

Orbital Yerleşimli Hemanjiyoperisitom

Hemangiopericytoma at the Orbit: Case Report

Emine ÇILOĞLU,^a
İsmail Hakkı ÜNDAR,^b
Altan Atakan ÖZCAN,^c
Firas ŞİMŞEK,^d
Ebru ESEN^c

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
Adana Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Adana

^bGöz Hastalıkları Kliniği,
Karaman Devlet Hastanesi, Karaman

^cGöz Hastalıkları AD,
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Adana

^dGöz Hastalıkları Kliniği,
İskenderun Devlet Hastanesi, Hatay

Geliş Tarihi/Received: 22.02.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 21.04.2014

Yazışma Adresi/Correspondence:
Emine ÇILOĞLU
Adana Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Göz Hastalıkları Kliniği, Adana,
TÜRKİYE/TURKEY
drciloglu@gmail.com

ÖZET Hemanjiyoperisitom, damar duvarından kaynaklanan nadir bir vasküler tümördür. Tipik olarak retroperitoneal boşluk, ekstremiteler, baş ve boyunda görülebilir. Orbita bu tümör için nadir bir yerleşim yeri olup, tüm primer orbital tümörlerin %2,7'sini oluşturmaktadır. Bu çalışmada, sağ göz üst kapakta büyüme gösteren kitle ile başvuran olgu sunulmaktadır. Klinik muayenede ağrı, hassasiyet ya da pulsasyon göstermeyen düzgün kenarlı, sert bir kitle mevcuttu. Orbital bilgisayarlı tomografi tetkikinde hemanjiyom ile uyumlu kontrast ile yoğun homojen boyanma gösteren, iyi sınırlı yumuşak doku dansitesi saptandı. Hastaya enblok total kitle eksizyonu uygulandı. Patoloji raporu hemanjiyoperisitom olarak yorumlandı. Sistemik tetkiklerde metastaz saptanmadı. Altı aylık takiplerde lokal rekürrens ya da metastaz izlenmedi.

Anahtar Kelimeler: Hemanjiyoperisitom; orbita tümörleri

ABSTRACT Hemangiopericytoma is rare tumor which derived from vascular endotelium most commonly seen in retroperitoneum, extremities, head and neck. The orbit is a rare location for this particular tumor, and corresponds 2.7% of all primary orbital tumors. In this study, we report a case with growing mass at the right upper lid. The clinical examination revealed a firm mass, with smooth edges, without pain, tenderness or pulsation. The orbital computed tomography revealed a well-circumscribed soft tissue density that shows intense homogeneous enhancing with contrast, compatible with hemangioma. Enblok total mass excision was performed. The pathological examination of the tumor found as hemangiopericytoma. In the systemic tests metastasis was not detected. At 6 months of follow up, no evidence of local recurrence or metastasis was seen.

Key Words: Hemangiopericytoma; orbital neoplasms

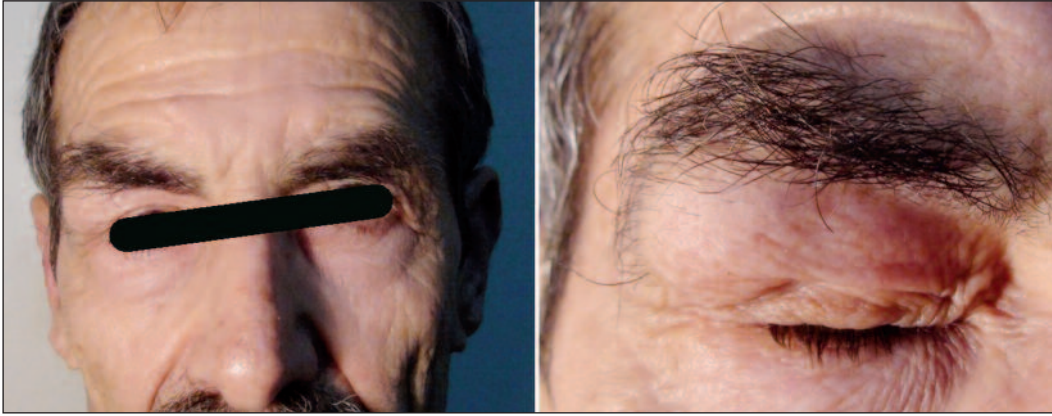
Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2014;23(4):251-4

İlk kez Stout ve Murray tarafından tanımlanan hemanjiyoperisitoma, perisitlerden kaynaklandığı kabul edilen vasküler bir tümördür.^{1,2} Bu tümör subkütan doku ve iskelet kasından gelişir.³ Tüm vasküler tümörlerin %1'inden azdır.⁴

Bu çalışmada, nadir bir yumuşak doku tümörü olan hemanjiyoperisitomun nadir yerleşim gösterdiği orbital lokalizasyonlu olguyu bildirmek amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Altmış iki yaşında erkek hasta, sağ göz üst kapağında yedi yıldır var olan kitlede büyüme nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde sistemik



RESİM 1: Sağ göz orbita üst temporalde yerleşimli kitle.

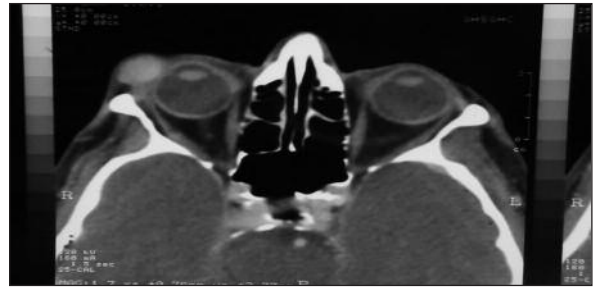
(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

hastalık, ameliyat ve travma öyküsü yoktu. Hastanın 2006 yılında yapılan orbital bilgisayarlı tomografi tetkiki “Sağ dış kantusta lakrimal bez düzeyinde sonlanan, kontrastla yoğun homojen boyanma gösteren benign karakterde kitle, hemanjiyom?” olarak rapor edilmiş, hastaya operasyon önerilmiş; operasyonu kabul etmemesi üzerine de takibe alınmış. Hasta, yaklaşık 36 ay sonra mevcut kitle boyutlarında artma şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın oftalmolojik muayenesinde; sağ ve sol göz görme keskinliği tashihli olarak tam, göz içi basınçları normaldi. Biyomikroskopik ön segment ve fundus muayenesinde; her iki göz doğal idi. Sağ üst kapakta, lakrimal gland bölgesinde, düzgün sınırlı mobil, yaklaşık 20 mm büyüklükte, cilt altı kitle mevcuttu (Resim 1).

Şubat 2009 tarihinde yapılan orbital BT tetkiki “10*12 mm hemanjiyomla uyumlu kitle; eski tetkikleri ile anlamlı fark yok” olarak rapor edildi ve hastaya operasyon önerildi (Resim 2).

Enblok total kitle eksizyonu planlanarak hasta operasyona alındı. Cerrahi sırasında vaskülarize, fibröz psödokapsüllü, lobüle, düzgün sınırlı, en geniş çapı 23 mm olan kitle total olarak çıkarıldı (Resim 3,4).

Patoloji raporu: CD34+Ki 67 proliferasyon indeksi %1 hemanjiyoperisitom olarak bildirildi. Onkoloji birimine yönlendirilerek sistemik taraması yapılan hastada ek patoloji saptanmadı. Rutin kontrollerinde altı aylık dönem içerisinde lokal nüks saptanmadı.



RESİM 2: Orbita BT görüntülemeye; homojen düzgün sınırlı kitle izlenmekte.

TARTIŞMA

Nadir bir yumuşak doku tümörü olan hemanjiyoperisitom, dördüncü-beşinci dekada ve her iki cinste eşit oranda görülmektedir. Vasküler sistemin potansiyel malign lezyonu olup; alt ekstremitede %34,9 oranında görülebilirken, %15 baş-boyunda saptanır. Tüm orbital tümörlerin %1,5, orbital vasküler tümörlerin %10'u ve primer orbital tümörlerin %2,7'sini oluşturmaktadır ve %50 maligndir.^{5,6} Ülkemizden Özay ve ark.da lakrimal kesede gelişen hemanjiyoperisitom olgusu bildirmişlerdir.⁷

Vasküler karakterinden dolayı yanlışlıkla hemanjiyom olarak yorumlanabilir.^{5,6} Glomus tümörü, soliter fibroz tümör, leimiyom, leimiyosarkom, infantil miyofibrom, infantil fibrosarkom, miyoperisitomla görünüş olarak karışabilir.⁴

Klinikte çoğunlukla yavaş büyüyen ağrısız kitle olarak kendini gösteren hemanjiyoperisitom



RESİM 3: Kitlenin operasyon sırasında çıkarılması aşamaları.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

malar, kitle etkileri ile yerleşim yerlerine göre semptom verebilir. Orbita hemangioperisitomaları tek taraflı ve ilerleyici proptozis, görme keskinliğinde azalma, çift görme gibi semptomlarla karşımıza çıkarlar. Özel bir radyolojik görünümü olmayan hemangioperisitomalar BT'de radyopak yumuşak doku kitlesi olarak görülürler. Damardan zengin bir tümör olması nedeniyle anjiyogramlar daha karakteristik görüntü verirler.

Makroskopik olarak hemangioperistom irregüler, lobüler gri pembe psödokapsüler kitle olarak tanımlanır. Histopatolojik olarak hemangioperisitom büyük sinüzoidlerden küçük kapillere kadar değişen ince duvarlı, endotel döşeli vasküler yapıların etrafında sıkı paketlenmiş hücrelerden gelişir.⁴⁻⁹ Benign-malign hemangioperisitom ayırımında >6,5 cm çap, yüksek mitotik aktivite (10 alanda >4 mitotik figür), kanama, nekroz, anaplastik hücreler ve tromboz varlığı malignite kriterleridir.³ Hemangioperisitom için spesifik olmasa da CD99, CD31, CD34, CD117, vimentin, aktin, desmin tümörü tanımlamada kullanılabilir.⁴⁻⁹ Bizim olgumuzda da CD34 saptanmıştır.



RESİM 4: Total olarak çıkarılan kitlenin makroskopik görüntüsü.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/oftalmoloji-dergisi/1300-0365/>)

Valentino ve ark. orbital hemangioperisitomda beş yıllık sağkalım %89, %15 metastaz ve %30 relaps riski saptamışlardır.³ Direkt olarak lokal invazyon yapabildiği gibi, hematojen de yayılabilir. Lokal lenf nodu metastazı nadir olup, akciğer metastazı sıktır.¹⁰

Hemangioperisitomun tedavisi, negatif cerrahi sınırla tümör rezeksiyonudur.⁴ Kapsülü ile beraber enblok rezeksiyon relapstan kaçınmak için önemlidir, cerrahi kür sağlayabilir.³ Yüksek vaskülarite nedeniyle cerrahi rezeksiyon zordur.⁴ Büyük tümörlerde cerrahi öncesi tümör boyutlarını küçültmek amacıyla tümörü besleyen arterin bağlanması, embolizasyonu veya ameliyat öncesi

radıyoterapi uygulanabilir. Radyoterapi cerrahi sonrası inkomplet rezeksiyonda ikinci seri tedavide kullanılır. Metastatik lezyonların tedavisinden palyatif kemoterapi (doksorubusin) verilebilir.^{3,5}

Sonuç olarak, hemanjiyoperisitom tedavisi total eksizyon olan, malign transformasyon riski, lokal nüks veya metastazın yıllar sonra ortaya çıkabilmesi nedeniyle hayat boyu takibi önemli olan nadir bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

- Hajdu SI. Hemangiopericytoma. Pathology of Soft Tissue Tumors. 1st ed. Philadelphia: Lea&Febiger; 1979. p.384-97.
- Robbins SL, Cotran RS, Kumar V. Blood vessels. Vascular tumors. Pathologic Basis of Disease. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1984. p.543.
- Valentini V, Nicolai G, Fabiani F, Torroni A, Pagnoni M, Battisti A. Surgical treatment of recurrent orbital hemangiopericytoma. J Craniofac Surg 2004;15(1):106-13.
- Diensthuber M, Götz F, Länger F, Lenarz T, Lenarz M. Extra- and intracranial dumbbell-shaped hemangiopericytoma. Eur Arch Otorhinolaryngol 2008;265(4):481-4.
- Burnstine MA, Morton AD, Font RL, Boniuk M, Flint A, Meyer KA, et al. Lacrimal gland hemangiopericytoma. Orbit 1998;17(3):179-88.
- Buecker B, Kapsimalakou S, Stoeckelhuber BM, Bos I, Wulf-Brodnjak S, Fischer D. Malignant hemangiopericytoma of the breast: a case report with a review of the literature. Arch Gynecol Obstet 2008;277(4):357-61.
- Özay S, Önder F, Atay Ö, Ceylan A. [A very rare tumor of the lacrimal sac: Hemangiopericytoma (A clinico-pathologic case report)]. T Oft Gaz 2002;32(6):938-43.
- Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. Histopathology 2006;48(2):201-3.
- Jalali R, Srinivas C, Nadkarni TD, Rajasekharan P. Suprasellar haemangiopericytoma--challenges in diagnosis and treatment. Acta Neurochir (Wien) 2008;150(1):67-71.
- Jung WS, Ahn KJ, Park MR, Kim JY, Choi JJ, Kim BS, et al. The radiological spectrum of orbital pathologies that involve the lacrimal gland and the lacrimal fossa. Korean J Radiol 2007;8(4):336-42.