et al. Prognostic factors for recurrence and survival in head andneck soft tissue sarcomas. *Cancer* 1994; 74: 697-670.
9. Lorigan JG, David CL, Evans HL, Wallace S. The clinical and radiologicmanifestations of hemangiopericytoma. *Am J Roentgenol* 1989; 153: 345-349.
10. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006; 48: 63-74.
11. Catalano PJ, Brandwein M, Shah DK, et al. Sinonasal hemangiopericytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Head Neck* 1996; 18: 42-53.
12. Hervé S, Abd Alsamad I, Beautru R, et al. Management of sinonasal hemangiopericytomas. *Rhinology* 1999; 37: 153-158.
13. Carvalho JR, Haddad L, Leonhardt FD, et al. Head and neck hemangiopericytoma in a child:case report. *Sao Paulo Med J* 2004; 122: 223-224.
14. Fountoulakis EN, Papadaki E, Panagiotaki I, Giannikaki E, Lagoudianakis G, Bizakis J. Primary haemangiopericytoma of the parapharyngeal space: an unusual tumour and review of the literatur. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2011; 31: 194-198.
15. Carrau RL, Johnson JT, Myers EN. Management of tumors of the parapharyngeal space. *Oncology* 1997; 11: 633-634.
16. Craven JP, Quigley Tm, Bolen JW, et al. Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *Am J Surg* 1992; 163: 490-493.
17. Christopher DM, Fletcher K, Krishnan U, Frederik M. WHO Classification of tumours. *Patology/genetics* 2002 p. 88-90.
18. Rosai J (Ed). *Rosai and Ackerman's surgical Pathology*. Elsevier, Philadelphia; Volume 2, 2004: p.2290-91.
19. Lackner H, Urban C, Dornbusch HJ. Interferon alfa-2a in recurrent metastatic hemangiopericytoma. *Med Pediatr Oncol* 2003; 40: 192-194.
20. Walike JW, Bailey BJ. Head and neck hemangiopericytoma. *Arch Otolaryngol* 1971, 93: 345-353.
21. Chiechi MV, Smirniotopoulos JG, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. *Am J Neuroradiol* 1996; 17: 1365-1371.