

Pulmoner Hemangiopersitomalı Bir Olgu

A Case With Pulmonary Hemangiopericytoma

Sedat Altın¹, Erdoğan Çetinkaya¹, Sinem Nedime Sökücü¹, Nur Ürer², İbrahim Dinçer³

¹Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları 7. Servis, İstanbul, Türkiye

²Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Servisi, İstanbul, Türkiye

³Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi 2. Cerrahi Kliniği, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Hemanjioperisitoma, damarların etrafında lokalize olan Zimmerman hücrelerinden köken alır. Hem malign hem de benign formları mevcuttur. Primer pulmoner hemanjioperisitoma nadirdir ve tüm hemanjioperisitomaların sadece %10'unu oluşturur. Büyük boyutlara ulaşmadığı sürece semptom vermediğinden primer pulmoner hemanjioperisitoma sıklıkla asemptomatiktir ve vakaların yarısında tanı aşamasında semptom yoktur. Biz konvansiyonel radyolojik metodlarla ve toraks BT ile değerlendirilmiş bir vakayı sunduk. Yetmiş yaşında, erkek hasta, prodüktif öksürük ve ses kısıklığı şikayeti ile beraberinde göğüs röntgeninde büyük periferik kitle lezyonu ile başvurdu. Tümörün komplet eksizyonu yapıldı. Post operatif FDG-PET'de patolojik tutulum gözlenmedi. Hasta halen takibimiz altındadır.

Anahtar sözcükler: Hemanjioperisitoma, pulmoner tümör, olgu

Geliş tarihi: 25.09.2006

Kabul tarihi: 28.11.2006

ABSTRACT

Hemangiopericytoma arises from the Zimmerman cells located around vessels. It has both benign and malignant forms. Primary pulmonary hemangiopericytoma is rare and comprises only 10% of all hemangiopericytomas. Primary pulmonary hemangiopericytoma is frequently asymptomatic until the tumor has become large. We present a case evaluated with conventional radiological methods and chest CT. A seventy year old man presented with a productive cough and hoarseness showing a large peripheral tumor in his left lung on his chest X-ray. Complete excision of the tumor was performed. Post operative FDG-PET did not show any pathological involvement. The patient is presently being followed up.

Key words: Hemangiopericytoma, pulmonary tumor, case

Received: 25.09.2006

Accepted: 28.11.2006

GİRİŞ

Hemanjioperisitoma, damarların etrafında lokalize olan Zimmerman hücrelerinden köken alır. Sıklıkla pelvis ve retroperitoneal bölgedeki yumuşak dokularda lokalize olarak karşımıza çıkar. Primer pulmoner lokalizasyon çok nadirdir. Yapılan bir taramada 1954 yılında ilk pulmoner hemangioperisitomanın tanımlanmasından 2002 yılına kadar toplam 144 vaka saptanmıştır. En sık dördüncü ve beşinci dekatlarda görülen bu olguların yaklaşık yarısı tanı anında semptomsuzdur [1]. Tedavi şekli total cerrahi rezeksiyondur. Yayınımızda nadir görülen bu tümör, olgu sunumu şeklinde sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

OLGU

Daha önce herhangi bir yakınması olmayan, yetmiş yaşında çiftçi emekli hasta, iki ay önce başlayan öksürük, balgam çıkarma ve sonrasında ses kısıklığı şikayetleri üzerine doktora başvurmuş ve nonspesifik tedavi kullanmış. Şikayetlerinin geçmemesi üzerine yeniden dokto-

ra başvuran hasta çekilen postero-anterior akciğer filminde sol hemitoraksta, periferde geniş taban ile plevraya oturan 4x3 cm boyutlarında kitle lezyonunun görülmesi üzerine hastanemize teşhis ve tedavi amacıyla yatırıldı (Şekil 1). Altı sene önce prostat operasyonu dışında soy geçmişinde ve özgeçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, şuurlu, aktif, koopere idi. Dinlemekle bilateral solunum sesleri doğaldı. Diğer sistem muayenelerinde de özellik saptanmadı. Rutin kan tahlillerinde de bir patoloji yoktu. Solunum fonksiyon testinde FVC:3.28(%94), FEV₁:2.44(%89), FEV₁/VC:74.4 DLCO: 39.9 (%142) DLCO/VA: 6.32 (%127), Arter kan gazı incelemesinde pH : 7.40, pCO₂ : 47, pO₂ :70, O₂sat:% 93.6 olarak saptandı.

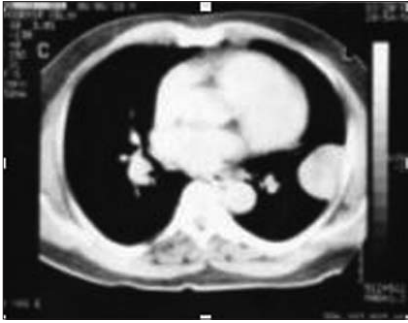
Toraks BT'sinde kalp boyutları artmış, mediastende kalsifiye ve yer yer 1cm'ye ulaşan LAP'ler izlendi. Sol hemitoraksta periferde geniş tabanla plevraya oturan hiler seviyeden başlayıp kraniokaudal yönde yaklaşık 4 cm uzanım gösteren lobule konturlu yumuşak doku yoğunluğunda kitle lezyonu saptandı (Şekil 2). Bronkoskopisinde endobronşial patoloji saptanmadı. Bronş lavajı ve postbronkoskopik balgamı normal respiratuar sitoloji olarak raporlandı. Transtoraksik iğne aspirasyon biopsisi ve hücre bloğu sonucu yuvar-

Yazışma Adresi: Dr. Sinem Nedime Sökücü, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları 7. Servis, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 0212 664 17 00 E-posta: sinemtimur@yahoo.com

2003 yılında 17. Asya Pasifik Kongresinde poster olarak sunulmuştur.



Şekil 1. Hastanın P-A akciğer grafisinde sol hemitoraksta plevraya geniş tabanlı oturan dansite artışı



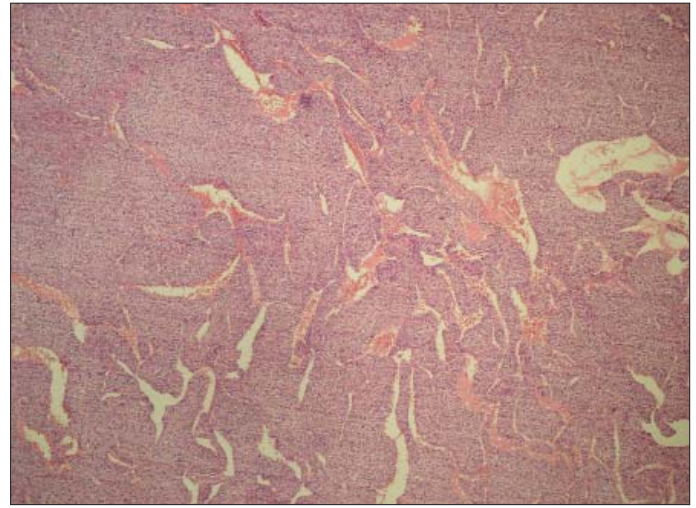
Şekil 2. Sınırları düzenli geniş tabanlı plevraya oturan kitlenin Toraks BT görüntüsü

lak hücreli mezankimal tümör olarak raporlandı. Kemik sintigrafisi, beyin BT'si ve batin ultrasonografisi normal sınırlarda idi. Hastanın preoperatif takiplerinde tansiyonunun yüksek seyretmesi üzerine istenen ekokardiografi sonucunda aort ve mitral kapakta dejeneratif değişiklikler hafif aort yetersizliği ve sol ventrikül diastolik disfonksiyonu saptandı. Yapılan anjiografisinde koroner patoloji saptanmadı.

Hastaya sol torakotomi ile üst lob wedge rezeksiyonu uygulandı ve tümör tamamiyle çıkartıldı. Lingula wedge rezeksiyon materyalinde çapı 5.5 cm olan malign mezankimal tümör saptandı. 5, 10, 11, 11(I), 11S lenf nodlarında reaktif hiperplazi, antrakozis bulundu. Uygulanan immunohistokimyasal çalışmada Vimentin (+), Pansitokeratin (-); CD 31 ve CD34 tümör hücrelerin dışındaki vasküler yapılarda (+) bulundu (Şekil 3). Olgunun son tanısı malign hemangioperisitom olarak raporlandı. Hastanın postoperatif yapılan FDG-PET'inde patolojik tutulum gözlenmedi. Postoperatif komplikasyon gelişmedi. Onkolojik tedaviyi kabul etmeyen hasta şu an takibinin 4. senesinde semptomsuzdur.

TARTIŞMA

İlk defa Stout ve Murray tarafından 1942 yılında tanımlanan hemanjioperisitoma perisit hücrelerinin diferansiyasyonu ile mezankimal hücrelerden köken alan nadir bir yu-



Şekil 3. Boynuzsu yanıkları çevreleyen hücresel proliferasyon. (x40 büyütme, Hematoxilen eozin boyama)

muşak doku tümörüdür [2]. Tümör kapiller endotelden orijin alır ve tümör hücreleri fagositik aktiviteye sahiptir. Orta derecede agresif hem malign hem de benign formları olan bu tümörün düşük veya yüksek grade ayrımının yapılmasında tek başına histolojik parametreler yetersizdir [2]. Tümör, çevresinde damar kaynağını gösteren büyük damarlarla karakterizedir. Hemanjioperisitoma sıklıkla dördüncü ve beşinci dekadlarda görülür ve cins ayrımı yoktur [1,3]. Primer pulmoner hemanjioperisitoma nadirdir ve tüm hemanjioperisitomaların sadece % 10'unu oluşturur. Klinik bulgular, öksürük, göğüs ağrısı, hemoptizi, gece terlemeleri, nefes darlığı ve superior vena kava sendromu bulgularını içerir. Tümör büyük boyutlara ulaşmadığı sürece semptom vermediği için primer pulmoner hemanjioperisitoma sıklıkla asemptomatiktir ve vakaların yarısında tanı sırasında semptom yoktur. Literatürde solunum yetmezliği ve arrestine kadar bulgu vermeyen vakalar bildirilmiştir [4]. Tümör sıklıkla santral lokalizasyonludur ve büyük, lobüle, parankimden net olarak ayrılabilen bir nodül veya kitle olarak tüm yönlerde çevresel olarak büyüme gösterir. Toraks BT bazen kapsül benzeri görüntü ve sınırların kontrastlı görünümünü gösterebilir ama çevresel kompresyon atelettazisine bağlı bulgu vermez. Büyük tümörlerde heterojen bir matris sıklıkla izlenir. Kalsifikasyon vakaların %10'undan fazlasında mevcuttur [5].

Hemanjioperisitomanın tanısı, morfolojik karşılaştırmalara ve immunohistokimyasal boyalarla yapılan yardımcı çalışmalara dayanarak konabilir. İmmunohistokimyasal çalışmalar ile tümör hücreleri sitokeratin, faktör VIII-ilişkili antijene, S-100 proteine ve HHF35'e negatif iken vimentin ve CD35'e pozitif olarak saptanır. Mikroskopik paternin prognostik önemi tartışmalıdır Diğer taraftan bariz mitotik aktivite (10 mikroskopik alanda 3'den fazla mitotik aktivite), nekroz, hemoraji, büyüklük (çapın 8 cm' den büyük olması), ve artmış selülarite bariz göstergelerdir ve bunlar ileride malign karakter gösterecek olan tümörlerde saptanır [6].

Pulmoner hemanjioperisitomanın uzak metastaz taranması için önerilen yöntem kemik sintigrafisidir. Fakat eğer tümördeki hemoraji miktarı az ise PET tanıya ve tümörün yayılımının gösterilmesine yardımcı olabilir [1]. PET tutulumuna dair yayın bulunmamasıyla birlikte literatürde bazı yayınlarda intrakranial hemanjioperisitomalara ve malign hemanjioperisitomalara vaka bazında PET tutulumundan bahsedilmektedir [7,8]. Bizim vakamızda cerrahi öncesi kemik sintigrafisi ve beyin BT' sinde, cerrahi rezeksiyon sonrası yayılım açısından çekilen PET çalışmasında tutulum olmadı. Hastada da 4 senedir hiçbir semptom çıkmadı.

Hemanjioperisitomanın malign olduğu düşünülüyorsa cerrahi eksizyonu seçkin tedavi yaklaşımıdır. Erişkinlerde komplet cerrahi rezeksiyon tedavinin ana basamağıdır. Espat ve arkadaşlarının raporunda tümörün komplet cerrahi rezeksiyon ile rezeke edildiği hastalarda beş yıllık survi %100 olarak rapor edilmiştir [9]. Vakaların %10-20 sinde tanı anında uzak metastaz mevcuttur. 1954- 2002 yılları arasındaki 144 vakanın 11 inde eş zamanlı uzak metastaz saptanmıştır. Metastaz ilk 2 senede olabileceği gibi 20 seneye kadar da gecikebilir [1]. İnkomplet rezeksiyon varsa adjuvan radyoterapi [10-12], irresektabil, invaziv, uzak metastaz varlığında kemoterapi önerilmekle birlikte kemoterapi için fazla veri bulunmamaktadır [13-15].

Sonuç olarak radyolojik kitle görünümü olan olgular da asemptomatik olsalar bile bu tür nadir olgular akılda tutulmalıdır. Tanı preoperatif olarak konursa geniş rezeksiyonlara gerek kalmayabilir ve sadece kitlenin çıkartılması ile kür sağlanabilir.

KAYNAKLAR

1. Essola B, Rummelink M, Kessler R, Scillia P. Primary pulmonary hemangiopericytoma: two new cases. *Rev Med Brux* 2003; 24: 408-15.
2. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 3'rd ed. Mosby, New York 1995
3. Robinson GP, Shields TW, LoCicero J, et al: Uncommon primary malignant tumors of the lung. *General Thoracic Surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000:1533-53.
4. Bayram AS. Malign pulmoner hemangioperisitoma: olgu sunumu. *Akciğer Arşivi*:2003; 4: 110-2.
5. Halle M, Blum U, Dinkel E, Brugger W :CT and MR features of primary pulmonary hemangiopericytomas. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:51-5.
6. Saleh HA, Haapaniemi J. Aspiration biopsy cytology of malignant hemangiopericytoma metastatic to the lungs. Cytomorphologic and immunocytochemical study of a case. *Acta Cytol*. 1997;41:1265-8.
7. Williams HT, Gossage JR Jr, Allred TJ, et al. F-18 FDG positron emission tomography imaging of rare soft tissue sarcomas: low-grade fibromyxoid sarcoma and malignant hemangiopericytoma. *Clin Nucl Med* 2004;29:581-4.
8. Kracht LW, Bauer A, Herholz K, et al. Positron emission tomography in a case of intracranial hemangiopericytoma. *J Comput Assist Tomogr* 1999;23:365-8.
9. Espat NJ, Lewis JJ, Leung D, et al. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. *Cancer* 2002;95:1746-51.
10. Mira JG, Chu FCH, Fortner JG. The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of eleven new cases and review of literature. *Cancer* 1977;39: 1254-9.
11. Jha N, McNeese M, Barkley HT Jr, Kong J. Does radiotherapy have a role in hemangiopericytoma management? Report of 14 new cases and a review of literature. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1987;13:1399-402.
12. Lal H, Sanyal B, Pant GC, et al. Hemangiopericytoma: report of three cases regarding role of radiation therapy. *Am J Roentgenol* 1976;126:887-91.
13. Wong PP, Yagoda A. Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. *Cancer* 1978;41:1256-60.
14. Beadle GF, Hillcoat BL. Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination adriamycin and DTIC: a report of four cases. *J Surg Oncol* 1983;22:167-70.
15. Fujita A, Minase T, Takabatake H, et al. A case of primary malignant hemangiopericytoma of the lung with marked response to combination chemotherapy with cisplatin, ifosfamide and gemcitabine. *Jpn J Cancer Chemother* 2001;28:373-6.