

## ARAŞTIRMA / RESEARCH ARTICLE

# Baş boyun hemanjioperistomları: Tanısal zorluklar

E. Acioğlu, H. Cansız

### Özet

**Amaç:** Baş boyun hemanjioperisitomalarında hekimi yanlış tanıya götüren önemli noktalar tanımlanmaya çalışıldı.

**Yöntem:** 2000-2007 yılları arasında kliniğimize başvuran baş boyun tümörleri içinde yapılan retrospektif araştırmada 5 hemanjioperisitomalı hasta tespit edildi. Baş boyun hemanjioperisitomalı her hastanın kayıtları tek tek incelenerek yaş, cinsiyet, tümörün primer lokalizasyonu, klinik süreci, tedavi ve takip sonuçları tespit edildi. Tüm hastalar histopatolojik olarak gözden geçirilerek klinik süreçle olan ilişkisi yeniden değerlendirildi.

**Bulgular:** Baş boyun hemanjioperisitomalı toplam 5 hasta tespit edildi. Yaş ortalaması 33.2 (9-52 yaş) olan 3'ü kadın, 2'si erkek hasta ortalama 14.4 ay takip edildi. Her hastanın lezyonu baş boyunda değişik lokalizasyonda idi. Kliniğe başvuru şikayeti en sık ağrısız kitle (3/5) ve nazal hava yolu tıkanıklığı (3/5) idi. 3 hastanın MR görüntülemesinde T1 sekansta hipointens, T2 sekansta hiperintens ve IV Gadolinium sonrası diffuz kontrast tutulumu mevcuttu. Bu 3 hastaya anjiyografi uygulandı ve sadece 1 kranial hemanjioperisitomalı hastada belirgin vaskülarizasyon gözlenmedi. 2 hastada preoperatif histopatolojik yanlış örnekleme yapılmıştı. Bir hastamızda ise, tarafımızca, histopatolojik olarak yanlış tanısal süreç nedeni ile kesin tanı tespit süresi uzamıştı. Tüm hastalar uygun yaklaşımla opere edildi. Histopatolojik olarak değerlendirme yapılarak tümör çapı, hücresellik, mitotik hız, nekroz özelliklerine göre gradeleme yapıldı. Daha önceden tanımlı bu klasifikasyon kriterlerinin prognostik etkinliğinin zayıf olduğu tespit edildi.

**Sonuç:** Klinik, radyolojik ve patolojik özelliklerine göre hemanjioperisitoma ayırıcı tanısında daha dikkatli yaklaşmak gerekmektedir. Klinisyen açısından bu tanısal süreç içinde bir çok noktada tuzaklar mevcuttur.

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2008; 46(3): 283-287

Dr. Engin Acioğlu

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. KBB Kliniği, İstanbul

Dr. Harun Cansız

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi KBB Anabilim Dalı, İstanbul

### Giriş

Hemanjioperistoma (HP) nadir görülen vasküler bir tümördür. Perisit adı verilen kapiller arter ve post-kapiller venüllerin eksternal yüzeyinde bulunan kontraktıl düz kas hücrelerinden kaynağını alır.<sup>1</sup> Tüm vasküler tümörlerin (tm) %1'ini ve tüm yumuşak doku sarkomlarının ise %3-5'ini kapsar. HP'lerin %15-20 civarı baş boyun bölgesinde ortaya çıkar ve sinüsler en sık lokalize olduğu bölgedir.<sup>2-4</sup>

### Gereç ve Yöntem

2000-2007 yılları arasında baş boyun bölgesi tutulumlu 5 HP'li hasta tespit edildi. Her hasta yaş, cinsiyet, primer odak, klinik, uygulanan tedavi, embolizasyon, patolojik grade ve elde edilen cevap açısından değerlendirildi. Hastalar ortalama 14.4 ay takip edildi (8-24 ay).

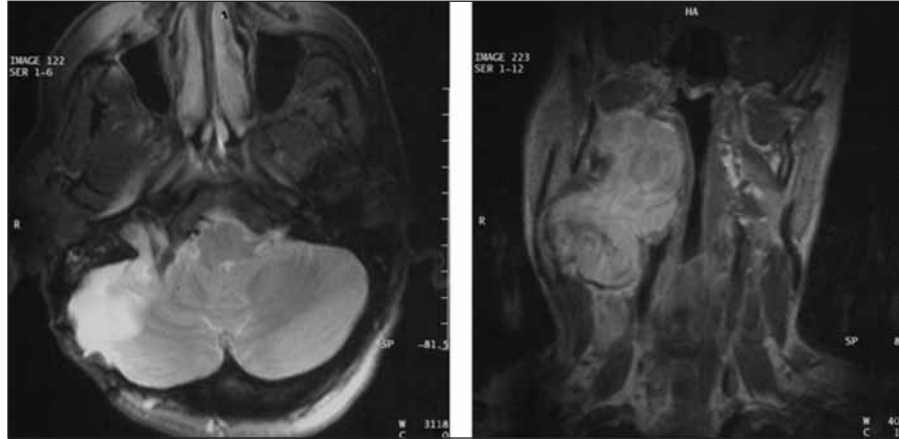
### Bulgular

3'ü kadın ve 2'si erkek olan hastaların yaş ort. 33.2 idi (Tablo 1). En sık şikâyet ağrısız kitle (3/5) ve nazal hava yolu obst. (3/5) idi. İki hastanın pre-op histopatolojik değerlendirmeleri mevcuttu.<sup>1</sup> Kranial HP'li hasta farklı bir klinikte menenjiom tanısı ile iki defa operasyon geçirmişti (Resim 1).<sup>2</sup> Sinonazal HP'li hastaya nazal obstrüksiyon nedeni ile farklı bir klinikte biyopsi uygulanmış ve sinonazal kapiller hemanjiom tanısı ile kliniğimize sevk edilmişti (Resim 2).

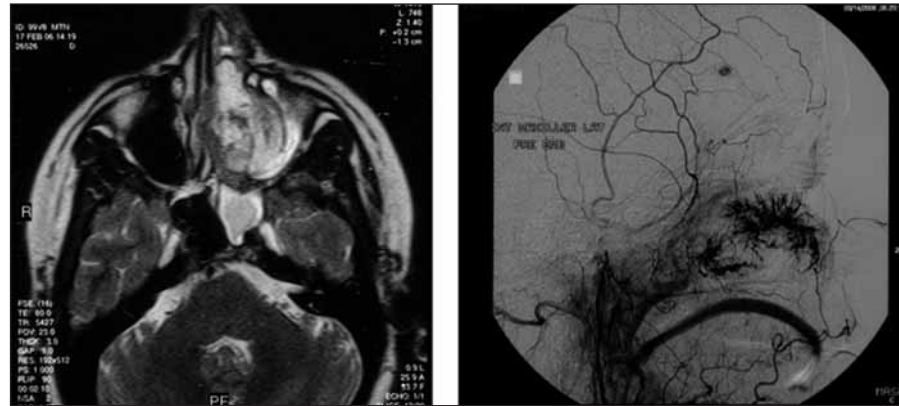
**Tablo 1.** Baş boyun hemanjioperisitom hastaları, histopatolojik değerlendirmeleri ve klasifikasyonları.

No	Hasta	Yaş	Cinsiyet	Primer lokalizasyon	Preop histopatoloji	Enzinger Tm Çapı(cm)	Smith Hüresellik	Malignite Mitoz	Kriteri Nekroz	İmmatur pleomorfik	McMaster grading system
1	MB	9	M	Sol parafarengial ve infratemporal fossa	-----	5x3x1.2	+++	8 MF/10 BBA	+	+/-	Malign
2	NK	52	F	Sağ pontoserebellar bölge	Menenjiom	14x9x3	++	3 MF/10 BBA	+	-	Borderline
3	UO	28	M	Sağ nazal kavite paraseptal bölge	-----	3x2x1.5	++	3-5 MF/10 BBA	-	-	Borderline
4	TS	42	F	Sol lateral nazal duvar	Kapiller hemanjiom	4.5x3x1.3	+	3-4 MF/10 BBA	-	-	Selim
5	PR	35	F	Sağ parotis	-----	3x2x1	++	1 MF/10 BBA	-	-	Selim

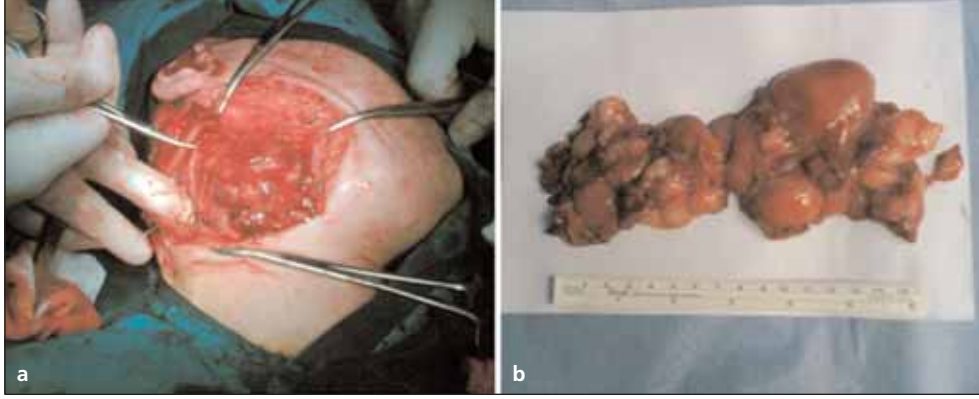
**MF:** Mitotik figür; **BBA:** Büyük büyüme alanı



**Resim 1.** Kranial MR aksiyal kesitleri sağ pontoserebellar bölgedeki lezyonu gösteriyor. Hastanın menenjiom tanısı ile bu bölgeden 2 defa operasyon öyküsü mevcut.



**Resim 2.** Kranial MR aksiyal kesitleri sol nazal kavitenin invaze olduğunu gösteriyor.



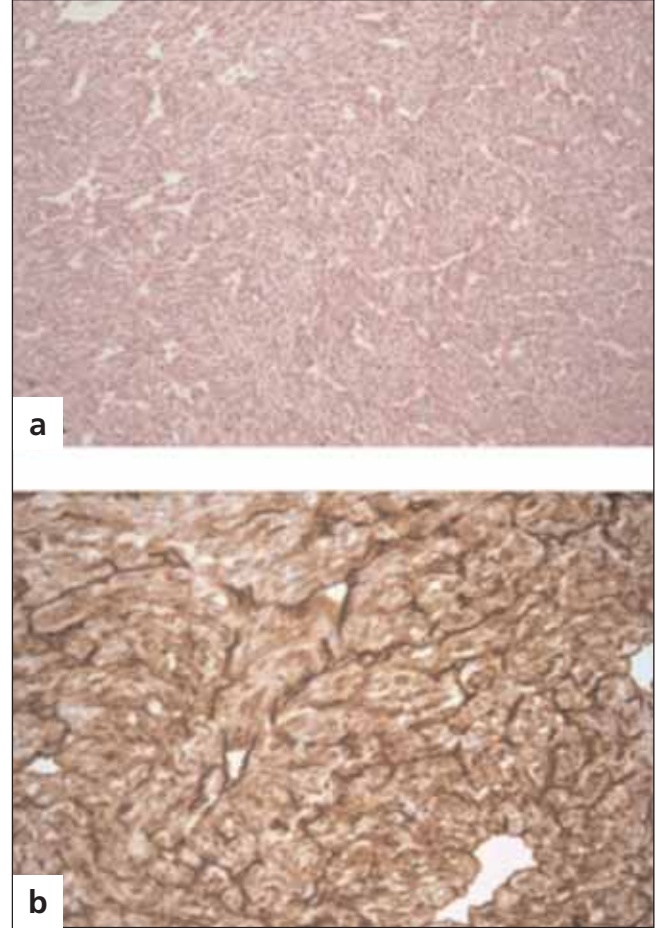
**Resim 3.** Kranial HP'nin dev boyutlarda boyun invazyonu (a), çıkarılmış kitle (b).

[Bu resim, derginin [www.turkarchotolaryngol.org](http://www.turkarchotolaryngol.org) adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

İki hastada tümör total rezeke edilemedi; Pre-op kranial meningiom tanılı hastada boyundaki kitle eksize edildi. Ancak tümör jugular foramenden kafa içine doğru ilerlemekte idi (Resim 3). Boyun spesmenleri daha önce geçirilmiş cerrahiler sırasında elde edilen kranial spesmenler ile karşılaştırıldı ve benzer morfolojik özellikler vardı. Diğer hastada ise tümör sol parafarengeal, infratemporal bölgeyi invaze etmişti ve kafa tabanına uzanan kısım tam tahliye edilemedi. Post-op RT-KT rağmen her iki hastada nüks ortaya çıktı. Sin nazal bölgeye palyatif ikinci girişim yapıldı. Fakat alınan materyallerin histopatolojik incelemesi sonucu fokal HP pattern içeren rabdomyosarkom (RMS) olarak geldi. Bu hastada elde edilen son veriler ilk operasyona ait kesitler ile karşılaştırıldığında ilk dönemlerdeki diffüz HP karakterin azalmakla birlikte immunohistokimyasal (İHK) olarak CD34 + ile birlikte devam ettiği tespit edildi. Agresif davranışlı, iğsi tm hücreleri çocukluk çağındaki bu hastada RMS akla getirdi. Buna ek olarak, myogenin ve desmin İHK boyalarda ayrıca pozitif boyandı (Resim 4 ve 5).

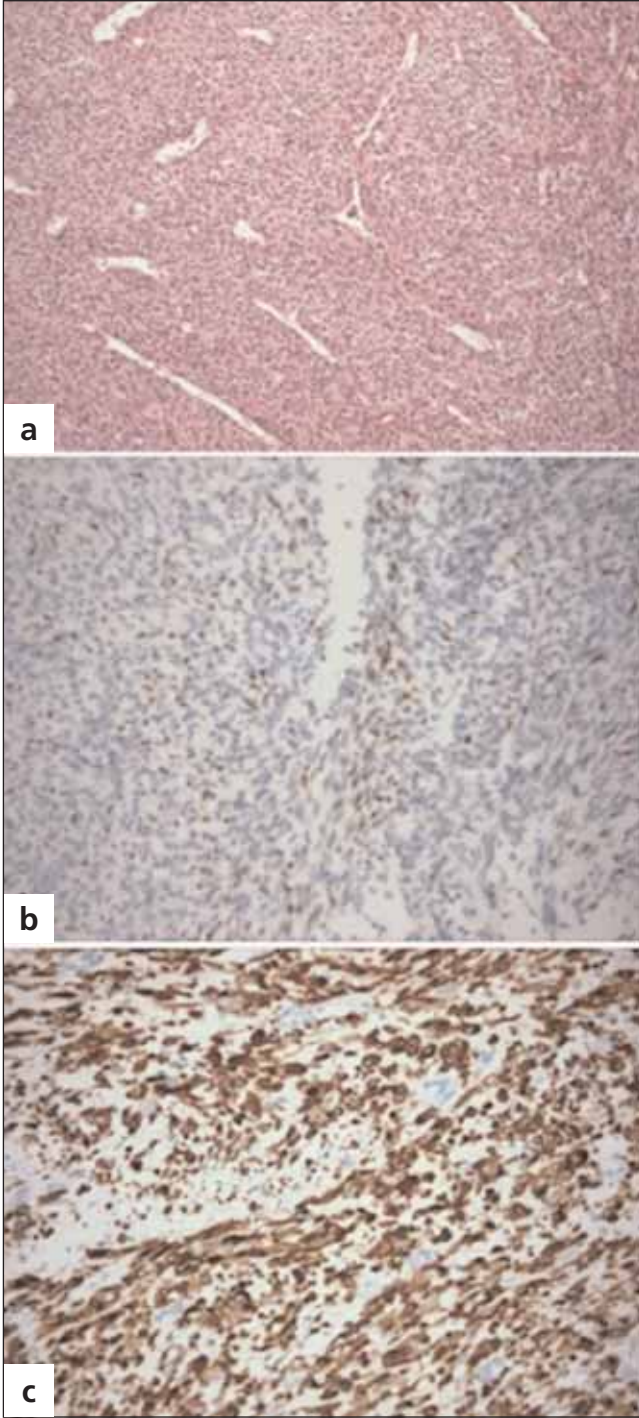
### Tartışma

106 hastalık seride, HP'nin en sık alt ekstremiteden (37), pelvis ve retroperitondan (26), baş boyundan (17) ve gövdeden (15) kaynaklandığı gösteril-



**Resim 4.** CD34 pozitif diffüz hemanjioperisitik patern (a: HE x100; b: CD34 x200)

[Bu resim, derginin [www.turkarchotolaryngol.org](http://www.turkarchotolaryngol.org) adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]



**Resim 5.** İlk operasyondaki diffuz hemanjioperisitik patern azalmış, hüresellik artmış ayrıca myogenin ve desmin immunohistokimyasal boyamanın pozitif olduđu görölüyor (**a: HE x100**) (**b: Myogenin x200**, **c: Desmin x200**). [Bu resim, derginin [www.turkarchotolaryngol.org](http://www.turkarchotolaryngol.org) adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

miştir.<sup>5</sup> Billings ve ark. serilerinde (80 hasta) %13.6 oranında baş boyun HP vakası (11/80 hasta) tespit etmişlerdir.<sup>6</sup>

HP'lerin büyük kısmı selimdir. Malignite kriterleri çalışmadan çalışmaya değişmektedir. Büyük merkezlerden elde edilen eski verilere dayalı, histolojik ve klinik özelliklerine göre malignite kriterleri tespit edilmiştir. Yakın dönemde yapılan geniş serilere sahip çalışma yoktur. Enzinger ve Smith, malignite risklerini; büyük tm çapı (>5 cm), artmış mitotik hız (>4 mitotik figür [MF]/10 büyük büyütme alanında [BBA]), hüresellik artışı, immatur ve pleomorfik tm hücresi varlığı ve hemoraji ve nekroz varlığı olarak ifade etmekteydi.<sup>5</sup> McMaster ve ark. serilerinde yine benzer malignite kriterlerini kullanmışlardı; Benign veya düşük grade tm'de mitozun bulunmadığı, belirgin vasküler patern ile birlikte iğsi perisitlerin bulunması; Borderline veya intermediate-grade tm'de nadir mitozun eşlik ettiği, hüreselliğin fazla ve vasküler boşlukların komprese olduğu genişlemiş hücrelerin varlığı; malign veya yüksek grade tm'de hüresel anaplazi, yüksek mitotik hız ve ileri derecede komprese olmuş vasküler alanlar mevcuttur.<sup>4</sup> Middleton ise rekkürens veya metastaz riskini trabeküler patern, nekroz, mitoz, vasküler invazyon ve hüresel atipi ile ilişkilendirmiştir.<sup>7</sup>

HP'lerin tipik İHK özellikleri mevcuttur. Epitelyal, melanositik veya nöral markerlar ile boyanmazlar. Genel olarak, birçok HP'de CD34 ve bcl-2 (+) boyanır. Ayrıca, vimentin ve actin ile tipik olarak (+) boyanırlar. Retikülin için özel boyalar ise ana kitle çevresindeki tm hücrelerinde (+) gösterir. HP'lerde histopatolojik ayırıcı tanı en önemlisidir. 2 hastada pre-op patolojik olarak yanlış tanı konulmuştur. Bunlardan biri, sinonazal kapiller hemanjiom tanısıdır. Solid görünüm ve geniş kapiller ağ varlığı HP'lerin hüresellik ve damarsal yapısını taklit edebilir. Fakat kapiller hemanjiomlar lobuler yapıya sahiptir ve periselüler retikülin lif varlığından yoksundurlar. Diğer hasta için ise geçmiş yıllarda kranial HP'ler meningiom

grubunda, hemanjioperisitik meningiomlar alt grubu şeklinde bulunmaktaydı. Fakat WHO, HP'yi yapılan yeni klasifikasyon ile ayrı bir grup olarak tanımlamıştır. Meningiom ve HP anti-vimentin ile (+) boyanır, yalnızca HP desmin, actin ve alfa-actin ile (+) boyanır. HP vasküler büyüme paterni birçok değişik sarkoma eşlik edebilir. 9 yaşındaki hastamızda yaptığımız patolojik hata buna iyi bir örnektir. CD34 ve bcl-2 pozitif, diffüz HP patern bizi klasik HP tanısına yönlendirmiştir. Eğer hastanın yaşı, tümörün yerleşimi ve agresif karakteri düşünülerek daha geniş İHK çalışma yapıp daha fazla patolojik kesit incelenirse idi belki gerçek tanı en baştan konabilecekti. Anjiyografi pre-op ayırıcı tanı ve aynı zamanda operasyon hazırlığı açısından embolizasyon imkanı nedeni ile yararlı olabilir.<sup>8</sup> Geniş eksizyon tüm HP'lerde ilk uygulanması gereken yöntemdir. Selim görünümlü non-mitotik varyantların bile metastaz yaptığı tespit edilmiştir.<sup>5</sup>

Literatürde %40 oranında lokal nüks ve %15 oranında metastaz saptanmıştır.<sup>9,10</sup> Metastaz hematolojik yol ile akciğer, karaciğer ve kemiğe olmaktadır.<sup>11</sup> Kendi vakalarımızda lokal nüks oranı %40, uzak metastaz ise %20 tespit edilmiştir. İntrakraniyal HP'li hastada spinal metastaz ilk tanıdan 66 ay sonra meydana gelmiştir. Bu periyot literatürde 63-107 ay olarak tespit edilmiştir.<sup>12</sup>

HP'lerin tanısall sürecinde hekim açısından değişik noktalarda tuzaklar mevcuttur. Değişik histopa-

tolojik evreleme yöntemleri ve prognostik kriterler ifade edilmiş olsa da tüm hastaların sıkı takibi mutlaka önerilmektedir.

### Kaynaklar

1. **Zimmerman KW.** Der feinere Bau der Blutcapillaeren. *Z Anat Entwicklungsgesch* 1923; 68: 29-109.
2. **Batsakis JG, Rice DH.** The pathology of head and neck tumors: vasoformative tumors, part 9B. *Head Neck Surg* 1981; 3: 326-39.
3. **Compagno J, Hyams VJ.** Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 672-83.
4. **McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC.** Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term followup of 60 patients. *Cancer* 1975; 36: 2232-44.
5. **Enzinger FM, Smith BH.** Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7: 61-82.
6. **Billings KR, Fu YS, Calcaterra TC, et al.** Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 2000; 21: 238-43.
7. **Middleton LP, Duray PH, Merino MJ.** The histological spectrum of hemangiopericytoma: application of immunohistochemical analysis including proliferative markers to facilitate diagnosis and predict prognosis. *Hum Pathol* 1998; 29: 636-40.
8. **Craven JP, Quigley TM, Bolen JW, et al.** Current management and clinical outcome of hemangiopericytomas. *Am J Surg* 1992; 163: 490-3.
9. **Carew JF, Singh B, Kraus DH.** Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1999; 109: 1409-11.
10. **Walike JW, Bailey BJ.** Head and neck hemangiopericytoma. *Arch Otolaryngol* 1971; 93: 345-53.
11. **Backwinkel KD, Diddams JA.** Hemangiopericytoma. Report of a case and comprehensive review of the literature. *Cancer* 1970; 25: 896-901.
12. **Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW.** Meningeal hemangiopericytoma: histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. *Neurosurgery* 1989; 25: 514-22.

### Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

### İletişim Adresi: Dr. Engin Açıoğlu

SB İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi

2. KBB Kliniği Kat 5

Samatya İSTANBUL

GSM: (0506) 610 75 64

e-posta: drengin@hotmail.com