

Sinonazal Hemanjiyoperisitoma

Sinonasal Hemangiopericytoma: Case Report

Dr. Özer Erdem GÜR,^a
Dr. Mustafa KAYMAKÇI,^a
Dr. Özgür ÖKSÜZLER,^a
Dr. Serdar ÇELİKKANAT,^a
Dr. Cafer ÖZDEM^a

^a2. KBB Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 15.01.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 07.03.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Özer Erdem GÜR
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
2. KBB Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
erdemkaptan@yahoo.com

ÖZET Hemanjiyoperisitoma, Zimmermann perisitlerinden kaynaklanan nadir bir vasküler tümör olup, sinonazal kavitede %5'ten daha az sıklıkta görülür. Rekürrens ve metastaz potansiyeli yüksektir. Rekürrens ilk tanıdan yıllar sonra görülebilir; bu yüzden uzun dönemli yakın takip gereklidir. Bu yazıda, ilk tanıdan 21 yıl sonra görülen rekürren sinonazal hemanjiyoperisitoma olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hemanjiyoperisitoma; paranazal sinüs tümör

ABSTRACT Hemangiopericytoma is a rare vascular tumor that arises from the pericytes of Zimmermann, and less than 5% occur in the sinonasal cavity. It has a high potential of recurrence and metastasis. Recurrence may occur many years after the initial diagnosis. Therefore, close long-term follow up is essential. We presented a case of recurrent sinonasal hemangiopericytoma, which developed 21 years after the initial diagnosis.

Key Words: Hemangiopericytoma; paranasal sinus neoplasms

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2009;29(3):761-4

Hemanjiyoperisitoma (HP) nadir görülen bir vasküler tümör olup, Zimmermann perisitleri olarak adlandırılan perikapiller, iğsi şekilli, kontraktıl hücrelerden orijin alır.¹ Etiyolojisinde travma, uzun süre steroid kullanımı, hormonal nedenler ileri sürülmüştür.² Baş-boyun bölgesinde %15-20 oranında görülür. Sinonazal kavitede görülme sıklığı ise %5'ten daha azdır.³ HP, tüm yaş gruplarında görülebilir fakat 6 ve 7. dekadlarda sıklığı artar. Erkek ve kadınlarda eşit sıklıkta görülmektedir. Benign, borderline, malign formları tanımlanmışsa da, HP potansiyel malign olarak kabul edilmektedir.⁴ Bölgesel nüks %9.5-50 arasında değişmektedir ve tanıdan yıllar sonra oluşabilir.³ Olguların %18-57'sinde uzak metastaz görülür.⁵ Metastatik hastalık tipik olarak tekrarlayan, multipl tümörlerden gelişmektedir. Bundan dolayı tüm hastalar geniş cerrahi rezeksiyon sonrası uzun süre takip edilmelidir.

OLGU SUNUMU

Yirmi bir yıl önce sol nazal kavitede HP tanısıyla opere edilmiş ve son 4 aydır giderek artan burun tıkanıklığı, sol gözde öne doğru itilme, şiddetli baş

ağrısı ve burun kanaması şikâyetleri olan 37 yaşındaki bayan hastanın yapılan muayenesinde; sol nazal kaviteyi dolduran pembe, gri renkte, yumuşak kıvamda, kanamalı polipoid kitle mevcuttu. Radyolojik incelemede; sol nazal kaviteyi, etmoid ve maksiller sinüsü dolduran, etmoid çatıyı destrükte ederek anterior kranial fossaya uzanan, orbitayı anteriora iten kitle lezyonu mevcuttu (Resim 1A-1B). Kitleden yapılan punch biyopsi; "Hemanjiyoperisitoma" olarak rapor edildi (Resim 2). Anjiyografide kitlenin sol internal maksiller arterden beslendiği görüldü ve aynı seansta embolizasyon uygulandı. Beyin cerrahi ekibinin de katılımıyla transfasial ve subkranial yaklaşımla kitle total olarak eksize edildi. 2 x 2 cm'lik dura defekti onarıldı (Resim 3). İntraoperatif ve postoperatif herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadı. Postoperatif adjuvan radyoterapi sonrası 2 yıllık izlem sonunda kitlenin sol nazal kavitede, nazal dorsum cildine invaze biçimde nüks ettiği gözlemlendi (Resim 4). Geniş cerrahi eksizyon ve serbest cilt flebiyle rekonstrüksiyon yapılmasına rağmen 5 ay sonra kitlenin sol orbitaya invaze şekilde rekürrens gösterdiği gözlemlendi. Hastanın operasyonu kabul etmemesi üzerine kemoterapi uygulanmasına karar verildi. Kemoterapi sonrası 3. ayda hasta böl-

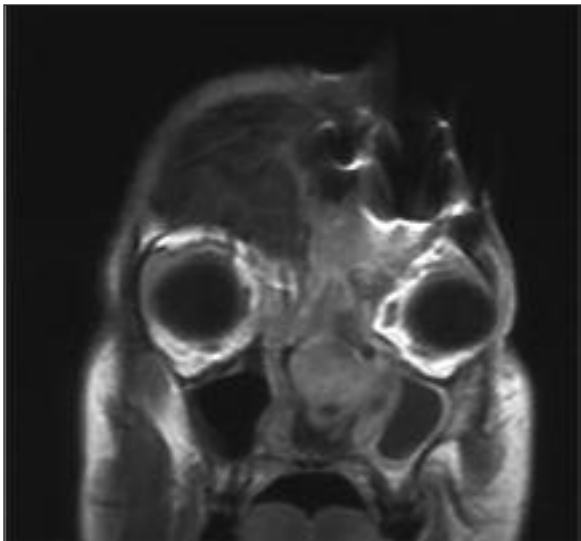
gesel rezidü kitle kalmış olarak takip edilmektedir. Uzak metastaz taramaları negatif bulunmuştur.

TARTIŞMA

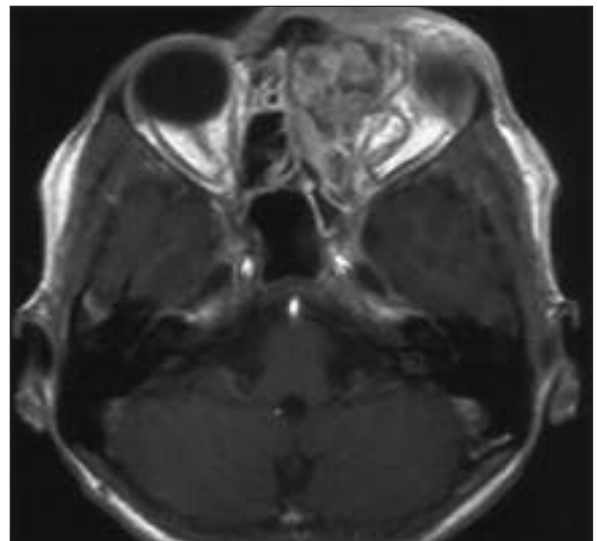
HP, perisitlerden gelişen nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup, tüm vasküler orijinli tümörlerin yaklaşık %1'ini oluşturur.⁶ Perisitler, vücudun bütün kapillerlerinde bulunur ve immatür düz kas hücrelerine benzerler. Kapiller kan akımı regülasyonunu sağlarlar. HP en sık abdomen ve ekstremitelerde gözlenmektedir. Baş-boyunda %15-20 oranında görülür.³ Skalp, dil, ağız tabanı, bukkal mukoza, dudak, nazal kavite ve paranasal sinüsler, maksilla, mandibula, farenks, parotis, orbita tutulumu görülebilir.⁷

Sinozal HP en sık nazal kavite, etmoid ve maksiller sinüste görülmektedir. Nazal obstrüksiyon, epistaksis en sık görülen belirtisidir. Ağrı, görme bozuklukları, baş ağrısı daha az sıklıkta görülür. Muayenede; unilateral, ödematöz, hemorajik görünümde, dokunmakla kanamalı, kırmızı, pembemsi gri renkte polipoid kitle görülür. Bilateral tutulum nadirdir.⁸

Kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT), vaskülarizasyonu ve kemik destrüksiyonunu göstermede

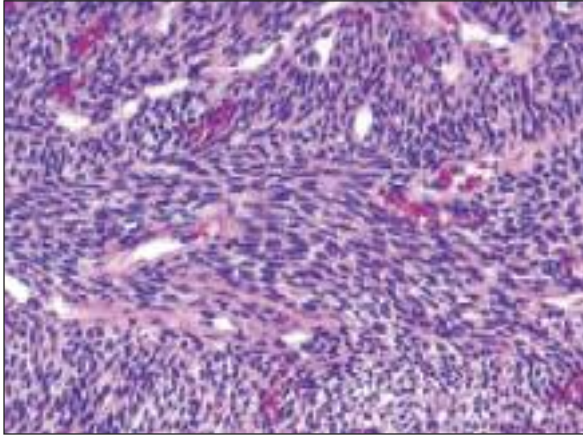


A

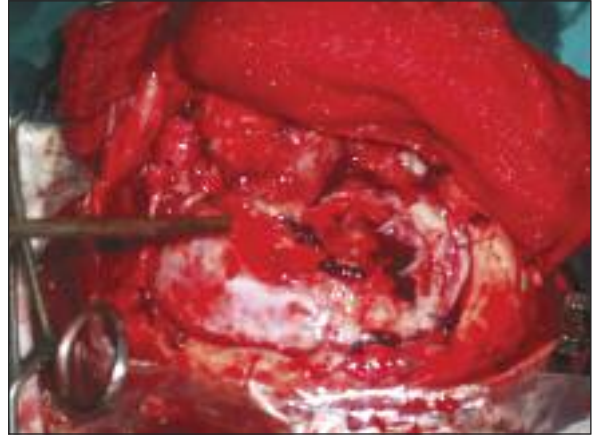


B

RESİM 1A, B: Sol nazal kaviteyi, etmoid ve maksiller sinüsü dolduran, etmoid çatıyı destrükte ederek anterior kranial fossaya uzanan, orbitayı anteriora iten kitle lezyonu.



RESİM 2: Sinonazal tip hemanjiyoperisitoma: elonge nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı, kaba kromatinli, iğsi şekilli hücreler, hipersellüler proliferasyon (HE, x 40).



RESİM 3: Subkraniyal-transfasiyal yaklaşım sonrası dura defektinin onarımı.

yararlıdır. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise tümörün komşu dokularla olan ilişkisini gösterir. T2 ağırlıklı MRG incelemesinde sinyal artışı şeklinde, T1'de ise izointens görüntüler elde edilir. Fakat BT ve MRG ile ayırıcı tanı yapmak oldukça zordur.⁹ Anjiyografi ise vasküler neoplazm şüphesini doğrulamak, tümörün kan akımını değerlendirmek ve embolizasyon için gerekebilir. Carrau, vasküler tümörlerde embolizasyonun, tümör etrafında şiddetli inflamasyona yol açtığını belirtse de, cerrahi eksizyondan bir gün önce yapılan embolizasyon kanama miktarını azaltmakta, tümör boyutlarını küçültmekte ve cerrahinin güvenli şekilde yapılmasını sağlamaktadır.^{3,10-12}

HP'nin histolojik olarak ilk tanımı Stout ve Murray tarafından yapılmıştır. Klasik tanıma göre, mikroskopik olarak tek sıra endotelle döşeli kapiller ve sinüzoidlerin intakt retikülün tabakası dışında, çeşitli derecelerde differansiyasyon gösteren oval veya elonge nükleuslu, belirsiz sitoplazmalı perisit proliferasyonu gözlenmektedir.¹³ Perisit maturasyonundaki farklılıklar nedeniyle glomus tümörü, anjiyosarkoma, fibröz histiyositoma, lenfoma, hemanjiyoendotelyoma, Schwannoma gibi yanlış tanımlar konulabilir.^{14,15} Elektron mikroskopisi ve immünohistokimyasal boyama HP tanısında yardımcıdır.^{5,8} Histopatolojik evreleme ise artmış tümör sellülaritesi ve mitoz, hücre anaplazisi, hemoraji, nekroz gibi kriterlere göre yapılmaktadır.^{2,16} Enzinger ve Smith,



RESİM 4: Postoperatif 2. yılda nüks sonucu oluşan sol nazal kaviteyi dolduran, nazal dorsum cildine invaze kitle lezyonu.

rekürren veya metastatik tümörlerin artmış mitotik aktivite ve sellülariteye sahip olduklarını, hemoraji ve nekrozun belirgin olduğunu göstermişlerdir.¹⁶ Batsakis ise 6.5 cm'den büyük, tekrarlayan, retroperitoneal, ekstremitelerde görülen HP'lerin malign özellik gösterdiğini belirtmektedir.⁷

Sinonazal HP'lar genellikle yavaş büyüyen, benign tümörler olmasına rağmen eksternal veya endonazal geniş cerrahi eksizyon önerilmektedir. Bölgesel nüks %9.5-50 arasında değişmektedir ve tanıdan yıllar sonra oluşabilir.^{3,5,8,11-13} Billings, 3'ü benign, 4 HP olgusunda 4. ay, 2. ve 4. yılda bölgesel nüksler gözlemiştir.¹⁷ Thompson, 101 hastanın 17 (%17)'sinde bölgesel nüks gözlemiştir.⁸ Bunların 10'unda nüks ilk bir yıl içinde görülmüş, 7'sinde izlemin 5. ve 12. yıllarında primer tümörle aynı

bölgede oluşmuştur. Catalano, 7 hastanın 3'ünde 3, 5 ve 12. yıllarda bölgesel nüks gözlemiştir.¹⁸ Eichhorn ve El-Naggar, hastaların 1-2 dekad nüks açısından takip edilmesi gerektiğini savunmaktadırlar.^{5,6} Literatürde bölgesel nüks için en uzun süre Rice'ın 33 yıl sonra nüks eden orbital HP olgusudur.¹⁹ Bizim olgumuzda ise ilk tanıdan 21 yıl sonra bölgesel nüks görülmüştür. Histolojik olarak benign HP'lerin nüks edebileceği ve metastaz yapabileceği unutulmamalıdır.^{11,17}

Metastatik hastalık; hastaların %18-57'sinde görülmekte, tekrarlayan lezyonlarda bu oran %69'a kadar çıkmaktadır. En sık akciğer, karaciğer, kemik metastazları görülmektedir.^{5,15} Bölgesel lenf nodu metastazı bildirilmemiştir.¹¹

HP'nin değişken klinik doğasından dolayı bazen primer radyoterapi (RT) ile tam cevap alın-

bilmektedir.^{20,21} 50 Gy veya daha üstü dozda post-operatif RT'nin bölgesel nüks oranını azalttığını bildiren çalışmalar bulunmaktadır. Genel olarak kabul edilen HP'nin RT'ye dirençli olduğudur. RT inkomplet rezeksiyonda, unrezektabl, rekürren tümörlerde veya palyatif amaçlı uygulanmaktadır.^{1,8,17,22} Kemoterapinin (KT) rolü ise net olarak bilinmemektedir. KT; preoperatif tümör redüksiyonunda, metastazlarda, ameliyat edilemeyecek tümörlerde palyasyon amaçlı olarak kullanılabilir.^{17,23}

HP'nin yüksek nüks ve metastaz oranı nedeni ile hastalar uzun dönem takip edilmelidir. Tümörün benign olmasına rağmen nüks edebileceği unutulmamalıdır. Tedavide geniş cerrahi eksizyon önerilir. RT ve KT tümör regresyonunu sağlayabilse de primer tedavide önerilmemektedir.

KAYNAKLAR

- Bianchi B, Poli T, Bertolini F, Sesenna E. Malignant hemangiopericytoma of the infratemporal fossa: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60(3):309-12.
- McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC. Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term followup of 60 patients. *Cancer* 1975;36(6):2232-44.
- Bhattacharyya N, Shapiro NL, Metson R. Endoscopic resection of a recurrent sinonasal hemangiopericytoma. *Am J Otolaryngol* 1997;18(5):341-4.
- Phillippou S, Gellrich NC. Hemangiopericytoma of the head and neck region. A clinical and morphological study of three cases. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1992;21(2):99-103.
- Eichhorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonasal hemangiopericytoma. A reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry, and long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 1990;14(9):856-66.
- el-Naggar AK, Batsakis JG, Garcia GM, Luna ML, Goepfert H. Sinonasal hemangiopericytomas. A clinicopathologic and DNA content study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118(2):134-7.
- Batsakis JG, Rice DH. The pathology of head and neck tumors: vasoformative tumors, part 9B. *Head Neck Surg* 1981;3(4):326-39.
- Thompson LD, Miettinen M, Wenig BM. Sinonasal-type hemangiopericytoma: a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol* 2003;27(6):737-49.
- Llorente JL, Suárez C, Ablanado P, Carreño M, Alvarez JC, Rodrigo JP. Hemangiopericytoma of the parapharyngeal space. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;120(4):531-3.
- Carrau RL, Myers EN, Johnson JT. Management of tumors arising in the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1990;100(6):583-9.
- Gillman G, Pavlovich JB. Sinonasal hemangiopericytoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;131(6):1012-3.
- Lin IH, Kuo FY, Su CY, Lin HC. Sinonasal-type hemangiopericytoma of the sphenoid sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;135(6):977-9.
- Thiringer JK, Costantino PD, Houston G. Sinonasal hemangiopericytoma: case report and literature review. *Skull Base Surg* 1995;5(3):185-90.
- Güdrün R. Haemangiopericytoma in otolaryngology. *J Laryngol Otol* 1979;93(5):477-94.
- Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976;66(4):672-83.
- Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;7(1):61-82.
- Billings KR, Fu YS, Calcaterra TC, Sercarz JA. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 2000;21(4):238-43.
- Catalano PJ, Brandwein M, Shah DK, Urken ML, Lawson W, Biler HF. Sinonasal hemangiopericytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. *Head Neck* 1996;18(1):42-53.
- Rice CD, Kersten RC, Mrak RE. An orbital hemangiopericytoma recurrent after 33 years. *Arch Ophthalmol* 1989;107(4):552-6.
- Takase M, Watanabe O. Radiosensitive hemangiopericytoma of the falx. Case report. *J Neurosurg* 1988;68(4):640-1.
- Hiraumi H, Kitajiri S, Hirose T, Hosaka N, Toki J, Ikehara S. Radiosensitive hemangiopericytoma in the soft palate. *Auris Nasus Larynx* 2002;29(1):95-7.
- Staples JJ, Robinson RA, Wen BC, Hussey DH. Hemangiopericytoma—the role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;19(2):445-51.
- Heckmayr M, Gatzemeier U, Radenbach D, Liebig S, Fasske E, Magnussen H. Pulmonary metastasizing hemangiopericytoma. *Am J Clin Oncol* 1988;11(6):636-42.