

Hemanjiyoperisitoma: Olgu sunumu

Hemangiopericytoma: a case report

Ali Özcan BİNATLI,¹ Erel ULUĞ,¹ İlker ÖZHAN,¹ Deniz ALTINEL,² Ümit BAYOL,² Nurcan ÖZDAMAR³

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ¹Nöroşirürji Kliniği, ²Patoloji Bölümü, ³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı

Santral sinir sistemi (SSS) hemanjiyoperisitoması nadir görülür. Son zamanlarda bu tümör, SSS'nin spesifik tümörleri içine dahil edilmiştir. Dünya Sağlık Örgütü'nün 1997 ve 2000 yıllarındaki sınıflandırmasında meningiom ailesi içine ve bu ailenin içinde de anjiyoblastik varyant içine dahil edilmiştir. En etkin tedavisi tümörün total rezeksiyonu ve sonrasında da radyoterapidir (RT). Hemanjiyoperisitomanın cerrahi kürü oldukça zor olduğu için, rezeksiyon edilen tümör miktarına bakmaksızın hastalar ameliyat sonrası RT tedavisi almalıdırlar. Guthrie ve ark. ilk operasyonda total tümör çıkarımının ve sonrasında da RT'nin önemini, hayatta kalma süresini uzatmak açısından özellikle vurgulamışlardır. Bu yazıda sunulan 54 yaşındaki erkek hastamızda tümör total rezeksiyon edildi ve sonrasında RT için sevki yapıldı. Hastanın takibi halen tarafımızca yapılmaktadır.

Anahtar sözcükler: Hemanjiyoperisitoma; meningeal tümörler; radyoterapi; vimentin/analiz.

Hemangiopericytoma is an uncommon neoplasm in central nervous system (CNS). Recently, it has been named under the classification of the specific tumors of CNS in the meningioma family as the angioblastic variant by WHO in the years of 1997 and 2000. Surgery is very important for the successful treatment of these patients. Radiotherapy (RT) is helpful in the management after the operation. Because hemangiopericytomas are extremely difficult to cure surgically, patients should receive postoperative RT regardless of the amount of tumor resected. Guthrie et al. emphasized particularly the importance of complete tumor removal at the first operation and subsequent RT to prolong the survival period. In our case, 54-year-old male patient with Hemangiopericytoma was operated. The tumour has been totally resected and RT has been applied after the operation as it is mentioned above. The follow-up has been occurring sufficiently in our clinic.

Key words: Hemangiopericytoma; meningeal neoplasms; radiotherapy; vimentin/analysis.

Santral sinir sisteminin (SSS) hemanjiyoperisitoması ender görülür.^[1,2] Tüm meningeal tümörlerin %2-4'ünü ve tüm intrakraniyal tümörlerin %1'inden azını oluştururlar.^[3-5] Ortalama görülme yaşı 40'tır.^[6,7] Erkeklerde görülme sıklığı kadınlara göre iki kat daha fazladır.^[6,7] En yaygın semptom baş ağrısı olup, hastaların yaklaşık %50'sinde bildirilmiştir.^[3,8] En seçkin tedavisi tümörün total ve agresif rezeksiyonu ve sonrasında da radyoterapidir (RT). Bu tedavi sürviyi uzatmak açısından önemlidir.^[3,4,8-11]

OLGU SUNUMU

Elli dört yaşındaki erkek hastanın, başvurusundan yaklaşık iki yıl önce ortaya çıkan ağlama nöbetleri ve baş ağrısı şikayetleri mevcuttu. Hastaya, bu şikayetlerle gittiği birçok doktor tarafından medikal tedavi verildiği, şikayetlerin devamı üzerine yaklaşık bir yıl önce bir ruh ve sinir hastalıkları hastanesine başvurduğu ve bu kurumda "Majör Depresyon" tanısı konulduğu öğrenildi. Hastada antidepresan tedavisine başlanmıştır; 10 ay süreyle

bu hastanede ayaktan takip ve tedavisi devam eden hastanın, başvurusundan 10 gün önce ağlama nöbeti nedeniyle yakınları tarafından bir üniversite hastanesinin acil servisine götürüldüğü, burada nöroşirürji bölümü tarafından da değerlendirildiği öğrenildi. Hastanın çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) “şüpheli kitle lezyonu” görülmesi üzerine hastaneye yatması önerildiği fakat hastanın bunu kabul etmediği öğrenildi. Son olarak bu şikayetlerle hastanemiz nöroşirürji polikliniğine başvuran hasta, ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı.

Hastanın özgeçmişinde 20 ay kadar önce koroner anjiyo öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayenesi olağandı, nörolojik muayenesinde, bilinç açık, koopere, oryante idi, nöromotor defisit yoktu, patolojik refleks yoktu.

Çektirilen kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol temporal bölgede “sfenoid kanat meningiomu” ile uyumlu kitle lezyonu saptandı. Hasta başvurusundan üç gün sonra ameliyat edildi ve tümör dokusu total olarak çıkartıldı.

Görüntüleme

Kraniyal MRG’de sol temporal bölgede “sfenoid kanat meningiomu” ile uyumlu, yaklaşık 2

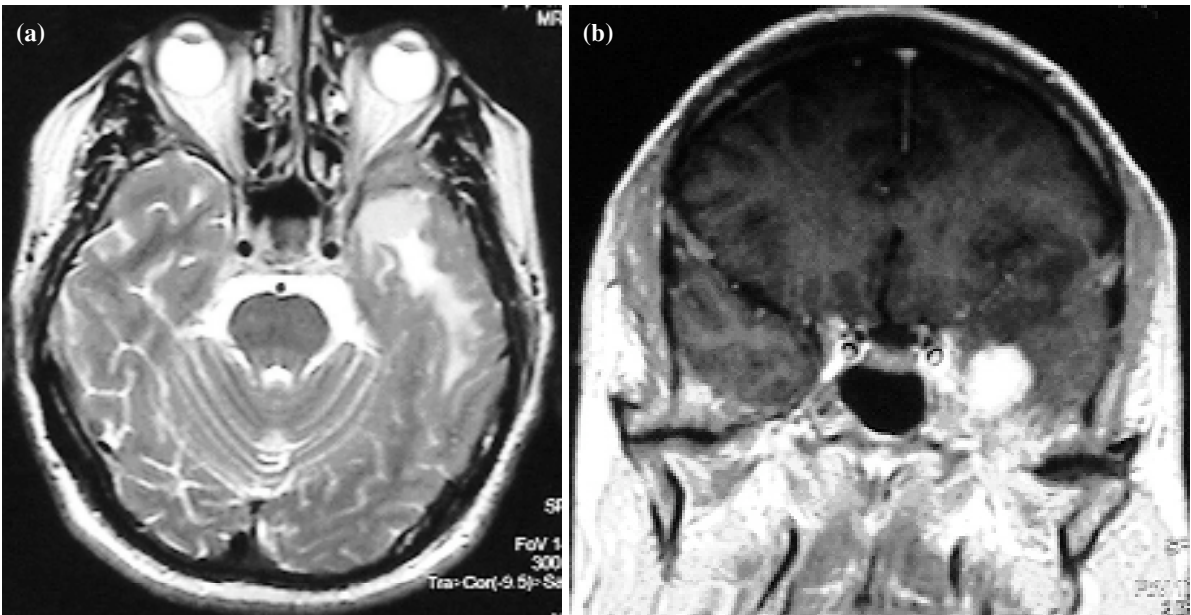
cm çapta kitle lezyonu ve buna sekonder, komşu serebral parankimde digital tarzda şiddetli ödem mevcuttu (Şekil 1).

Ameliyat

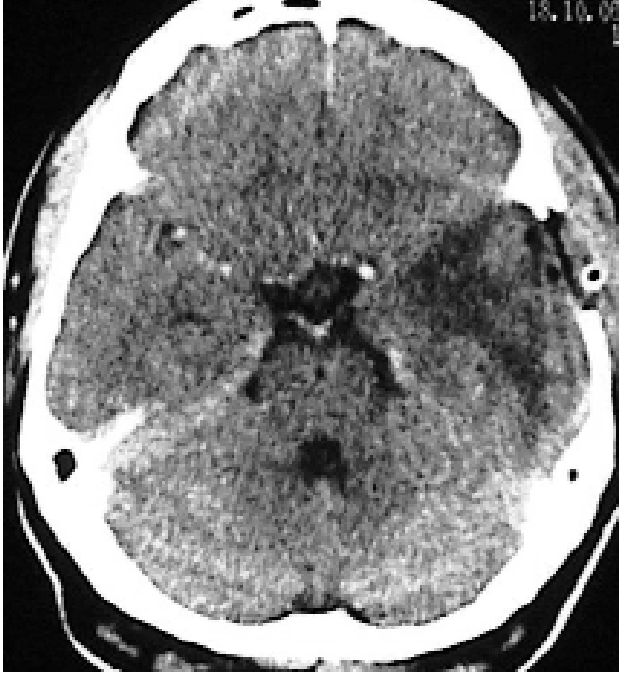
Hasta intratrakeal genel anestezi altında (IT-GAA) sırtüstü yatırıldı ve baş sağa deviye olarak sabitlendi. Sol subtemporal açılım yapılarak ve ameliyat mikroskobu (OPMİ) kontrolünde, temporal pole yerleşmiş ve duraya invaze vasküler yapıdaki kitle total çıkarıldı. Ameliyat sonrası dönemde yapılan nörolojik muayenede ek nöromotor defisit saptanmadı. Hastaya ameliyat sonrası 6. günde kontrol BBT çektirildi (Şekil 2), 7. günde gerekli tedavisi ve RT sevki düzenlenerek taburcu edildi. Hastaya özel bir merkezde 7 hafta süreyle RT uygulandı. Ameliyat sonrası 2. ayda çektirilen kraniyal MRG’de rezidü ve/veya nüks tümör dokusu saptanmadı (Şekil 3).

Patoloji

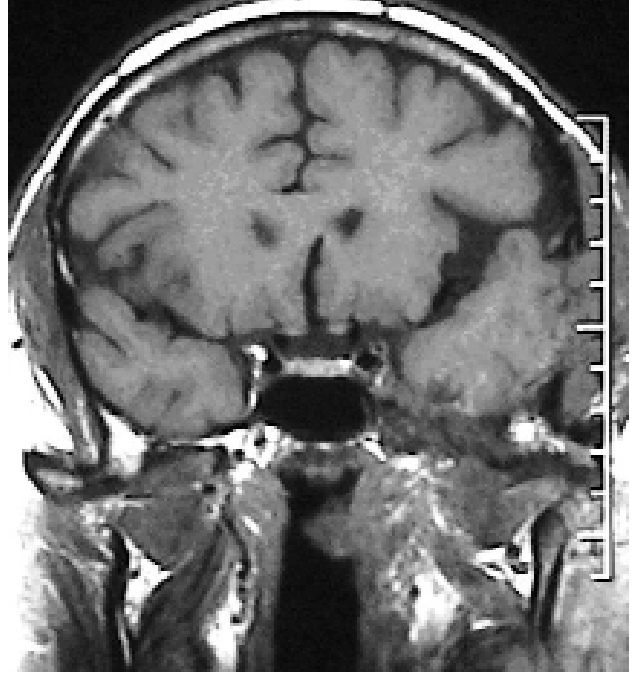
Histopatolojik incelemede, serebral dokuyu infiltrate eden selüler bir tümör görüldü. Tümör hücreleri fuziform, eozinofilik sitoplazmalı ve oval nükleuslu olup, düzensiz damar yapılarına eşlik etmekteydi. Çok sayıda mitoz izlendi. Yapılan immunohistokimyasal çalışmalarda, neoplastik hücreler Vimentin (+) ve meningiomadan farklı ola-



Şekil 1. (a, b) Ameliyat öncesi kraniyal MR görüntüleme.



Şekil 2. Ameliyat sonrası kontrol BBT görüntüleme.



Şekil 3. Ameliyat sonrası 2. ayda kraniyal MR görüntüleme.

rak EMA (-), S-100 (-) idi. Olgu, bu incelemeler doğrultusunda “Hemanjiyoperistoma” olarak tanı aldı (Şekil 4 ve 5).

TARTIŞMA

Hemanjiyoperistoma kapiller ve postkapiller venüllerin çevresindeki Zimmerman’ın kontraktıl perisitlerinden orijin alan ve malign potansiyele sahip, ender görülen bir vasküler tümördür.^[12-16] Hemanjiyoperistoma terimini ilk kez 1942’de Stout ve Murray tanımlamışlardır.^[1,16] Primer intrakraniyal hemanjiyoperistomayı ise ilk defa 1954’de Bagg ve Garret bildirmiştir.^[3]

SSS hemanjiyoperistoma kendini tipik olarak, meninkslerle ilişkili sert vasküler tümörler şeklinde gösterir.^[3,8,17] SSS hemanjiyoperistoması nadir görülür. Son zamanlarda bu tümör, SSS’nin spesifik tümörleri içine dahil edilmiştir. Dünya Sağlık Örgütü’nün 1997 ve 2000 yıllarındaki sınıflandırmasında meningiom ailesi içine ve bu ailenin içinde de anjiyoplastik varyant içine dahil edilmiştir.^[2,18,19] Tüm meningeal tümörlerin %2-4’ünü ve tüm intrakraniyal tümörlerin %1’inden azını oluştururlar.

SSS hemanjiyoperistoması ile ilgili birçok yayın çok az klinik detay içerir. Ortalama görülme yaşı 40’tır. Erkeklerde iki kat daha fazla görülür. Yaklaşık %80’i supratentoryal yerleşimlidir.^[8] Agresif büyüme, lokal nüks ve sık metastaz eğilimi, bu tümörlerin klinik olarak göze çarpan özellikleridir.^[8] SSS hemanjiyoperistomasının kliniği belirgin değildir. En yaygın semptom baş ağrısı olup, hastaların yarısında bildirilmiştir. Yaklaşık %25 parezi ve %20’de nöbet görülür.^[3,8]

Radyolojik bulguları meningiomalar ile benzerdir. BBT ve MRG’de kalsifikasyondan yoksun görülür. Anjiyografide ise tipik olarak tümör boyaları ile işaretlenen multipl, irregüler, tirbuşon benzeri birçok küçük damar görülür.^[2,3,6,20,21]

Hemanjiyoperistomanın histolojik tanısında en yaygın karakteristik özelliği yoğun retikülin ağıdır.^[17] Ayrıca hemanjiyoperistomaların teşhisine yardımcı kendine özgü immünohistokimyasal profilleri vardır.^[6,22,23]

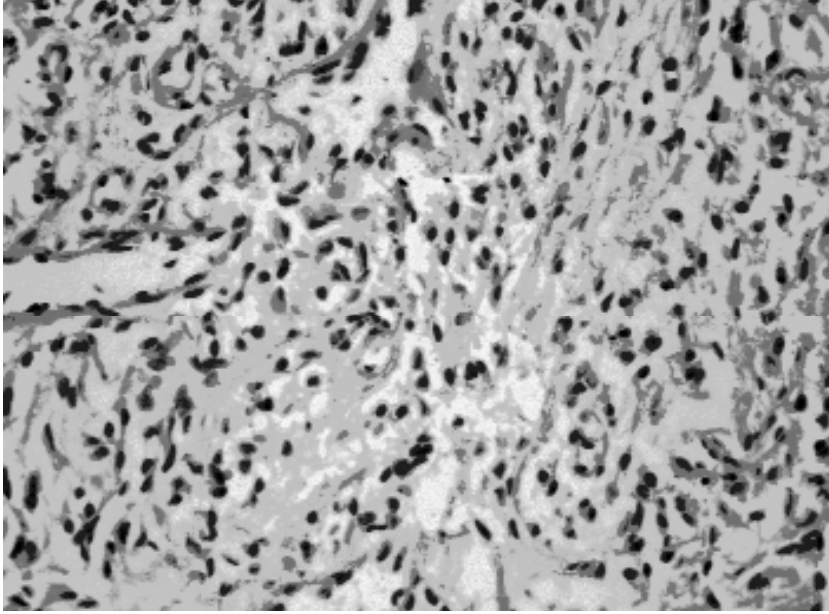
a) Tümör hücreleri Vimentine ve birçok olguda CD34’e karşı antikorlara tepki gösterirler.

b) Meningiomalardan farklı olarak epitelyal membran antijeninden (EMA) yoksundurlar.

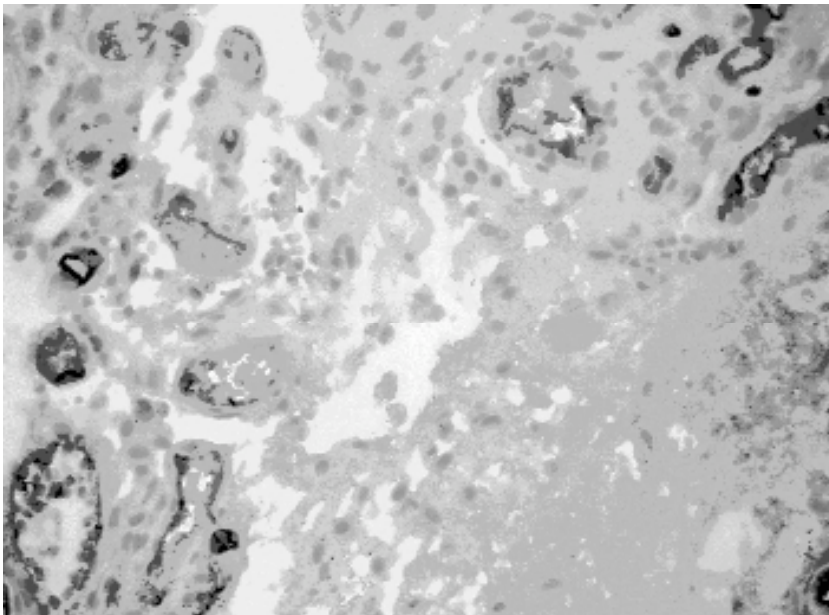
Düşük *Ki-67 (MIB-1) labelling index* ve negatif p-53, nispeten benign neoplazm olduğunu düşündürür. Düşük (*MIB-1) labelling index*;

- Uzun dönemde nüks (düşük nüks oranı),
- Düşük metastaz oranı,
- Yüksek sürvi oranı ile ilişkilidir.^[24,25]

SSS hemanjiyoperistomasının en iyi tedavisi tümörün total ve agresif rezeksiyonu ve sonrasında da RT'dir. Ameliyat sonrası RT, tam cerrahi rezeksiyondan sonra bile şiddetle önerilir. Hemanjiyoperistomanın cerrahi kürü oldukça zor olduğu için, rezeke edilen tümör miktarına bakmaksızın hastalar ameliyat sonrası RT almalıdırlar. Guthrie



Şekil 4. Sakin endotel ve proliferen perisitik elemanlardan oluşan tümör dokusu (H-E x 250).



Şekil 5. CD34'de sakın endotelyal elemanlar (+) ve perisitik elemanlar (-).

ve ark., ilk ameliyatta total tümör çıkarımının ve sonrasında da RT'nin önemini hayatta kalma süresini uzatmak açısından özellikle vurgulamışlardır.^[3,4,8-11] Kemoterapi (KT) nadiren kullanılmıştır ve sonuçları da şüphelidir. Galanis ve ark., KT verilen 7 hastanın sadece birinde doksorubisin + dakarbazin kombinasyonundan 8 ay sonra kalıcı kısmi yanıt elde etmişlerdir. Ayrıca bu yazarlar hemanjiyoperistomada interferon kullanımının başarılı olduğunu bildirmişlerdir.^[10,12,26-28]

Hemanjiyoperistomanın meningiomadan farkı, güçlü nüks ve metastaz eğilimidir. Nüks %80 ve metastaz %23 olarak rapor edilmiştir (5, 10 ve 15 yıllık metastaz oranları Guthrie ve ark. tarafından %13, %33 ve %64 olarak rapor edilmiştir).^[3,10] Ekstrakraniyal metastaz ilk teşhisten 2-20 yıl sonra (ortalama 15 yıl) meydana gelmektedir. Kemik ve akciğer en yaygın metastaz yerleridir (Mena ve ark., kemik, akciğer ve karaciğere multipl metastaz yaptıklarını rapor etmişlerdir).^[8,25,29-31]

Biz bu olguyu ender görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde tartışmak istedik.

KAYNAKLAR

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tu-mor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942;116(1):26-33.
2. Ater JL, Rytting M. Rare malignant brain tumors. In: Black PM, Loeffler JS, editors. *Cancer of the nervous system*. Cambridge: Blackwell Science; 1997. p.620-2.
3. Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Shaw EG. Meningeal hemangiopericytoma: histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989;25(4):514-22.
4. Jääskeläinen J, Servo A, Haltia M, Wahlström T, Valtonen S. Intracranial hemangiopericytoma: radiology, surgery, radiotherapy, and outcome in 21 patients. *Surg Neurol* 1985;23(3):227-36.
5. Begg CF, Garret R. Hemangiopericytoma occurring in the meninges: case report. *Cancer* 1954;7(3):602-6.
6. Berger MS, Kros JM. Sarcomas and neoplasms of blood ves-sels. In: Youmans JR, Becker DP, Dunsker SB, editors. *Neurological surgery*. 4th ed. Philadelphia: Saunders WB; 1996. p. 2700-3.
7. Plukker JT, Koops HS, Molenaar I, Vermey A, ten Kate LP, Oldhoff J. Malignant hemangiopericytoma in three kindred members of one family. *Cancer* 1988;61(4):841-4.
8. Mena H, Ribas JL, Pezeshkpour GH, Cowan DN, Parisi JE. Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. *Hum Pathol* 1991;22(1):84-91.
9. Alén JF, Lobato RD, Gómez PA, Boto GR, Lagares A, Ramos A, et al. Intracranial hemangiopericytoma: study of 12 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 2001;143(6):575-86.
10. Galanis E, Buckner JC, Scheithauer BW, Kimmel DW, Schomberg PJ, Piepgras DG. Management of recurrent meningeal hemangiopericytoma. *Cancer* 1998;82(10):1915-20.
11. Dufour H, Métellus P, Fuentes S, Murracchiole X, Régis J, Figarella-Branger D, et al. Meningeal hemanjiopericytoma: a retrospective study of 21 patients with special review of postoperative external radiotherapy. *Neurosurgery* 2001;48(4):756-63.
12. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;7(1):61-82.
13. Seibert JJ, Seibert RW, Weisenburger DS, Allsbrook W. Multiple congenital hemangiopericytomas of the head and neck. *Laryngoscope* 1978;88(6):1006-12.
14. Kuhn C 3rd, Rosai J. Tumors arising from pericytes. Ultrastructure and organ culture of a case. *Arch Pathol* 1969;88(6):653-63.
15. Horten BC, Urich H, Rubinstein LJ, Montague SR. The angioblastic meningioma: a reappraisal of the nosological problem. Light-, electron-microscopic, tissue, and organ culture observations. *J Neurol Sci* 1977;31(3):387-410.
16. Stout AP. Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology. section 2, fascicle 5. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1953. p. 99-103.
17. D'Amore ES, Manivel JC, Sung JH. Soft-tissue and meningeal hemangiopericytomas: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Hum Pathol* 1990;21(4):414-23.
18. Kleihues P, Cavenee WK, eds. WHO classification of tumours of the central nervous system pathology and genetics of tumors of central nervous system. Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2000. p. 6-7.
19. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. Tumours of the meninges in histological typing of tumours of the central nervous system, 2nd. ed. Berlin: Springer-Verlag; 1993. p. 33-8.
20. Ebersold MJ, Quasi LM. Men in geal hemangiopericytomas. In: Wilkins RH, Rengachary SS, editors. *Neurosurgery*. 2nd ed. New York: McGraw-Hill; 1996. p. 1733-9.
21. Marc JA, Takei Y, Schechter MM, Hoffman JC. Intracranial hemangiopericytomas. *Angiography*,

- pathology and differential diagnosis. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1975;125(4):823-32.
22. Chaubal A, Paetau A, Zoltick P, Miettinen M. CD34 immunoreactivity in nervous system tumors. *Acta Neuropathol* 1994;88(5):454-8.
23. Cohen PR, Rapini RP, Farhood AI. Expression of the human hematopoietic progenitor cell antigen CD34 in vascular and spindle cell tumors. *J Cutan Pathol* 1993;20(1):15-20.
24. Yu CC, Hall PA, Fletcher CD, Camplejohn RS, Waseem NH, Lane DP, et al. Haemangiopericytomas: the prognostic value of immunohistochemical staining with a monoclonal antibody to proliferating cell nuclear antigen (PCNA). *Histopathology* 1991;19(1):29-3.
25. Vuorinen V, Sallinen P, Haapasalo H, Visakorpi T, Kallio M, Jääskeläinen J. Outcome of 31 intracranial haemangiopericytomas: poor predictive value of cell proliferation indices. *Acta Neurochir (Wien)* 1996;138(12):1399-408.
26. Bastin KT, Mehta MP. Meningeal hemangiopericytoma: defining the role for radiation therapy. *J Neurooncol* 1992;14(3):277-87.
27. Lackner H, Urban C, Dornbusch HJ, Schwinger W, Kerbl R, Sovinz P. Interferon alfa-2a in recurrent metastatic hemangiopericytoma. *Med Pediatr Oncol* 2003;40(3):192-4.
28. Kirn DH, Kramer A. Long-term freedom from disease progression with interferon alfa therapy in two patients with malignant hemangiopericytoma. *J Natl Cancer Inst* 1996;88(11):764-5.
29. Sheehan J, Kondziolka D, Flickinger J, Lunsford LD. Radiosurgery for treatment of recurrent intracranial hemangiopericytomas. *Neurosurgery* 2002;51(4):905-11.
30. Koyama H, Harada A, Nakao A, Nonami T, Kurokawa T, Kaneko T, et al. Intracranial hemangiopericytoma with metastasis to the pancreas. Case report and literature review. *J Clin Gastroenterol* 1997;25(4):706-8.
31. Suzuki H, Haga Y, Oguro K, Shinoda S, Masuzawa T, Kanai N. Intracranial hemangiopericytoma with extracranial metastasis occurring after 22 years. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002;42(7):297-300.