Patoloji Bülteni 2000; 109-111
Turkish Bulletin of Pathology 2000; 17(2) 109-111

İntranazal Hemanjioperisitoma (Olgu Sunumu)
Intranasal Hemangiopericytoma (Case Report)

Sema Bircan [1], Nazan Bozdoğan [2], Serpil Dizbay Sak [1]
[1] *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara*
[2] *S.B. Kırıkkale Devlet Hastanesi Patoloji Bölümü, Kırıkkale*

Hemanjioperisitoma vasküler orijinli nadir bir tümördür. Bu tümör herhangi bir vasküler alandan kaynaklanabilirken nasal kavite ve paranasal sinüslerde nadiren bulunur. Literatür bilgileri bi tümörlerin diğer lokalizasyonlara göre yüksek rekürrens oranlarını ve daha benign histolojik görünümünü vurgulamaktadır. Burada intranasal hemanjioperisitomalı 60 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır. Olgunun histopatolojik ve immünhistokimyasal özellikleri literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Hemanjioperisitoma, nasal

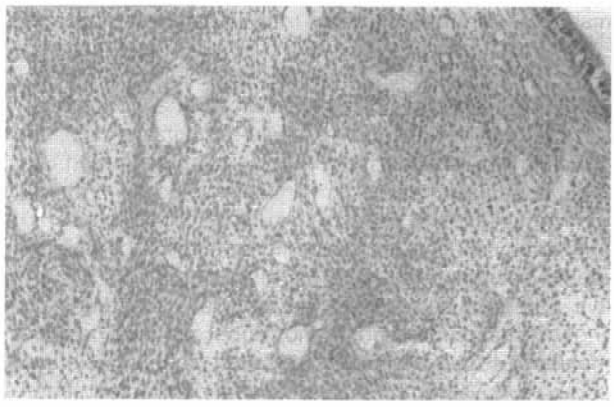
Hemangiopericytoma is a rare tumor of vascular origin. It may arise from any vascular site, but it is very rarely localised in the nasal cavity and paranasal sinuses. A review of the literature shows high recurrence rates in spite of a benign histologic-nature. In this report, a case of 60-year-old woman with intranasal hemangiopericytoma who was admitted to the hospital with epistaxis and nasal obstruction is presented. Histopathological and immunohistochemical features of this case are discussed with a review of literature.

Key Words: Hemangiopericytoma, nasal

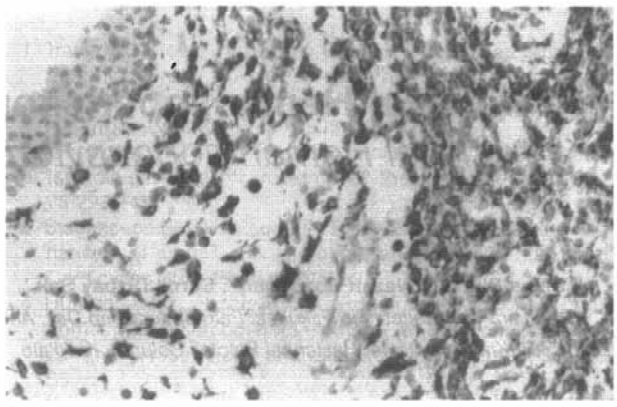
Hemanjioperisitoma genellikle gövde veya ekstremitede yerleşen, vasküler orijinli bir tümördür. Kapiller duvarın kontraktil hücreleri olan " perisit" lerden geliştiğine inanılmaktadır [1-13]. Sinonasal yerleşimli hemanjioperisitomalar ise nadir olarak izlenir. Diğer hemanjioperisitomalara göre biyolojik davranışının farklı olduğu, prognozunun genellikle benign özellik gösterdiği, ancak nükslerin geç dönemde ortaya çıkabilmesi nedeniyle uzun süreli izlemin gerekli olduğu bildirilmektedir [5,6]. Bu gözlemlerden dolayı bir kısım araştırıcı bu lezyonları " hemanjioperisitoma benzeri (hemangiopericytoma-like) tümörler" olarak isimlendirmiş, hemanjioperisitomalar içerisinde özel bir vasküler tümör olabileceğini belirtmişlerdir [7,8]. Burada intranasal yerleşim gösteren hemanjioperisitoma olgusu immünhistokimyasal bulgularıyla birlikte bu konuda yayınlanmış literatür eşliğinde tartışılacaktır.

OLGU SUNUMU

Olgumuz, burundan nefes almada zorluk çeken 60 yaşında kadın hastadır. İki-üç yıldır yakınmaları bulunan hasta Şubat 1998'de epistaksis gelişmesi ile Ankara Üniversitesi KBB Kliniği'ne başvurmuştur. Yapılan anterior rinoskobik incelemede sol nasal kaviteyi dolduran kitle tesbit edilmiştir. Septum orta hatta, konkalar normal görünümde izlenmiştir. Özgeçmişinde hipertansiyon ve histerektomi öyküsü bulunan hastanın yapılan tetkikleri ve sistemik muayenesinde patolojik bulgu saptanmamıştır. Transnasal operasyon için genel anestezi uygulanan hastada, koanaya kadar uzanan sol nazal kaviteyi dolduran kitle çıkarılmıştır. Patolojik olarak materyalin gri-beyaz renkte, en büyüğü 2x1x0,5 cm boyutlarında genelde polipoid özellikte çok sayıda parçalardan oluştuğu izlenmiştir. Histolojik olarak incelendiğinde damardan oldukça zengin tümöral gelişim tesbit edilmiştir. Değişik büyüklükteki bu damarların tek sıralı endotelle döşeli olduğu, vasküler yapılar arasındaki mesafeyi yer yer mikzoid alanlar gösteren, genelde solid olarak dizelenmiş, minimal pleomorfizm içeren, sitoplazma sınırları belirsiz, epiteloid, iğsi nükleuslu tümör hücrelerinin doldurduğu izlenmiştir. 50 büyük büyütme alanında mitoz sayısı 1'in altında saptanmıştır. Damarlar çevresinde genelde hyalini bir kalınlaşmanın bulunduğu, tümör hücrelerinin bu kalınlaşmadan itibaren başladığı tebit edilmiştir. Nekroz saptanmamıştır. Yapılan retikülin boyamasında, tümör hücrelerinin ekstravasküler oldukları ve çoğu alanda hücrelerin retikülin kılıfla tek-tek sarılı oldukları görülmüştür. Yüzeyde solunum yolu epiteli veya metaplastik skuamöz epitel bulunan dokularda tümörün yer yer yüzeye kadar devam ettiği dikkati çekmiştir (Resim 1). Ayrıca stromada konjesyon, lenfosit ve eozinofilden zengin inflamatuar hücreler izlenmiştir. Toluidin mavisi ile dağınık olarak mast hücrelerine rastlanmıştır. Tüm bu histolojik özellikler sonucunda intranasal hemanjioperisitom düşünülen olguya immunhistokimyasal inceleme yapılmıştır. Sitokeratin ile boyanma göstermeyen tümör hücreleri



Resim 1: Yüzeydeki solunum yolu epiteli altında, bol vasküler yapı ve bunlar arasında solid dizelenmiş iğsi hücre proliferasyonu (HE,x40).



Resim 2: Tümör hücrelerinde Vimentin ile yaygın ve kuvvetli pozitif boyanma (x100).

Vimentin ile yaygın ve kuvvetli pozitif olarak bulunmuştur (Resim 2). FVIII ile damarlar kuvvetli pozitifken tümör hücrelerinin boyanmadığı saptanmıştır. Ayrıca histolojik olarak dikkati çekmeyen komprese görünümde çok sayıda damar görülmüştür. Desmin fokal bir alanda zayıf pozitiflik gösterirken düz kas aktini (SMA) fokal tümör hücrelerinde kuvvetli pozitiflik göstermiştir. S-100 ile yapılan boyamada az sayıda hücrede dağınık tek tek pozitiflik izlenmiştir. Bu incelemeler sonucunda olgunun intranasal hemanjioperisitoma ile uyumlu olduğu düşünülmüştür. Hasta 2 yıldır semptomsuz ve sağlıklıdır.

TARTIŞMA

Vasküler orijinli nadir bir tümör olan hemanjioperisitomanın, kapiller duvarının kontraktil hücreler olan "perisit" lerden geliştiğine inanılmaktadır [1-13]. Normalde kapiller duvarın dış yüzeyinde bulunan perisitler, andiferansiye adventisyel konnektif dokudan kaynaklanırlar [3]. Düz kas hücreleri ile ilişkili olan bu hücreler myofibril içermemelerine rağmen kontraktil güce sahiptirler ve kasılarak kapiller lümen çapını değiştirirler [3,4]. Hemanjioperisitomalar genellikle gövde veya ekstremitede ağrısız kitle olarak bulunurken, herhangi bir lokalizasyonda da görülebilirler [3]. Baş-boyun yerleşimi yüksekken oral ve nasal kavite, paranasal sinüslerde daha az görülürler [5]. Götte ve ark.'nın [2] bildirdiklerine göre literatürde 91 sinonasal hemanjioperisitoma olgusu bulunmaktadır. Serilerin az sayıda olması, eldeki verilerin bir çoğunun olgu sunumlarına dayanması, hastalığın patolojik özellikleri ve progresyonu hakkındaki bilgi birikimini zorlaştırmaktadır [6,7].

Sinonasal hemanjioperisitomalarda belirgin bir cins baskınlığı yoktur, her yaşta izlenebilirler ancak 5 ve 6. dekatta en sık olarak izlenirler [2-4,9]. Etiyolojik faktörler belirsizdir [9,10]. Primer semptom epistaksis ve nasal obstrüksiyondur [3,4]. Makroskobik olarak genellikle gri veya kırmızımsı polipoid kitleler oluştururlar [1,11]. Görünümü genellikle vasküler bir tümör şüphesine yol açmaz [9]. Klinisyenlerin birçoğu bu lezyonları bizim olgumuzda olduğu gibi allerjik polip olarak yorumlar [3,4].

Klasik yerleşimli hemanjioperisitomalarda en geniş seri Enzinger ve Smith'e [12] ait olup, benign ve malign formların histolojik özellikleri tanımlanmış hemoraji, nekroz, artmış sellülarite ve mitoz sayısına (10 büyük büyütme alanında > 4) dayanan malignite kriterleri saptanmıştır. Fakat bu histolojik özelliklerin prognostik değerinin sınırlı olduğu, malign biyolojik davranışın nadir mitozlu ve hücresel atipisi belirsiz tümörlerde de bulunabildiği belirtilmiştir. Bu çalışmaya göre 6.5 cm'den daha küçük olanlarda iyi prognoz beklenir. Sinonasal yerleşimli tümörlerin büyüklükleri ise genelikle 6.5 cm den küçüktür ve bu durum yerleşim yeri itibariyle erken semptom vermelerine bağlanabilir. Compagno ve ark. [7] ise sinonasal hemanjioperisitomların klasik hemanjioperisitomların histolojik spektrumu içinde özel bir vasküler tümör olduğunu iddia etmişler, bu lezyonlar için "hemanjioperisitoma benzeri tümör" ismini önermişlerdir. Bunların düzenli dizelenim gösteren uniform hücrelerden oluştuğu, tipik hemanjioperisitomada ise daha fazla interstisyel kollajen bulunduğu, hücrelerin gelişigüzel dizelendiğini bildirmişlerdir [7,8,13].

Sinonasal tümörlerin biyolojik davranışlarının farklı olduğu, klasik formlardan daha düşük rekürrens ile çok daha az metastaz olasılığı bildirilmiştir [7,5]. Ancak bu çalışmalarda hasta takibi nispeten kısa olup, ortalama 4.5 yıldır [7]. Lokal rekürrensler ilk tümörlerden çok uzun süre sonra görülebilir, 15 yılda üç kez nüks ve 12 yıl sonra lenf nodülü metastazı yapmış olgular bulunmaktadır [3,11]. İntranasal yerleşimde genellikle histolojik olarak düşük gradeli hemanjioperisitomlar bulunurken, yüksek gradeli olgular nadirdir [5]. Literatürlerde çok az sinonasal malign hemanjioperisitoma olgusu bildirilmektedir [10,11].

Ayrıca tanıda karışabileceği hemanjioendoteliyoma, vasküler leiomyoma, glomus tümörü, schwannoma ve

karsinomalardan ayırımda retikülin ve Masson'un trikrom boyamaları, immünhistokimya ve ultrastrukturel yöntemler kullanılabilir [6-8,11] İmmünhistokimyasal olarak olgumuzda da görüldüğü gibi tümör hücrelerinde yaygın vimentin pozitifliği, sitokeratin ve FVIII negatifliği tipik bulgudur. Fokal SMA pozitifliği literatürde de belirtildiği gibi hücrelerin düz kas benzeri özelliğine kanıt sayılabilir [6]. S-100 ve desmin literatürde az sayıda olguda pozitif olarak bildirilmiştir. Elektron mikroskobik olarak tümör hücrelerini sürekli veya kesintili şekilde çevreleyen bazal membran veya bazal membran benzeri materyalin bulunması, hücrelerin endotelden tamamen ayrı olması, azalmış hücre procesleri ve ince sitoplazmik flamanların önemi bulunmaktadır. [5,6].

Bu tümörlerde basit eksizyondan sonra lokal rekürrens eğilimi, metastaz olasılığı geniş radikal eksizyonla tedavi edilmesi düşüncesini desteklemektedir [1,3,4,11]. Postoperatif süre arttıkça rekürrens oranının arttığı bildirilmiştir [1]. Radyoterapiye dair kanıtlar net değildir. Primer tedavi olmadığı düşünülmektedir. [4,10,11].

Özet olarak, nasal hemanjioperisitoma 5 yıllık prognozu çok iyi olan lokal invaziv bir tümördür. Sinonasal tümörlerin ayırıcı tanısında akılda bulundurulmalıdır. sıklıkla benign ve iyi diferansiye histolojiye rağmen Sık rekürrensleri, bu lokalizasyonda geniş eksizyonun zorluğundan kaynaklanabilir.

KAYNAKLAR

1. JA Brown. Nasal Hemangiopercytoma. South Med J 1977;70(3):359-360.
2. Götte K, Hörmann K, Schmoll J, Hiltmann WD. Congenital nasal hemangiopercytoma: intrauterine, intraoperative, and histologic findings. Ann Otol Rhinol Laryngol 1999:108 589-593.
3. Lenczyk JM. Nasal hemangiopericytoma. Arch Otolaryngol 1968;87:536-539.
4. RJ Benveniste, HE Harris. Nasal Hemangiopericytoma. Arch Otolaryngol 1973;98:358-359.
5. Batsakis JG, Jacobs JB, Templeton AC. Hemangiopericytoma of the nasal cavity: electron optic study and cilinical correlations. J Laryngol Otol 1983;97:361-368.
6. Eichhorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonasal hemangiopericytoma: a reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry, and long-term follow-up. Am J Surg Pathol 1990; 14(9):856-866.
7. Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors: a clinicopathologic study of 23 cases. Am J Clin Pathol 1976;66:672-683.
8. Compagno J. Hemangiopericytoma-like tumors of the nasal cavit: a comparison with hemangiopericytoma of the soft tissues. Laryngoscope 1978;88:460-469.
9. Navarrete ML, Maeson J, Pellice M. Hemangiopericytoma of the nasal septum. Eur Arch Otorhinolaryngol 1990;247:384-386.
10. De Campora E, Calabrese V, Bianchi PM, Camaioni A, Corradini C. Malignant hemangiopercytoma of the nasal cavity: report of a case and review of the literature. J Laryngol Otol 1983;97:963-968.
11. Eneroth CM, Fluur E, Söderberg G, Anggard A. Nasal hemangiopericytoma. Laryngoscope 1970;80:17-24.
12. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopercytoma: a review of 106 cases. Hum Pathol 1976; 7:61-82.
13. Aufdemorte TB. Hemangiopericytoma-like tumor of the nasal cavity. Arch O tolaryngol 1981;170:172-174.