

Meningeal hemanjioperisitomun histopatolojik özellikleri ve bir olgu sunumu

The histopathologic features of the meningeal hemangiopericytoma and a case report

Kısmet Bildirici Betül Peker

Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Meşelik-Eskişehir

Özet

Amaç: Hemanjioperisitomlar, vücudun herhangi bir yerindeki kapiller perisit hücrelerinden kaynaklanır. Meningeal hemanjioperisitom az görülen bir durumdur. Amacımız az görülen bu hastalığı kaynak bilgileri ışığında klinik ve histopatolojik özellikleriyle tartışmaktır.

Olgu Sunumu: Altmışdört yaşında bayan hasta ilerleyici oksipital ağrı ve denge bozukluğu yakınmalarıyla hastanemize başvurdu. Bilgisayarlı tomografide sağ serebellar bölgede tümöral kitle görüldü. Histopatolojik değerlendirilmede tipik meningeal hemangioperisitom gözlemlendi. Operasyondan sonra 20 ay geçmesine karşın, olguda rekürrens ve metastaz bulgusu saptanmadı.

Sonuç: Meningeal hemangioperisitom klinik olarak meninjioma benzer ve tanısı sadece histopatolojik inceleme ile verilebilir.

Anahtar sözcükler: Meningeal, hemanjioperisitom, meninjiom

Hemanjioperisitom az görülen bir vasküler tümör olup çoğunlukla retroperiton, kalça ve uylukta gözlenir (1). Yumuşak doku sarkomları arasında hemanjioperisitomlar %2'den daha az orandadır (2-5). Seyrek olarak intrakranial yerleşimli ve meninjioma benzer klinik görünümü olan hemanjioperisitomlar izlenmektedir (2). İntrakranial hemanjioperisitomlar genellikle supratentorial lokalizasyondadır (2,6). Tüm primer santral sinir sistemi tümörleri arasında %0.4 oranında gözlenir (7,8). Meningeal hemanjioperisitom Dünya Sağlık Örgütü tarafından Derece II olarak kabul edilmektedir ve değişken malign potansiyelli mezenkimal tümör olarak bildirilmektedir (9).

Meningeal hemanjioperisitom olgusu, az görülmesi nedeniyle ilginç bulunarak kaynak bilgileri ışığında sunulmuştur.

Summary

Purpose: Hemangiopericytomas are derived from the ubiquitous capillary pericytic cell. Meningeal hemangiopericytoma is an extremely rare condition. The aim of this report is to discuss clinical and histopathological features of this rare disease in the light of the relevant literature.

Case Report: A 64-year-old female patient was brought to the our hospital with with progressive occipital headache, dizziness. The computed tomography scan revealed a tumoral mass in the right cerebellar region. Histopathologic examination showed the typical appearance of a meningeal hemangiopericytoma. In follow-up examination, there was no recurrence and metastasis in postoperative 20 months.

Conclusion: Meningeal hemangiopericytoma can clinically mimic meningioma. Diagnosis is given only by histopathological analysis.

Key words: Meningeal, hemangiopericytoma, meningioma

Olgu sunumu

Altmışdört yaşında bayan hasta bir aydır devam eden ilerleyici oksipital ağrı ve denge bozukluğu yakınmalarıyla başvurdu. Hastanın öyküsünden kronik renal yetmezliği olduğu öğrenildi. Serebral magnetik rezonans ile T1'de ve T2'de hiperintens, kontrastla belirgin boyanan, sağ serebellar lokalizasyonlu, 4. ventriküle bası etkisi olan kitlesel lezyon vardı.

Operasyonda sağ serebellar bölgede duranın hemen altında saptanan ve korteks ile belirgin hat oluşturan kitlesel lezyon ile karşılaşıldı. Kitle subtotal olarak çıkarıldı.

Makroskopik olarak, materyal topluca 6x4,5x1,5 cm boyutlarında gri beyaz geniş alanlarda gri mor renkte damardan zengin görünümdeydi. Materyal %10 buffered

formalinde işleme alındı, rutin histolojik inceleme için parafin bloklar hazırlandı. Bu bloklardan hazırlanan kesitlere hematoksilin-eozin ve Gomori retikülin dokü-kimyasal boyaları ile sitokeratin (Neomarkers), vimentin (Neomarkers), EMA (Neomarkers), Faktör 8 (DAKO) ve CD 34 (Neomarkers) immün dokükimyasal (IDK) boyaları uygulandı.

Mikroskopik değerlendirmede hipo-hiperkromatik, oval-yuvarlak dar sitoplazmalı, nüvecikleri seçilemeyen hücrelerin diffüz infiltrasyon yaparak oluşturduğu tümöral doku izlendi. Tümöral dokuda dilate "geyik boynuzu" görünümünde damar kesitleri vardı (Resim 1). Gümüşleme boyasında retikülin liflerinin tümöral hücreleri tek tek çevrelediği görüldü (Resim 2). Olguya uygulanan IDK' sal boyalardan CD34 ve vimentin ile pozitif, sitokeratin ile yer yer pozitif, EMA ile negatif olarak değerlendirildi. Tanımlanan histopatolojik bulgular ve IDK' sal boyanma özellikleri "meningeal hemanjioperisitom" ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Postoperatif dönemi sorunsuz olan hastaya daha sonra radyoterapi uygulandı. İzlemde (20 aya dek) nüks saptanmadı.

Tartışma

Hemanjioperisitom ilk kez Stout ve Murray tarafından 1942'de tanımlanmıştır. Bunlar hemanjioperisitomun kapiller duvarlar boyunca yerleşimli kontraktıl bir hücre olan Zimmerman perisitlerinden kaynaklanabileceğini öne sürmüşlerdir (10).

Meningeal hemanjioperisitom, ilk kez 1954 yılında Begg ve Garret tarafından tanımlanmıştır (1). Bu araştırmacılar meningeal hemanjioperisitomlar ile anjioblastik meninjiomalar arasında büyük benzerlik olduğunu belirtmişlerdir. Bailey ve ark. tarafından tanımlanan anjioblastik meninjiomaları "meningeal hemanjioperisitom" olarak yeniden klasifiye etmişlerdir.

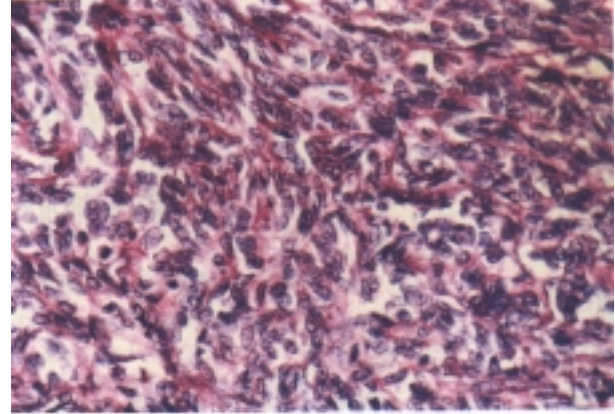
O dönemden bu yana meningeal hemanjioperisitomlar, meninjiomaların bir varyantı sayılmıştır.

Ancak meninjiomlar ve hemanjioperisitomlar farklı antitelere sahiptir. Histolojik ve ultrastrüktürel olarak meningeal hemanjioperisitom diğer lokalizasyondaki hemanjioperisitomlara benzemektedir (1).

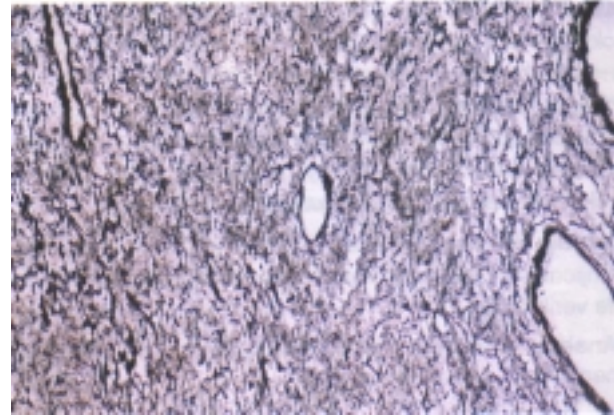
Meningeal hemanjioperisitomlar genç yaşta gözlenmekte olup (ortalama 38-43 yaş) her iki cinste eşit oranda saptanır (1,11). Klinik olarak semptomlar tümörün yerleşim yerine göre değişmektedir.

Direkt kranial grafi ve CT bulguları non-spesifiktir (2). Kalsifikasyon az olarak görülebilir (2,12,13). Tümör küçük olduğunda meninjioma benzer görüntü verebilir.

Tümöre eşlik eden beyin ödemi genellikle minimaldir (2). MR'da kitle T1 ağırlıklı görüntüde hafif hiperintens ya da isointens T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintensdir (2). Kendi olgumuzda da MR'da T1 ve T2'de hiperintens kitle izlendi.



Resim 1. Hipo-hiperkromatik, oval-yuvarlak, dar sitoplazmalı hücrelerin diffüz infiltrasyonu ile oluşturduğu tümöral doku ve dilate damar kesitleri (Hx E X 100)



Resim 2. Tümöral hücreleri tek tek çevreleyen retikülin lifleri (Gomori retikülin X100)

Tümör tipik olarak yavaş büyüyen ağrısız yumuşak doku kitlesi gibidir ve olguların 1/3'ünde tümör kapsüllü ya da iyi sınırlıdır (2). Lezyonun çapı genellikle 10 cm'in üzerindedir (2).

Mikroskopik olarak tümör yoğun retikülin liflerinden ve çok sayıda küçük yapıda damardan oluşan stroma içinde orta derecede kromatin ağına sahip, oval genellikle elonge nüveli, nüvecikleri belirsiz, iyi sınırlı, dar sitoplazmalı şişkin hücrelerin rastgele dağılarak oluşturduğu hücreden zengin monoton bir yapı gösterir. Ayrıca tümöral hücrelerin damarları dıştan içe basıya uğratarak oluş-

turdıkları karakteristik "geyik boynuzu (staghorn)" görünümü vardır. Gümüşleme boyasında retikülin liflerin hücreleri tek tek çevrelediği izlenir. Meninjiomlar için karakteristik olan psödo inklüzyonlar gözlenmemektedir (14). Nükleer atipi görülebilirse de değışkendir.

İmmün dokükimyasal olarak vimentin (%85), faktör 13a (%80), leu 7 (%70), CD34 (%33-100) oranlarında pozitifdir. Desmin, düz kas aktini ve sitokeratin ile fokal pozitiflik görülebilir (15). Meninjiomlara zıt olarak hemanjioperisitomlarda epitelyal membran antijen (EMA) negatifdir (16). Kendi olgumuzda da benzer boyanma özellikleri izlendi.

Meningeal hemanjioperisitomlu olgularda öncelikle cerrahi eksizyon uygulanır. Olguların genellikle radyoterapi ve kemoterapiye yanıtı kötüdür (2). Kimi olgularda ise sadece radyoterapi ile iyi yanıt alınmıştır (7,17). Birçok araştırmacı ise postoperatif radyoterapiyi lokal rekürrensi önlemek ve yaşam süresini uzatmak amacıyla önermektedir (6,7,18). Yapılan 21 olgulu bir dizide postoperatif radyoterapi sonrası nüks izlenmemiştir (7-8).

Hemanjioperisitomda lokal rekürrens olguların %50'sinde görülür ve kötü prognozla ilişkilidir (2). Mitoz ve anaplazinin olmaması benign bir klinik gidişi göstermez. Goelner ve ark. meningeal hemanjioperisitomlu 26 olguyu yeniden gözden geçirmiş ve histolojik görünümle klinik gidiş arasında ilişki olmadığını saptamışlardır. Borderline histoloji gösteren 9 olgunun 7'si, malign histoloji gösteren 17 olgunun 12'si eksitus ile sonuçlanmıştır (2, 19).

Meningeal hemanjioperisitomlu 94 olgudan oluşan bir dizide yaşam süresi mitotik figürlerde artış (10 büyük büyütme alanında 4 ve daha çok), hücresellikte artış, nükleer pleomorfizm, hemoraji, nekroz olan olgularda yaşam süresi kısalmıştır (20).

Metastaz genellikle karaciğer, akciğer ve iskelet sistemine olmaktadır (2).

Sonuç olarak meningeal hemanjioperisitomlar az görülen tümörler olup, meninjioma benzer klinik bulgular verebilir. Kesin tanı histopatolojik olup özellikle supratentorial lokalizasyonlu tümöral kitlelerde ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken lezyonlardır.

Kaynaklar

1. Radley MG, McDonald JV. Meningeal hemangiopericytoma of the posterior fossa and thoracic spinal epidural space. *Neurosurgery* 1992; 30: 3, 446-452.
2. Cosentino CM, Poulton TB, Esguerra JV, Sands SF. Giant cranial hemangiopericytoma: MR and angiographic findings. *Am J Neuroradiol* 1993; 14: 253-256.

3. Bircan S, Bozdoğan N, Dizbay Sak S. İntranazal hemanjioperisitoma (olgu sunumu). *Patoloji Bülteni* 2000; 17(2): 109-111.
4. Bayram AS. Malign pulmoner hemangioperisitoma: olgu sunumu. *Akciğer Arşivi* 2003; 4: 110-112.
5. Enterline HT. Histopathology of sarcomas. *Semin Oncol* 1981; 8: 133-155.
6. Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Shaw EG. Meningeal hemangiopericytoma: Histopathological features, treatment and longterm follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989; 25: 514-522.
7. Dufour H, Metellus P, Fuentes S, Murracchiole X, et al. Meningeal hemangiopericytoma: A retrospective study of 21 patients with special review of postoperative external radiotherapy. *Neurosurgery* 2001; 48: 4, 756-760.
8. Jaaskelainen J, Servo A, Haltia M, Wahlstrom T, et al. Intracranial hemangiopericytoma: Radiology, surgery, radiotherapy, and outcome in 21 patients. *Surg Neurol* 1985; 23: 227-236.
9. Sternberg SS. *Diagnostic Surgical Pathology*. Vol 1. 3th ed. Philadelphia: Lippincott, 1999; 444-445.
10. Stout A, Murray M. Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942; 55: 929-934.
11. Huisman TA, Brandner S, Niggli F, Facl G, et al. Meningeal hemangiopericytoma in childhood. *Eur Radiol* 2000; 10: 1073-75.
12. Yaghai I. Angiographic manifestations of soft tissue and osseous hemangiopericytomas. *Radiology* 1978; 10: 72-77.
13. Lorigan JG, David CL, Evans HL, Wallace S. The clinical and radiologic manifestations of hemangiopericytoma. *Am J Radiol* 1989; 153: 345-349.
14. Jellinger K, Paulus W, Solowik F. The enigma of meningeal hemangiopericytoma. *Brain Tumor Pathol* 1991; 8: 33-43.
15. Perry A, Scheithauer BW, Nascimento AG. The immunophenotypic spectrum of meningeal hemangiopericytoma: a comparison with fibrous meningioma and solitary fibrous tumor of meninges. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 1354-1360.
16. Renshaw AA, Paulus W, Joseph JT. CD34 and epithelial membrane antigen distinguish dural hemangiopericytoma and meningeal. *Appl Immunohistochem* 1995; 3: 108-114.
17. Takase M, Watanabe O. Radiosensitivite hemangiopericytoma of the falx: Case report. *J Neurosurg* 1988; 68: 640-641.
18. Bastin KT, Mehta MP. Meningeal hemangiopericytoma: Defining the role for radiation therapy. *J Neurooncol* 1992; 14: 277-287.
19. Goellner JR, Laws ER, Soule EH, Okazaki H. Hemangiopericytoma of the meninges. *Am J Clin Pathol* 1978; 70: 375-380.
20. Mena H, Ribas JL, Pezeshkpour GH, Cowan DN, et al. Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review 94 cases. *Hum Pathol* 1991; 22: 20-30.

Yazışma adresi:

Dr. Betül PEKER
Akarbaşı Mah. Seyitgazi Cad.
Sanayiciler Sitesi B Blok 64/11
Eskişehir
Tel : 0.222.2392979/4540
E-posta : bpeker@ogu.edu.tr