

OLGU BİLDİRİMİ

İntrakranyal Hemanjiyoperistom: 4 Olgu Sunumu ve Literatür Gözden Geçirilmesi*

Duygu BAYKAL, M Özgür TAŞKAPILIOĞLU, Selçuk YILMAZLAR

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

İntrakranyal hemanjiyoperistom (HPC) dural sinüsler boyunca yerleşen nadir ve agresif seyirli bir tümördür. Tüm intrakraniyal tümörlerin %1'inden azını oluşturur. Bu yazıda HPC nedeniyle kliniğimizde 2015 yılında opere edilen 4 olguyu klinik ve radyolojik açıdan tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: İntrakranyal. Hemanjiyoperistom. Cerrahi.

Intracranial Hemangiopericytoma: 4 Case Reports and Literature Review

ABSTRACT

Intracranial meningeal hemangiopericytoma (HPC) is a rare and aggressive intracranial neoplasm located along the dural sinuses. It constitutes less than 1 % of all intracranial tumors. In this manuscript we aim to discuss clinic and radiological features of 4 cerebral HPC cases that were operated in our department in 2015.

Key Words: Cerebrum. Hemangiopericytoma. Surgery.

Hemanjiyoperistom (HPC) kapiller ve postkapiller venüllerin çevresindeki Zimmermann'ın kontraktıl perisitlerinden orijin alan ve malign potansiyele sahip, ender görülen bir vasküler tümör olup çoğunlukla retroperitoneal bölge, kalça ve uylukta görülür¹. Santral sinir sistemi (SSS) HPC'sı kendini tipik olarak, meninkslerle ilişkili sert vasküler tümörler şeklinde gösterir².

Santral Sinir Sistemi (SSS) HPC'sı ile ilgili birçok yayın çok az klinik detay içerir. Daha önceleri menenjiomların bir alt tipi olarak tanımlanan bu tümör daha sonra ayrı bir grup olarak ele alınmıştır. HPC daha sıklıkla supratentorial yerleşir ve menenjiomdan daha genç yaşta klinik vermeye eğilimlidir³. HPC'lerin yaklaşık %10'u çocuklarda görülür ve

erkek kadın oranı 1.4:1'dir⁴. Hastaların başvuru şikayetleri lezyonun yeri ile ilişkili olsa da en sık görülen belirtiler baş ağrısı, nöbet, görme kaybı ve motor güçsüzlüktür⁵. HPC'ler menenjiomlardan çok daha nadir görülür ve klinik olarak çok daha agresif seyirlidir. Lokal rekürrens ve ekstrakraniyal metastaz sık görülür. Preoperatif dönemde ayırıcı tanıdaki güçlükler cerrahi sırasında büyük sorunlara neden olabilir.

Biz bu yazıda HPC nedeniyle kliniğimizde 2015 yılında opere edilen 4 olguyu klinik ve radyolojik açıdan tartıştık.

Olgu 1

Otuz yaşında erkek hasta 1 yıl önce başlayan yüzün sağ tarafında uyuşukluk, sağ gözde bulanık görme, sağ kulakta işitme azlığı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenesi normal olan MRG'de sağ serebellopontin köşede, vasküler yapılara ve 4. ventriküle bası oluşturan, heterojen kontrast tutan, 7.5x.5 cm ve 5.5x4.5 cm boyutlarında orta fossa ve posterior fossa uzanımlı kitle mevcuttu. Odyometriye sağda kısmi işitme kaybı tespit edildi. Hasta sağ kraniyotomi ile opere edildi. Kavernöz sinüs lateral duvarından başlanarak tümör eksize edilmeye çalışıldı ancak oldukça vasküler bir

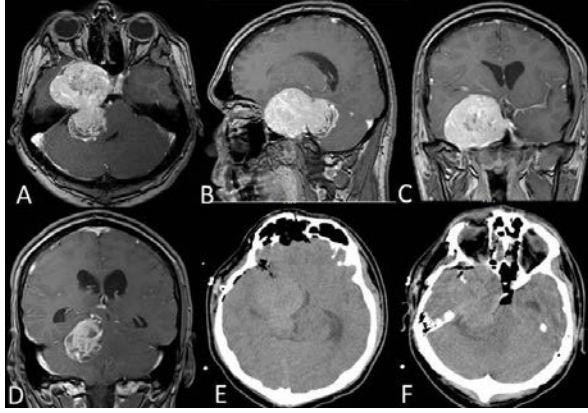
Geliş Tarihi: 25 Ağustos 2016

Kabul Tarihi: 27 Ekim 2016

* Türk Nöroşirürji Derneği 30. Bilimsel Kongresi'nde (Antalya, 2016) bildiri olarak sunulmuştur.

Dr. Selçuk YILMAZLAR
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı,
Bursa.
Tel: 0224 295 27 12
E-Posta: yilmazlars@gmail.com

lezyon olmasından dolayı biyopsi alınarak operasyona son verildi. Patolojisi HPC olarak raporlandı. Hasta embolizasyon sonrası cerrahi planlanarak taburcu edildi (Şekil 1).

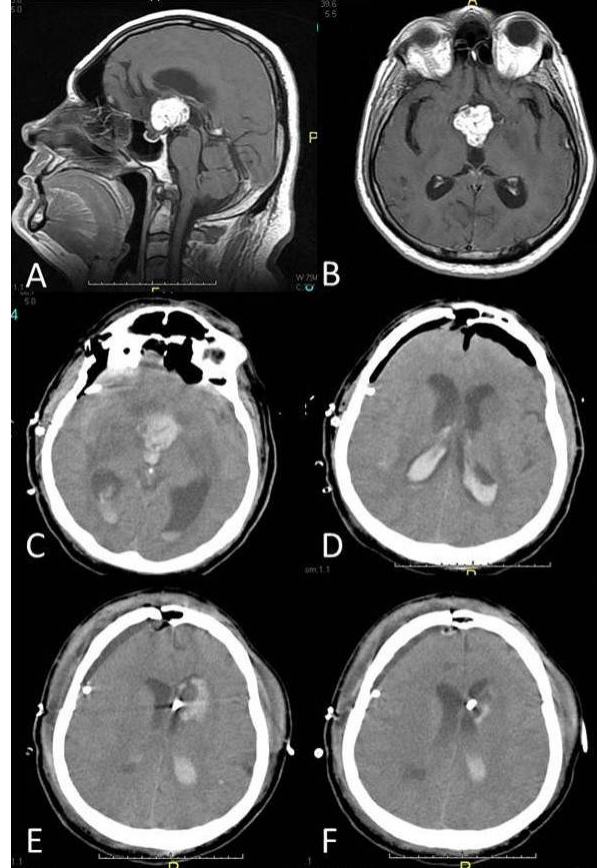


Şekil 1:

A-D Kraniyal MRG'de sağ serebellopontin köşede, vasküler yapılara ve 4. ventriküle bası oluşturan, heterojen kontrast tutan, 7.5x.5 cm ve 5.5x4.5 cm boyutlarında orta fossa ve posterior fossa uzanımlı kitle. E-F Postoperatif kraniyal BT

Olgu 2

Elli bir yaşında erkek hasta 5 ay önce başlayan unutkanlık, hareketlerde yavaşlama, idrar kaçırma ve 2 ay önce başlayan görme bozukluğu şikayetleri ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde kaba konfrontasyonda bitemporal heteronim hemianopsik olan hastanın MRG'sinde, 3. ventrikülde 3x2 cm boyutlarında yoğun kontrast tutan, hidrosefaliye neden olmuş kitle ile uyumlu görünüm mevcuttu. Sağ pterional kraniotomi ile opere edilen hasta da optik kiazmanın altında besleyici ve drene edici vasküler yapıları bulunan tümöral doku ile karşılaşıldı. Öncelikle drene edildi takiben besleyici damarlar koagüle edildi. Takiben tümör aspiratör, bipolar ve pensetler yardımıyla dekomprese edildikten sonra blok halinde total çıkartıldı. Kanama kontrolünü takiben loja eksternal ventriküler drenaj seti (EVDS) konuldu. Postoperatif kontrol Kraniyal BT incelemesinde operasyon lojunda ve ventriküllerde kanama olması üzerine sol frontalden yeni bir EVDS kateteri takıldı. Postoperatif dönemde yoğun bakım ünitesinde entübe olarak takip edilen hasta postoperatif 5. gününde eksitus oldu (Şekil 2).



Şekil 2:

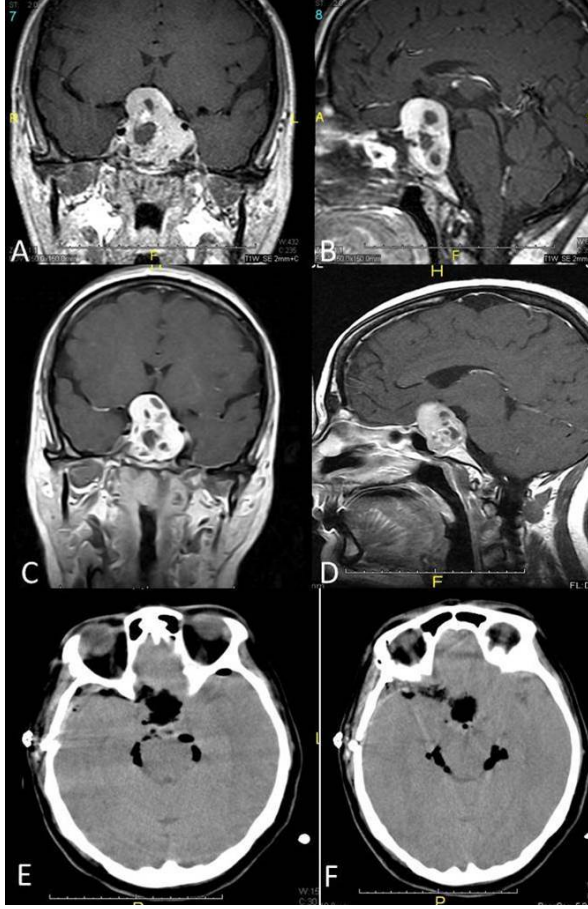
A-B Preoperatif kraniyal MRG'de 3. ventrikülde 3x2 cm boyutlarında yoğun kontrast tutan, hidrosefaliye neden olmuş kitle ile uyumlu görünüm izlenmekte. C-D postoperatif erken dönem BT. E-F Postoperatif geç dönem BT

Olgu 3

Kırk dört yaşında kadın hasta 15 yıl önce memeden süt gelme, 2 yıl önce adet görememe, 4 ay önce de baş ağrısı ve görme bozukluğu şikayetleri, ani görme kaybı şikayeti ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde kaba konfrontasyonda bitemporal heteronim hemianopsik, her iki gözde 1 metreden parmak sayan hastanın sellar MRG'sinde sellar bölgeden suprasellar bölgeye uzanan 3.2 x 2 cm kistik komponentleri bulunan hipofizer makroadenom ile uyumlu görünüm mevcuttu. Hasta transnazal transsfenoidal yolla kitle eksizyonu amacıyla operasyona alındı. Oldukça kanamalı, grimsi renkli kitle ile karşılaşıldığı üzerine subtotal eksize edilerek operasyon sonlandırıldı. Patolojisi HPC olarak raporlanan hasta 2 ay sonra transkraniyal yolla yeniden opere edildi. Sağ pterional kraniotomi yapılarak optik sinirler arasına yerleşmiş, selladan köken alan, pembe-mor renkli ileri derecede vasküler tümöral doku total eksize edildi (Şekil 3). Postoperatif dönemde entübe olarak yoğun bakım ünitesine alınan hasta koopere olması üzerine tedricen ekstübe

İntrakranyal Hemanjioperistoma

edildi. Nörolojik muayenesinde defisiti olmayan hasta postoperatif 6. gününde taburcu edildi.



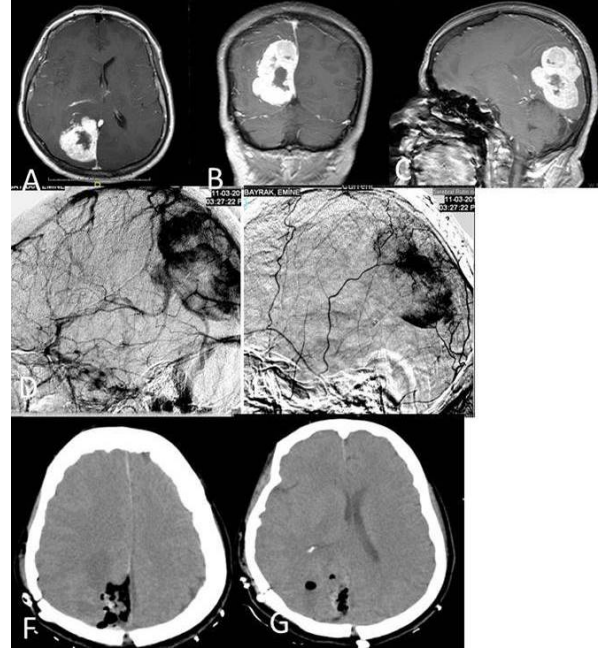
Şekil 3:

A-D Sella MRG'de sellar bölgeden suprasellar bölgeye uzanan 3.2 x 2 cm kistik içerikleri bulunan kitle görünüm izlenmekte. E-F Postoperatif kraniyal BT

Olgu 4

Kırk altı yaşında kadın hasta 2 aydır olan baş ağrısı ve bulantı-kusma şikayetleri ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde kaba konfrontasyonda sol homonim hemianopsi mevcut olan hastanın MRG'sinde sağ parietooksipital bölgede yoğun kontrast tutan, 4x5 cm boyutlarında, sınırları belirgin kitle ile uyumlu görünüm mevcuttu. Hastaya serebral DSA incelemesi yapıldı ve lezyonun oldukça vasküler olduğu görülmesi üzerine operasyondan 1 gün önce embolizasyon uygulanmaya çalışıldı, ancak başarılı olunamadı. Takiben hasta opere edildi. Sağ oksipital kraniyotomi yapıldı. Posterior interhemisferik yolla tabanı tentoriyuma uzanan ve falksdan köken alan ileri derecede kanamalı, sert kıvamlı, gri-beyaz renkli tümöral kitle mikרוşürüjikal teknikler kullanılarak total eksize edildi. Patoloji raporu (HPC) olarak raporlandı (Şekil 4). Postoperatif dönemde entübe olarak yoğun bakım ünitesine alınan hasta koopere olması üzerine tedricen ekstübe edildi. Nörolojik muayenesinde şuur açık,

koopere, oryante, ekstremitelerde taraf bulgusu olmayan hasta postoperatif 5. Gününde taburcu edildi.



Şekil 4:

A-C Preoperatif kraniyal MRG'de sağ parietooksipital bölgede yoğun kontrast tutan, 4x5 cm boyutlarında, sınırları belirgin kitle ile uyumlu görünüm izlenmekte. D-E Preoperatif serebral anjiyografi. F-G Postoperatif kraniyal BT

Tartışma

HPC terimini ilk kez 1942'de Stout ve Murray tanımlamışlardır⁶. Primer intrakraniyal hemanjioperistomayı ise ilk defa 1954'de Bagg ve Garret bildirmiştir². Yumuşak doku sarkomları arasında HPC'lar %2'den daha az orandadır. SSS'de ortalama görülme yaşı 40'tır. Erkeklerde iki kat daha fazla görülür. Yaklaşık %80'i supratentoryal yerleşimlidir⁷. Agresif büyüme, lokal nüks ve sık metastaz eğilimi, bu tümörlerin klinik olarak göze çarpan özellikleridir⁷.

Soliter fibröz tümörler ve HPC immünohistokimyasal olarak saptanabilen STAT6 nükleer ekspresyonunu gösterirler ve aynı tümörün değişik evreleri olarak nitelendirilmişlerdir⁸. WHO 2016 sınıflamasında soliter fibröz tümör/HPC 3 evre olarak sınıflandırılmıştır⁹. Evre 1 yüksek kollajenöz, düşük sellülarite gösteren daha önce soliter fibröz tümör olarak sınıflandırılan gruptur. Evre 2 tümörler daha sellüler, daha az kollajenöz, 'geyik boynuzu' damarlanması olan daha önce HPC olarak raporlanan tümörlerdir. Evre 3 tümörler daha önce anaplastik HPC olarak raporlanan 10 büyütme alanında 5 veya daha fazla mitoz izlenen olgulardır.

SSS hemanjioperistomasının kliniği değişkenlik gösterir. En yaygın belirti baş ağrısı olup, hastaların

yarısında bildirilmiştir. Yaklaşık %25 parezi ve %20'de nöbet görülür². Bizim olgularımızda değişik yerleşim yerleri nedeniyle sadece bir olgu da baş ağrısı şikayeti mevcuttu.

Radyolojik bulguları meningiomalar ile benzerdir. Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ve MRG'de kalsifikasyondan ve hiperosteozisten yoksun görülür. Anjiyografide ise tipik olarak tümör boyaları ile işaretlenen multipl, irregüler, tirbuşon benzeri birçok küçük damar görülür². Ortalama yaşam süresi tanı konulduktan sonra 84 aydır⁷. Bizim olgularımızın henüz ortalama takip süresi 9.6 aydır.

HPC'li hastalarda adjuvan radyoterapi cerrahiden bağımsız olarak bir prognostik faktör olarak bildirilmektedir¹⁰. Schiariti ve ark cerrahi sonrası uygulanan adjuvan radyoterapinin lokal rekürrensi ortalama 154 aydan 254 aya uzattığını bildirmişlerdir¹⁰. Zhu ve ark'ları da subtotal rezeksiyon uygulanan hastalarda radyoterapinin lokal kontrolü sağlamada etkili olduğunu bildirmiştir¹¹. Bizim olgularımızdan; birinde kavernoöz sinüs komşuluğunda rezidü kitle olması üzerine gamma knife uygulandı, birinde rezidü kitlenin büyük olması nedeniyle radyoterapi uygulandı, bir diğesinde ise total eksizyon sağlandığı için ek tedavi uygulanmadı.

Tümörün total çıkarılması rekürrensi azaltan ve sağ kalımı arttıran en önemli etkidir¹¹. Gros total rezeksiyon yapılan olgularda progresyonsuz sağkalım ve sağkalım subtotal eksizyon uygulananlardan anlamlı olarak uzun saptanmıştır. Olgularımızın 3'ün de total eksizyon sağlanırken 1 olgu da aşırı kanama nedeniyle biyopsi yapılmıştır. Bu olguda embolizasyon sonrası cerrahi planlanmaktadır. HPC'li hastalarda preoperatif dönemde kraniyal görüntülemelerin dikkatli incelenmesi ve ameliyat öncesi uygulanacak embolizasyon güvenli total eksizyona olanak verecektir.

Kaynaklar

1. Radley MG, McDonald JV. Meningeal hemangiopericytoma of the posterior fossa and thoracic spinal epidural space. *Neurosurgery* 1992; 30: 3, 446-52.
2. 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.
3. Liu G, Chen ZY, Ma L, Lou X, Li SJ, Wang YL. Intracranial hemangiopericytoma: MR imaging findings and diagnostic usefulness of minimum ADC values. *J Magn Reson Imaging* 2013;38(5):1146-51.
4. Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Shaw EG. Meningeal hemangiopericytoma: histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989; 25:514-22.
5. Alireza Abdollahi; Reyhaneh Abdollahpouri; Seyed-Mohammad Tavangar Meningeal Hemangiopericytoma in 33-Year-Old Female; a Case Report Iran J Pathol. 2016; 11(3): 281 - 85
6. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* 1942;116(1):26-33.
7. Jaaskelainen J, Servo A, Haltia M, Wahlstrom T, Valtonen S. Intracranial hemangiopericytoma: Radiology, surgery, radiotherapy, and outcome in 21 patients. *Surg Neurol* 1985; 23: 227-36.
8. Nakada S, Minato H, Takegami T, Kurose N, Ikeda H, Kobayashi M, Sasagawa Y, Akai T, Kato T, Yamamoto N, Nojima T. NAB2-STAT6 fusion gene analysis in two cases of meningeal solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma with late distant metastases. *Brain Tumor Pathol.* 2015; 32(4):268-74.
9. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016; 131(6):803-20
10. Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, Taylor J, Kitchen N. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited. *J Neurosurg.* 2011;114:747-55.
11. Zhu H, Duran D, Hua L, et al. Prognostic Factors in Patients with Primary Hemangiopericytomas of the Central Nervous System: A Series of 103 Cases at a Single Institution. *World Neurosurg.* 2016;90:414-9.