

GÖĞÜS ÖN DUVARI TUTULUMU VE SKALP METASTAZI İLE SEYREDEN NADİR BİR HEMANJİYOPERİSTOM OLGUSU

A RARE CASE OF HEMANGIOPERICYTOMA WITH ANTERIOR CHEST WALL INVOLVEMENT AND SCALP METASTASIS

*Dr. Burak Ersoy, **Dr. Serdar Evman, *Dr. Mehmet Bayramiçli, **Dr. Mustafa Yüksel

* Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD, İstanbul

** Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Göğüs Cerrahisi AD, İstanbul

ÖZET

Kapiler ve venüllerin etrafındaki Zimmermann perisitlerinden köken alan vasküler bir tümör olarak tarif edilen hemanjiyoperistom daha çok 50-70 yaşları arasında karşılaşılan nadir bir mezenkimal tümördür. Erişkinlerde en sık alt ekstremit ve retroperitonda, pediyatrik yaş grubu hastalarında ise alt ekstremit ve baş-boyun bölgesinde görülen hemanjiyoperistom yavaş büyüme göstermekte ve yüksel lokal nüks riski taşımaktadır. Bu çalışmada, 18 yaşında göğüs ön duvarı tutulumu ile ilk kez farkedilen, takipleri sırasında lokal nüks, vertebra ve skalp metastazi için ek operasyonlara gereksinim oluşturan nadir bir hemanjiyoperistom olgusu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: hemanjiyoperistom, skalp, göğüs ön duvarı, metastaz

ABSTRACT:

Hemangiopericytoma is described as a distinct entity of vascular tumor which originates from the contractile pericytes of Zimmermann around capillaries and venules. These rare mesenchymal tumors may develop at almost any age, but usually they occur during the fifth or seventh decade. In adults, the common sites of origin are in the lower extremity and retroperitoneum, whereas in children the tumors have a predilection for the head and neck region and lower extremities. It usually demonstrates a slow progression in size with high local recurrence rate following surgical intervention. A rare case of hemangiopericytoma in a 18-year-old male patient is presented, who was first diagnosed with hemangiopericytoma involving anterior chest wall and underwent later on further surgical operations owing to the emergence of local recurrence and metastasis to his vertebra and scalp.

Keywords: hemangiopericytoma, scalp, anterior chest-wall, metastasis

GİRİŞ

İlk olarak 1942 senesinde Stout ve Murray¹ tarafından kapiler ve venüllerin etrafındaki Zimmermann perisitlerinden köken alan vasküler bir tümör olarak tarif edilen hemanjiyoperistom nadir bir mezenkimal tümör olup genellikle 50-70 yaşları arasında izlenmektedir. Hemanjiyoperistom erişkinlerde en sık alt ekstremit ve retroperitonda, pediyatrik yaş grubunda ise alt ekstremit ve baş-boyun bölgesinde görülmektedir². Bu çalışmada, 18 yaşında göğüs ön duvarı tutulumu ile ilk kez fark edilen, takipleri sırasında lokal nüks, vertebra ve skalp metastazi için ek operasyonlara gereksinim oluşturan nadir bir hemanjiyoperistom olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

On sekiz yaşında sol göğüs duvarında ciltaltı yerleşimli kitlenin eksizyonu sonucunda hemanjiyoperistom tanısı alan, postoperatif dönemde 2 kür kemoterapi ve 33 kür radyoterapi gören hasta 4 yıl

sonra aynı bölgede ele gelen ağrılı kitle nedeniyle Marmara Üniversitesi Göğüs Cerrahisi bölümüne başvurdu (Şekil 1). Yapılan toraks MR incelemesinde sol hemitoraks alt lateral duvar kaynaklı, ciltte ondülasyona neden olan ancak intratorasik invazyona yol açmayan hiperintens kitle tespit edildi ve tüm vücut kemik sintigrafisinde metastaza rastlanılmadı. Genel anestezi altında göğüs cerrahisi ekibi tarafından tümör ve 3.-8. kostalar çıkartılıp toraks ön duvarında oluşan defektin zemini metilmetakrilat ve prolen mesh çimento yardımıyla kapatıldı (Şekil 2).

Eşzamanlı olarak plastik cerrahi ekibi tarafından yaklaşık 22 x 20 x 5 cm boyutlarındaki doku defektini kapatmak üzere önce sol latissimus dorsi kas flebi diseke edilerek pedikülü üzerinde çevrildi. Latissimus dorsi kas flebinin tek başına defektin kapatılmasında yetersiz kalması üzerine sol rektus



Şekil 1. Sol inferolateral göğüs duvarında cilt altında lokalize kitlenin eksizyon sınırları ve pediküllü transovertikal rektus abdominis myokutan flep planlaması.



Şekil 3. Postoperatif 3. haftada onarılmış bölgenin ve flep donör alanının görünümü



Şekil 2. Cilt-ciltaltı, sol 3-8. kostalrın ve pariyetal plevranın dahil edildiği rezeksiyon materyali.



Şekil 4. Sol oksipitoparietal bölgede cilt altında lokalize 8x7 cm boyutlarında hemangioperistom metastazının profilden görünümü.

kasından superior epigastrik arter pediküllü olarak planlanan transovertikal rektus abdominis kas-deri flebi, 20 x 18 cm boyutlarında bir deri adası dahil edilerek eleve edildi. Diseksiyonu tamamlanan flep, hazırlanan tünelin içerisinden defekt üzerine çevirildi. Birbiri üzerine taşınarak yeterli hacme ulaşan flepler çimento ile kaplı defekt üzerine adapte edildi ve loja 1 adet 400 cc'lik hemovak dren yerleştirildi

(Şekil 3). Eşzamanlı olarak karın ön duvarında oluşan fasya defekti 15 x 25 cm boyutlarındaki mesh yardımıyla onarıldı ve flep donör alanlarına 2 adet 400'er cc'lik hemovak drenin yerleştirilmesini takiben karın ve sırtta yer alan donör alanlar primer suture edildi.

Yapılan histopatolojik incelemede, makroskopik olarak rezeksiyon materyalinin düzgün ve ince

bir kapsüle sahip, fokal kanama alanları içeren ve kemikte aşınmaya yol açan bir kitle olduğu tespit edildi. Hematoksilen-eozin boyaması yapılarak gerçekleştirilen mikroskopik incelemede, yuvarlak ve içi hücrelerin etrafını sararak hemanjiyoperistom için tipik olan 'boynuzumsu' görünümü veren ince duvarlı ve endotelle örtülü vasküler kanallarla karşılaşıldı. İmmünohistokimyasal incelemede ise tümör hücrelerinin vimentin, S100 proteini, düze kas aktin, desmin, CD31 ve CD34 açısından negatif oldukları saptandı.

Erken dönem takiplerinde sorun yaşanmayan hasta 8 ay sonra ani gelişen sol alt ekstremitede hemiparezi şikayetiyle beyin cerrahisi ekibi tarafından opere edildi ve vertebra MR incelemesinde T7 laminasında medulla spinalise bası yaptığı tespit edilen kitle eksize edildi. Hemiparezi şikayeti gerileyen ve fizyoterapi programı düzenlenerek normal takibe alınan hasta 6 ay sonra sol oksipitopariyetal bölgede hızlı büyüme gösteren ciltaltı yerleşimli ve yaklaşık 8 cm çapında kitle nedeniyle bir kez daha plastik cerrahi bölümüne başvurdu ve çekilen PET incelemesinde bu bölgede ciltaltı yerleşimli, malignite düzeyinde hipermetabolizma gösteren metastazla uyumlu ekspansif kitlesel lezyon tespit edildi (Şekil 4). Genel anestezi altında yapılan eksplorasyon sonucunda kalvaryum tutulumu olmadığı gözlenen kitle, üzerindeki saçlı deri alanı dahil edilerek subperiosteal planda eksize edildi. Kitlenin skalpte sağladığı doku genişletici etki sayesinde rezeksiyon sonucunda oluşan defekt primer olarak onarıldı. Postoperatif 3. yılında sağlıklı bir şekilde takip altında tutulan hastada yeni bir nüks ile karşılaşılma.

TARTIŞMA VE SONUÇ

Hemanjiyoperistom yavaş büyüyen ve lokal nüks riski yüksek olan nadir bir vasküler tümördür. Nüks olasılığı nedeniyle uzun vadede prognozu da kötü seyretilmektedir. En sık 50-70 yaşları arasında ortaya çıkan hemanjiyoperistomun sunulan olguda 18 yaşında tespit edilmiş olması dikkat çekmektedir. Aynı şekilde genellikle pelvis ve alt ekstremitede tutulumuyla seyreden bu hastalık söz konusu olguda göğüs ön duvarından köken alıp vertebra ve skalp metastazı geliştirmek suretiyle atipik bir prezentasyon sergilemiştir.

Hemanjiyoperistom hastalarında geniş radikal cerrahi eksizyon, intraoperatif kontrol altına alınmayan kanama riski taşımasına karşın ilk sırada tercih edilen tedavi seçeneğidir. Guthrie ve ark.³ tarafından sağkalım süresini uzatmak için ilk cerrahi müdahalede tümörün tamamen çıkartılması ve postoperatif dönemde radyoterapi uygulanması gerektiğini vurgulanmıştır. Kemoterapiye ilişkin ve-

rilerin nispeten belirsiz olması nedeniyle bu tedavi yöntemi hemanjiyoperistom olgularında daha nadir olarak uygulanmaktadır. Sunulan olguda ilk cerrahi eksizyonu takiben her iki tedavi modalitesinin de uygulanmış olduğu görülmektedir.

Lokalizasyonuna bakılmaksızın herhangi bir organdan köken alan hemanjiyoperistoma ilişkin 5 yıllık sağkalım %85 olarak bildirilmiştir⁴. Lokal nüks yada uzak metastaz olasılığı nedeniyle hemanjiyoperistom hastalarının uzun süre yakın takipte tutulması gerekmektedir⁴. Olguların yarısında ilk 5 sene içerisinde nüks yaşandığı bildirilmekle birlikte⁴ literatürde 22 yıla varan geç dönem metastaz olguları da mevcuttur⁵. Vücutta birçok farklı sistemi ve organı tutabilen bu inatçı hastalığın plastik cerrahiye ilgilendiren lokalizasyonlarda da ortaya çıkabileceği ve atipik prezentasyonlar sergileyebileceği unutulmamalıdır.

Dr. Burak ERSOY

Marmara Üniversitesi Hastanesi,

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD

Tophanelioğlu Cd No: 13-15 81190, Altunizade, İstanbul

E-posta: bubu77@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942 Jul;116(1):26-33.
2. Plukker JT, Koops HS, Molenaar I, Vermey A, ten Kate LP, Oldhoff J. Malignant hemangiopericytoma in three kindred members of one family. *Cancer* 1988 Feb 15;61(4):841-844.
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: 514-522.
4. Chnaris A, Barbetakis N, Efstathiou A, Fessatidis I. Primary mediastinal hemangiopericytoma. *World J Surg Oncol*. 2006 Apr 27;4:23.
5. Suzuki H, Haga Y, Oguro K, Shinoda S, Masuzawa T, Kanai N. Intracranial hemangiopericytoma with extracranial metastasis occurring after 22 years. *Neurol Med Chir* 2002 Jul;42(7):297-300.