

# Premaksiller Bölge Yumuşak Dokusu Kaynaklı Hemanjioperisitoma Olgusu

## *A Hemangiopericytoma Case Originated from Premaxillary Soft Tissue*

**Hasan Mermer, Mehmet Güven, Mahmut Sinan Yılmaz, Özden Eraslan**

T.C. Sağlık Bakanlığı Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi

### Yazışma Adresi / Corresponding to:

Uzm. Dr. Hasan Mermer, Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Merkez Kampüsü Adnan Menderes Cad. Sağlık Sok.no: 195 Adapazarı 54100 SakaryaGsm : GSM: 05322575400 e-mail : hasanmermer@yahoo.com

### Abstract

**Application:** 11.12.2012 **Accepted:** 26.07.2013

Hemanjioperisitoma (HPC) herhangi bir organ sisteminden kaynaklanabilmekle birlikte sıklıkla iskelet kasından kaynaklanan nadir bir vasküler tümördür. Literatürde bugüne kadar 55 adet sinonazal kaynaklı HPC olgusu bildirilmiş olup bu olgular bütün HPC olgularının %5'inden azdır. Biz burada 2 defa cerrahi uygulamasına rağmen rekürrens gösteren premaksiller bölge yumuşak dokusu kaynaklı hemanjioperisitoma olgusunu sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** tümör, vasküler, hemanjioperisitoma

### Özet

**Başvuru Tarihi:** 11.12.2012 **Kabul Tarihi:** 26.07.2013

Although Hemangiopericytoma (HPC) is a rare vascular tumor can be originated from any organ system it is commonly originated from skeletal muscle. In the literature so far 55 cases originated from sinonasal region are reported. These are less than 5% in all of the cases. We reported here a HPC case relapsed 2 times in spite of surgical treatment originated from premaxillary soft tissue.

**Keywords:** tumor, vascular, hemangiopericytoma

**Giriş:**

Hemanjioperisitoma (HPC) perisitlerden kaynaklanan nadir bir vasküler tümördür. Perisitler bütün kapillerleri sarmakta olup mezenkimden kaynak alan immatür düz kas oldukları düşünülmektedir. Perisitler kapillerlere yapısal destek sağlayarak kan akım regülasyonunda rol alırlar. Vasküler kaynaklı tümörlerin yaklaşık % 1'ini HPC oluşturur. Tüm HPC'lerin %15-25'i de Baş-Boyun yerleşimlidir. Baş-Boyun bölgesi kaynaklı olanların yaklaşık % 50'si ise paranasal sinüs ve nazal kavite kaynaklıdır<sup>1</sup>. Diğer Baş-Boyun lokalizasyonları ise kafa derisi, yüz, boyun yumuşak dokuları, parotis ve orbita, nadiren diğer tükrük bezleri ve larinkstir. HPC kapiller perisitlerinden kaynaklandığı için teorik olarak vücudun her bölgesinde meydana gelebilir. Gerçekte baş-boyun bölgesi dışında oldukça farklı bölgelerden özellikle de iskelet kası ve retroperitoneum kaynaklı olgular bildirilmiştir<sup>1,2</sup>. Bu yazıda premaksiller bölge yumuşak dokusu kaynaklı hemanjioperisitoma olgusunu sunduk.

**Olgu:**

31 yaşında erkek hasta kliniğimize 2011 yılı Eylül ayında yüzünün sağ yarısında şişlik şikayeti ile başvurdu. Yaklaşık 5 yıldır şikayeti olan hastaya 2007 yılında bir genel cerrahi uzmanınca cild insizyonu ile kitle eksizyonu yapılmış. Rekürrens meydana gelen hastaya 2008 yılında degloving yaklaşımı ile eksizyon yapılmış ve histopatoloji sonucu hemanjioperisitoma olarak rapor edilmiş. Hastanın ek hastalığı ve öz-soy geçmişinde bir özellik saptanmadı. Hastanın rutin hematolojik ve biokimyasal parametreleri normaldi.

Kontrastlı manyetik rezonans görüntülemesinde sağ premaksiller bölgede sağ maksiler sinüs ön duvarı ile kontrast oluşturan tüm sekanslarda hiperintens 5x3,5 cm boyutlarında intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası yoğun kontrastlanma oluşturan lezyon görünümü bildirildi (Resim 1).

Cerrahi tedavi planlanan hastaya genel anestezi altında sağ gingivobukkal sulkusta orta hattan sağ laterale uzanan yaklaşık 8 cm.lik mukoza insizyonu yapıldı. Sağ premaksiller bölgedeki yaklaşık 4x5 cm.lik kitlenin ön yüzünden salim sınırlarla künt ve keskin diseksiyonlarla infraorbital sınıra ulaşıldı. İnferior maksilla ön duvarından periosta ulaşılarak kitle subperiostal olarak infraorbital bölgeye kadar diseke edildi ve çıkarıldı. Diseksiyon sırasında infraorbital sinir rekürren tümör ve

hemoraji nedeniyle bulunamadı. Kanlanması fazla olan kitlenin eksizyonunu takiben bipolar koter ve sütürasyonla hemostaz sağlandı. İnsizyon sütüre edilerek operasyona son verildi. Histopatolojik olarak kitle incelendiğinde; makroskopisinde dış yüzü düzensiz 5x3.5x1.5 cm. boyutlarında kesit yüzü solid gri beyaz lobüle görünümde kapsüllü doku görüldü. (Resim 2) Mikroskopisinde ise: Kesitlerde çevre dokudan iyi sınırlı tümör oluşturma izlendiği, tümörün çok sayıda irregüler şekilli, dallanan, ince duvarlı damar yapıları (staghorn damarlar) etrafında proliferatif olmuş, oval normokromik nükleuslu, sınırları belirsiz dar eozinofilik sitoplazmalı, atipi ve mitoz içermeyen, iğsi şekilli hücrelerden oluştuğu, nekroz olmadığı rapor edildi. Tümör hücrelerinde immünohistokimyasal olarak CD34 ve CD99 ile yaygın boyanma olurken, SMA ile de az sayıda hücrede boyanma saptandı. CD31 ve Desmin ile boyanma olmadı. Ki-67 ile proliferatif indeksinin % 1'in altında olduğu belirtildi. (Resim 3)



**Resim 1:** Kontrastlı manyetik rezonans görüntülemesinde sağ premaksiller bölgede sağ maksiler sinüs ön duvarı ile kontrast oluşturan tüm sekanslarda hiperintens 5x3,5 cm boyutlarında intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası yoğun kontrastlanma oluşturan lezyon görünümü.

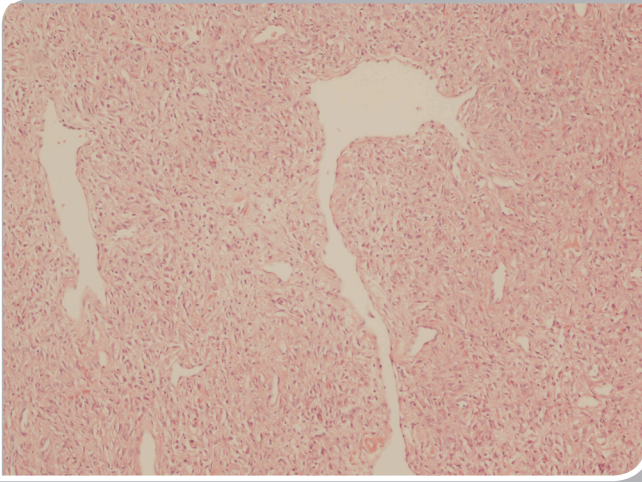


**Resim 2:** Histopatolojik incelemede; makroskopisinde dış yüzü düzensiz 5x3.5x1.5 cm. boyutlarında kesit yüzü solid gri beyaz lobüle görünümde kapsüllü doku görünümü.

**Tartışma:**

Hemanjioperisitoma (Glomanjioperisitoma) tümör olarak ilk kez Stout ve Murray tarafından 1929 yılında tarif edilmiştir<sup>3</sup>. Bugüne kadar literatürde 150 kadar vaka bildirilmiştir<sup>4</sup>. He-

manjioperisitoma sıklıkla kas iskelet sistemi, ekstremitelerin cildi, retroperitoneal alandan kaynaklanır. Baş-Boyun bölgesindeyse sıklıkla saçlı deri, yüz, boyun yumuşak dokularından nazal kavite ve paranasal sinüs alanından iki misli fazla görülür<sup>4</sup>. Bizim olgumuz premaksiller bölge yumuşak dokusundan kaynaklanmaktaydı. Hemanjioperisitoma bildirilen vasküler kaynaklı tümörlerin % 1'ini oluşturduğu bildirilmekle birlikte gerçek oran ve insidans tam olarak bilinmemektedir<sup>4</sup>.



**Resim 3:** Mikroskopide: Kesitlerde çevre dokudan iyi sınırlı tümöral oluşum izlendiği, tümörün çok sayıda irregüler şekilli, dallanan, ince duvarlı damar yapıları ('staghorn' damarlar) etrafında proliferasyon olmuş, oval normokromik nükleuslu, sınırları belirsiz dar eozinofilik sitoplazmalı, atipi ve mitoz içermeyen, iğsi şekilli hücrelerden oluştuğu, nekroz olmadığı tespit edildi. Tümöral hücrelerde immünohistokimyasal olarak CD34 ve CD99 ile yaygın boyanma olurken, SMA ile de az sayıda hücrede boyanma saptandı. CD31 ve Desmin ile boyanma olmadı. Ki-67 ile proliferatif indeksinin % 1'inin altında olduğu görüldü.

HPC'nin etyolojisi henüz bilinmemektedir. Eski travmaların muhtemelen perisitlerin kapiller ağın zarar görmesini takiben stimüle olması, arteriyel hipertansiyon, uzun süreli steroid tedavisinin görülme sıklığını arttırdığı söylenmekle birlikte bu teorilerin hiçbirisi kesinliğe kavuşmamıştır<sup>5</sup>. Bizim olgumuzda yukarıda bildirilen nedenlerin hiçbirisi yoktu.

Hastaların çoğunun bulunduğu bölgeye bağlı şişlik, burun tıkanıklığı, kanaması ile birlikte nonspesifik olarak değerlendirilebilecek çok geniş bir yelpazede belirti verir ve semptomların ortaya çıkış süresi genelde bir yıldan azdır. Hastalığın sebebinin bilinmemesine karşın genelde lokal yavaş infiltrasyonla

seyreder<sup>6,7</sup>.

Tümör her yaş grubunda görülebilmekle birlikte olguların %80'i 20 yaş üstündedir<sup>8</sup>. Enzinger ve Smith<sup>2</sup> 106 vakalık grubun incelemesinde erkek vakaların oransal olarak minimal fazla oluşlarından söz etse de aynı zamanda başka yazarların cinsiyet dağılımının eşit olduğunu söylemelerini de eklemişlerdir. Bizim olgumuzda literatürle uyumlu idi.

Olguların % 15-30'u baş-boyun bölgesinde oluşmakla birlikte hangi alt bölgede daha sıklıkta görüldüğü net değildir. Daniels ve ark. paranasal sinüs bölgesinin baş boyun lokalizasyonları içinde en sıklıkta görüldüğünü bildirmişlerdir<sup>9</sup>. Buna karşın Batsakis ve ark.<sup>10</sup>, Gudrun<sup>4</sup> paranasal bölge prezentasyonunun nadir olduğunu bildirmişlerdir. En büyük baş-boyun hemanjioperisitoma vaka serileri dahi bu konuda net bilgi verememekte, bu bölgede 17 vaka bildirdiğinden bahsetmektedir<sup>2</sup>.

Tümörün histopatolojik özelliklerine dayanan davranış kalıbında vakadan vakaya değişkenlik göstermektedir. Erişkinlerde lezyon benign olarak sınıflandırılmakta lokal rekürrens ve metastaz gözlenmektedir. Rekürrens oranları %25-50, metastaz oranı hakkındaysa %11-65 gibi bir oran belirtilmiştir<sup>2,10,11</sup>. Hemanjioperisitomun 15 yıl ve sonrasında dahi rekürrens yapabilmesi ömür boyu takibi gerektirmektedir<sup>12</sup>. Tümörün tahmin edilemez doğasına karşın Enzinger ve Smith malign davranışın göstergesi olabilecek birkaç parametre belirtmişlerdir<sup>2</sup>. Her bir mikroskopik yüksek büyütme alanında dört veya daha fazla mitotik figür, nekroz ve hemoraji varlığı, tümörün 6.5 cm'den büyük olması, abdominal lokalizasyon 10 yıldan kısa sürvisi olan vakalarda sıklıkla görülen özelliklerdir. Hemanjioperisitomun çocuklarda malign seyretmesi de tartışmalıdır. Çoğu seri benign bir seyir bildirmekle birlikte, sınırlı kaynaklarsa agresif seyir bildirmişlerdir<sup>2,13</sup>. Özellikle Bailey ve ark.<sup>5</sup> pediatrik hastanın 2'sinde cerrahi tedaviye rağmen kür sağlayamadıklarını bildirmişlerdir<sup>13</sup>. Bizim olgumuzda 2 defa rekürrens göstermişti.

Ayırıcı tanıda magnetik rezonans görüntüleme yumuşak doku detay görüntüleme üstünlüğü, potansiyel intrakranyal uzanımı gösterebilmesi açısından bilgisayarlı tomografiden üstündür<sup>14</sup>. Bizim olgumuzda Manyetik rezonans görüntüleme sonucu

lezyonun subkutanöz dokuda sınırlı olduğunu göstermiştir.

Hemanjioperisitoma'nın kesin tedavisi cerrahi olarak tamamen çıkarılmasıdır. Tümörün gerçek bir kapsülü olmadığından geride potansiyel tümör hücreleri bırakma riski vardır. Şu ana kadar primer tedavi yöntemi olarak radyoterapi veya kemoterapi ile yapılmış bir prospektif çalışma yoktur. Backwinkel ve Diddams'ın retrospektif çalışmasında<sup>11</sup> yalnızca radyoterapi ile tedavi edilen 15 hastada 5 yıl içinde %86.7 rekürrens saptanmasına karşın cerrahi tedavi uygulanan olgularda bu oran %46.9 olarak bulunmuştur. Radyoterapi grubunda ilerlemiş

vakaların oluşu da radyoterapinin tedavideki rolünün tam olarak anlaşılmasında nedendir. Radyoterapi kullanımı tam rezeksiyon uygulanamayan veya irrezektabl metastazı olan olgularda sınırlanmıştır<sup>2,5</sup>. Metastatik hastalığı olan olgularda kemoterapinin rolü hakkındaki çalışmaların sonuçları da kesin değildir<sup>15</sup>. Bütün bu bilgilerin ışığında baş-boyun bölgesindeki vasküler kaynaklı kitlelerde hemanjioperisitoma olasılığı da düşünülmeli, tespiti halinde nüks ihtimalinin yüksekliği de gözönünde bulundurularak yeterli sınırlarla cerrahi rezeksiyon yapılmalıdır.

### Kaynaklar

1. Batsakis JG, Rice DH: The Pathology of head and neck tumors: Vasoformative tumors part 9B. Head and Neck surg. 1981; 3: 326-340
2. Enzinger FH, Smith BH. Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. Hum. Pathol. 1976;7:61-82
3. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: vascular tumor featuring Zimmermann pericytes. Ann of Surgery
4. Gudrun R. Haemangiopericytoma in Otolaryngology. J.Laryngol.Otol. 1979;93:477-494
5. Walike JW, Bailey BJ, Head end Neck HP, Arch. Otolaryngol.1971; 93:345-53
6. Chawla OP, Oswal VH. Hemangiopericytoma of the nose and paranasal sinuses.J Larngol.Otol. 1987:101
7. Desupehe KG, Jorissen M, Sciot R, De Vos R, Van Damme B, Ostyn F. Hemangiopericytomias of the head and neck in four cases and literature review. Acta Otorhinolaryngol Belg. 1992; 46:421-7
8. Kriyakos ML. Tumors and tumor like conditions of soft tissues. In Kissane JN, ed. Anderson's Pathology St.Louis,Mo: Mosby-Year book Inc; 1985:1680-1682
9. Daniels RL,Haller JR,Harnsberger HR. Hemangiopericytoma of the masticatory space. Ann.Otol.Rhinol.Laryngol.1996;105:162-165
10. Batsakis JG, Jacobs JB, Templeton AC. Hemangiopericytoma of the nasal cavity:electron-optic study and clinical correlations. J Laryngol Otol.1983;97:361-368
11. Backwinkel KD , Diddams JA. Hemangiopericytoma , Cancer. 1970;25:896-901
12. Phillipou S, Gellrich NC, Hemangiopericytoma of the head and neck region. Int J oral maxillofac surg. 1992;21:99-10313.
13. Bailey PV, Weber TR, Tracy TF, et all. Congenital hemangiopericytoma: an unusual vascular neoplasm of infancy. Surgery. 1993;114:936-941
14. Knudsen SJ, Bailey BJ, Midline nasal masses In Bailey BJ,ed. Head and Neck surgery-Otolaryngology, Philadelphia. Pa: JB Lippincott 1993:329-341
15. Atkinson JB,Mahour GH, Isaacs H, Ortega JA. Hemangiopericytoma in infants and children. Am J Surg. 1984; 148: 372-374