

**AKCİĞERLERE METASTAZLI BİR YUMUŞAK DOKU
HEMANGİOPERİCYTOMA VAKASI
(Vaka Raporu)**

Dr. İbrahim YEKELER (x)
Dr. Azman ATEŞ (x)
Dr. Erdal EGE (xx)
Dr. A. Kadir REİS (xxx)
Dr. N. Engin AYDIN (xxxx)
Dr. Ziyaettin AKTAŞ (xxxxx)

ÖZET :

36 yaşında bir erkek hastada akciğerlere metastaz yapan yumuşak doku Hemangiopericytoması sunuldu. Primer tümör 8 yıl önce çıkarıldı. Bu periyot süresince 2 lokal rekurrens gelişti. Yumuşak dokulardaki rekurrens Hemangiopericytoma'lar da radikal cerrahi yapılması fikrini destekliyoruz.

GİRİŞ :

Hemangiopericytomalar bütün vasküler neoplazmaların % 1'den daha az sıklıkta nadir görülen tümörlerdir. İlk kez 1942 de Stout ve Murray tarafından tanımlandı ve kontraktilite yetenekleri bulunan perikapiller mezenkimal hücreler olan, Zimmerman pericytlerinden kaynaklandığını düşündüler (2,10). Tümör en sık ekstremiteler ve gövdenin yumuşak dokularını etkiler (2,4). Bununla beraber bu tümörler kapillerin herhangi bir bölgesinde görülebilir. Davranışları önceden bilinmez, malign ve benign formlarını ayırtetmek zordur (2). Seyirleri yavaştır ve metastaz varlığında bile hasta surveyi uzun olabilir (5). Biz primer bölge olarak sol kol yumuşak dokusunda metastaz yapmış hemangiopericytomalı bir vaka tesbit ettik. Bu hasta son 3 yıldır kemoterapi ve radyoterapiye cevap vermeyen akciğer metastazına sahipti.

VAKA RAPORU:

MA, 36 yaşında erkek hasta. 1981 yılında sol kol dirsek bölgesinde ceviz

(x) Atatürk Ün. Tıp Fak. GKDC Anabilim Dalı Yrd. Doç. Dr.

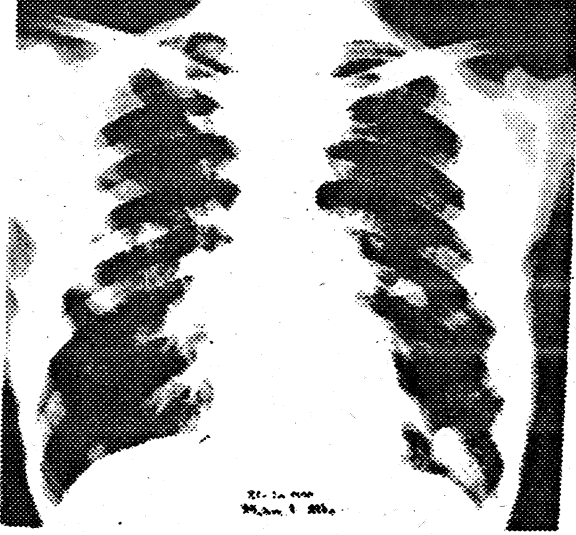
(xx) Atatürk Ün. Tıp Fak. GKDC Anabilim Dalı Arş. Grv.

(xxx) Atatürk Ün. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Arş. Grv.

(xxxx) Atatürk Ün. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Doç. Dr.

(xxxxx) Maresal Askeri Hastanesi Göğüs Hastalıkları Uzm. Dr.

büyükliğünde bir kitle oluşmuş ve giderek büyümesi üzerine 1985'de Edirne Tıp Fakültesi hastanesinde ameliyat ile alınmış ve kist olduğu belirtilmiş. 2 yıl sonra aynı yerde tekrar bir kitle oluşmuş ve giderek büyümesi üzerine 1989 yılında kliniğimize müracaatla hemangiom ön tanısıyla yatırıldı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; sol kol dirsek bölgesinde lokal hararet artışı, 5x10 cm ebadında elastik kıvamlı, kahverengi, dinlemekle sufl alınan kitle tesbit edildi. Tele'sinde yaklaşık 2-3 cm ebadlarında her iki akciğerinde multipl opasiteler tesbit edildi (Resim 1). Sol brakial arterden arteriografi yapıldı ve vasküler yapıca zengin bir kitle tesbit edildi (Resim 2). Operasyona alınan hastaya hemangiom üzerinden 10-12 cm.lik vertikal insizyon yapıldı. Vasküler yapıca zengin, adaleye invaze, kapsüllü kitle geniş yumuşak doku ile birlikte eksize edildi.

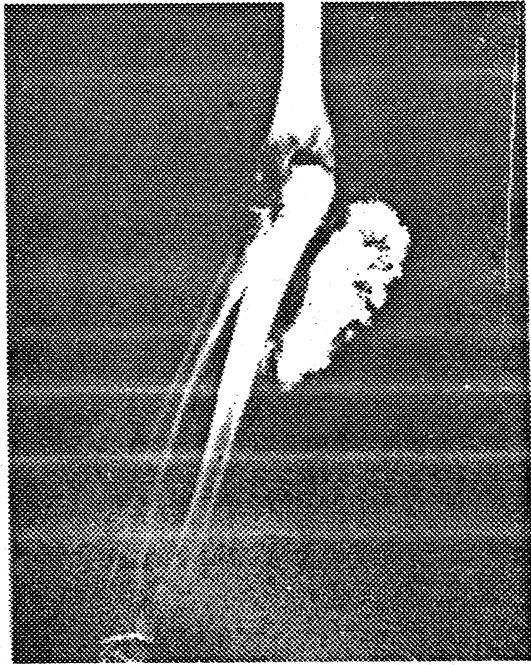


Resim 1. Hastanın Tele'sinde her iki akciğerde ki multipl metastatik nodüller görülmektedir.

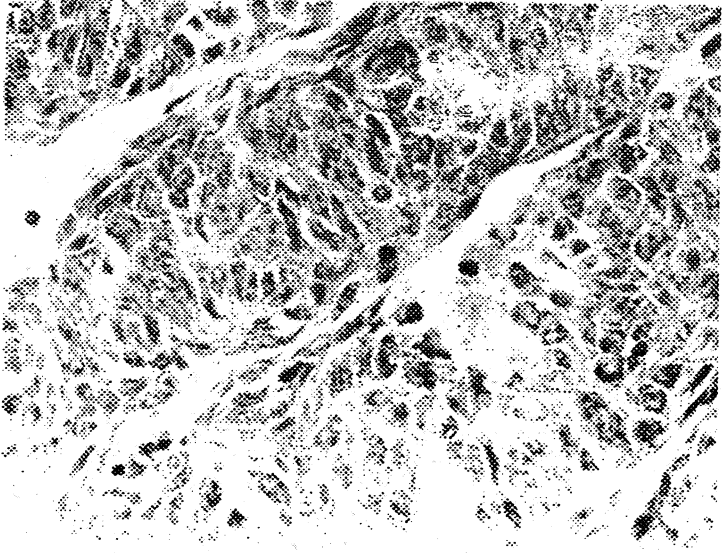
Patoloji raporu; makroskopik olarak 160 gr ağırlığında, 6x6 cm boyutlarında, dıştan kapsül benzeri bir yapıyla çevrili, kesit yüzeyi homojen, kirli sarı biopsi materyali. Mikroskopik olarak, sellüler yapıda, çoğu füsiform hücrelerin döşediği, yarık şeklinde vasküler yapılar ve aralarında daha yuvarlak ve sık mitozlar gösteren hücrelerden ibaret tümoral gelişim izleyen malign Hemangiopericytoma olarak bildirildi (Resim 3).

Akciğer'deki nodüller lezyonların metastaz olduğu kabul edildi ve hastaya 40 mg Adrioblastin+100 mg Detecine (IV) kür tedavisi ayda bir kez olmak üzere 5 defa verildi. Daha sonra radioterapiye gönderildi. Hastanın yapılan takibi sırasın-

da bir kez hemoptizisi olduđu ve tedavi edildiđi, ve 1991 yılında yine sol kol dirsek bölgesinde kitle olduđu ve ameliyatla alındıđı öğrenildi. 1993 yılı başında çektirilen kontrol Tele'sinde akciđerlerde ki metastazların aplarının ve sayılarının arttıđı görüldü. Halen radioterapi uygulanan hastanın takibi sürdürölmektedir.



Resim 2. Sol kol brakial arterden yapılan selektif angiografi de vasköler yapıca zengin, yumuşak doku kitlesi görölmektedir.



Resim 3. Eosinofilik stoplazmalı oval ve iğ şeklindeki hücrelerin oluşturduğu, belirgin vasküler alanlardaki tümörün görünümü (Hematoxylen-eosin, x400).

TARTIŞMA:

Hemangiopericytoma sıklıkla gövde ve extremitelerin yumuşak dokularını etkileyen pericytlerden doğan nadir bir tümördür (2,4). Hemangiopericytomalar 5. dekatta görülme eğilimindedir. Cinsiyet dağılımı eşit görülmektedir (2). Paraneoplastik semptomlar nadir olarak oluşabilir (8,9). Rekürrens oranı yaklaşık % 50 dir, rekürrens aralığı bir kaç yıl olabilir (1,4). Metastatik yayılım en sık akciğer, karaciğer ve kemiklere olur.

Hemangiopericytoma 1942 de Stout ve Murray tarafından ilk defa tanımlanmasına rağmen, bu tümörün tanısı ve klinik davranışlarının önceden, tesbiti hala göz önüne alınması gereken problemlerdir. Literatürde bu terim altında ifade edilen vasküler neoplazmaların çoğu hemangiopericytoma olarak yanlış tanımlanmışlardır (2). Otörler klinik ve morfolojik parametreler temelinde, biyolojik davranışların önceden tahminin zorluğunun ilave bir problem olduğu üzerinde durmuşlardır (1,2,5).

Angiogram gibi bazı röntgenografik incelemeler karakteristik bulgular gösterir (7). Bununla beraber, bu yöntemler kesin tanı konması için yeterli ölçüde tipik değildir.

106 vakayı gözden geçiren Enzinger ve Smith, tümörün büyüklüğünde rol oynadığını göstermişlerdir, fakat tümörün anatomik lokaizasyonunun onun davranışlarını önemli derecede etkilediğini gösteren delil yoktur, 6 cm den daha geniş Hemangiopericytomalar, kötü prognoza sahiptir (3).

Maling formu, artmış mitotik oranla (4 ya da daha fazla mitotik figür /10 HPF), hemoraji ve nekroz odağı ile, immatür ve pleomorfik tümör hücrelerinin sellülarite derecelerinin artması ile tanımlanabilir (1-3, 11).

Metastaz oranı % 11.7 ile % 56.6 arasında değişir ve tümörlerin çoğu tanı başlangıcından 5 yıllık periyot içinde metastaz yapar (2). Bizim vakamızda tümör ilk eksizyondan sonra 5. yılda metastaz yapmıştı.

Rekürrens bu tümörlerin en belirgin özelliğidir. Rekürrens tümörlerin çoğunda daha geç metastaz gelişir. Tsuneyoshi'nin 19 malign Hemangiopericytoma serisinden 11'inde rekürrens gelişti ve bunların 9 u metastazla öldü (11). Vakamızda ilk lokal rekürrens ilk eksizyondan sonra 2. yılda oluştu.

Şimdiye kadar tek etkili tedavi cerrahi olmasına rağmen radyoterapi metastaz ve rekürrens olan bazı vakalarda lokal tümörü kontrol altına almak için kullanılabilir (3,6). Mira ve arkadaşları, vakaların % 47'sinde preoperatif embolizasyon, cerrahi çıkarılma ve radyasyona yeterli cevap olarak tam gerileme rapor etmişlerdir (6).

Kemoterapi metastatik hastalık için uygulanmaktadır. Adriomycin en etkili ajan olarak bilinmektedir (8). Bununla beraber vakamızda tümör kemoterapi ve radyoterapiye cevap vermedi.

Sonuç olarak, bütün Hemangiopericytomalar malign olarak kabul edilmeli ve radikal cerrahi ile tedavi edilmelidir. Bundan sonra sürekli takip edilmelidir.

Summary

A SOFT TISSUE HEMANGIOPERICYTOMA METASTATIC TO THE LUNGS (A case report)

A soft tissue hemangiopericytoma metastatic to the lungs in a 36 year old man is reported. The primary tumor had been excised eight years previously. During this period there were two local recurrences. We suggest that radical surgery must be taken into consideration in recurrent hemangiopericytomas in soft tissues.

KAYNAKLAR:

1. Backwinkel K.D., and J.A. Diddams: Hemangiopericytoma: report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 25 (1970) 896-901.
2. Enzinger, F.M., and S.W. Weiss: *Soft tissue tumors*. St. Louis, Missouri: C.V. Mosby Co; Second Ed., 1988; 596-613
3. Enzinger F.M., and B.H. Smith: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum. Pathol.* 7: 61, 1976
4. Hansen, C.P., Francis, D., and S. Bertelsen: Primary hemangiopericytoma of the lung-Case report. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 24 (1990) 89-92
5. Hart , L.L., and B. Weinberg: Metastatic hemangiopericytoma with prolonged survival. *Cancer* 60 (1987) 916-920
6. Mira, J.G., Chu, F.C., and J.G. Fortner: The role of radiotherapy in the management of malignant hemangiopericytoma. Report of 11 new cases and review of the literature. *Cancer* 39 (1977) 1254-1259
7. Robert, J. Ayella: Hemangiopericytoma: A cases report with arteriographic findings. *Radiology* 97 (1970) 611-612
8. Rush, V.W., Shuman W.P., Schmidt, R., And G.E. Laramore: massive pulmonary hemangiopericytoma. *Cancer* 64 (1989) 1926-1936
9. Seaton, D: Primary diaphragmatic hemangiopericytoma. *Thorax* 29 (1974) 595-598
10. Stout, A.P., and M.R. Murray: Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg.* 116 (1942) 26-33
11. Tsuneyoshi, M., Daimaru, Y., and m. enjoyi: Malignant hemangiopericytoma and other sarcomas with hemangiopericytoma-like pattern. *Path. Res. Pract.* 178: 446, 1984