

NADİR BİR NAZOLAKRİMAL HEMANJİYOPERİSTOM OLGUSU

Başak Bala Öven USTAALİOĞLU, Mesut ŞEKER, Ahmet BİLİCİ, Burçak ERKOL, Umut KEFELİ,
Emre YILDIRIM, Berkant SÖNMEZ, Mahmut GÜMÜŞ, Taflan SALEPÇİ

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bölümü

Hemanjiyoperistom damar duvarından kaynaklanan nadir bir vasküler tümördür. Tipik olarak retroperitoneal boşluk, ekstremiteler, baş ve boyunda görülebilir. Nazolakrimal duktus hemanjiyoperistomu ise çok nadirdir. Sunulan olgu, 2003 yılından beri kronik dakrosistit nedeniyle takip edilmekte iken, gözünde sulanma ve sağ göz medial kenarında ele gelen kitle şikayetleriyle göz kliniğine başvurdu. 2006 yılında çekilen orbitanın bilgisayarlı tomografisinde (BT), lakrimal kanal proksimal bölümünde 15x15 mm çapında kitle saptandı ve dakrosistozel olarak değerlendirilip takip edildi. Kitlede büyüme saptanması üzerine hastaya orbita eksizyonel biyopsi yapıldı ve hemanjiyoperistom tanısı kondu. Kontrol orbital BT'sinde sağda nazolakrimal duktus seviyesinde, 2x1 cm boyutlu kitle saptandı. Metastaz taraması için yapılan görüntüleme tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Reeksizyonu kabul etmeyen hasta, 3 ay aralıklarla kontrole çağırılarak takibe alındı. Lakrimal kanalda büyüyen kitle saptandığında hemanjiyoperistom akla gelmelidir. Bu hastalarda total eksizyona rağmen uzak metastaz yıllar sonra görülebilmektedir. Bu yazıda, nadir görülmesi sebebiyle, uzun süre dakrosistozel olarak takip edilen bir nazolakrimal kanal hemanjiyoperistom olgusu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Hemanjiyoperistom; nazolakrimal kanal; dakrosistozel.

HEMANGIOPERCYTOMA OF THE NASOLACRIMAL DUCT: A CASE REPORT

Hemangiopericytoma is rare tumor which derived from vascular endothelium most commonly seen in retroperitoneum, extremities, head and neck. Hemangiopericytoma of the nasolacrimal duct is infrequent. Inhere we reported a patient who was followed-up for 3 years due to chronic dacrocystitis. Because of she presented with swelling in the medial side of right orbita, she referred to ophthalmology clinic. Computerized tomography of right orbita revealed 15 mm mass in proximal area of the nasolacrimal duct. The mass was interpreted as dacrocystocel however the mass was growth progressively during 2 years followed-up period. So excisional biopsy was performed and diagnosis of hemangiopericytoma was confirmed. Although there was about 2 cm residual mass in nasolacrimal duct after excision and no distant metastasis. Consequently reexcision was offered to patient but she did not want. She is followed-up in our clinic for 16 months. In this case we reported infrequent case of hemangiopericytoma derived from nasolacrimal duct.

Key Words: Hemangiopericytoma; nasolacrimal duct; dacrocystocel.

Başvuru tarihi: 30.4.2008 **Kabul tarihi:** 10.8.2008

İletişim: Dr. Başak Bala Öven Ustaalioglu . Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Onkoloji Bölümü, 34865 Kartal, İstanbul.

Tel: +90 - 216 - 441 39 00 **e-posta:** basakoven@yahoo.com

Hemanjiyoperistom perisitlerin damar duvarından kontrolsüz proliferasyonu sonucu oluşan nadir vasküler tümördür. Bu tümör subkutan doku ve iskelet kasından gelişir.^[1] Tüm vasküler tümörlerin %1'inden azdır.^[2]

Hemanjiyoperistom yüksek relaps riski, lokal invazyon ve uzak metastaz oluşturabilme potansiyeline sahiptir.^[2] İlk olarak 1942'de Stout ve Murray tarafından tanımlanmıştır.^[2,3] Tipik olarak retroperitoneal boşluk, ekstremiteler, baş ve boyun-da görülebilir.^[4]

Nazolakrimal duktus hemanjiyoperistomu çok nadir görülür. Bu yazıda 55 yaşında kadın hastada sağ göz nazolakrimal duktusda saptanan hemanjiyoperistom olgusu sunuldu.

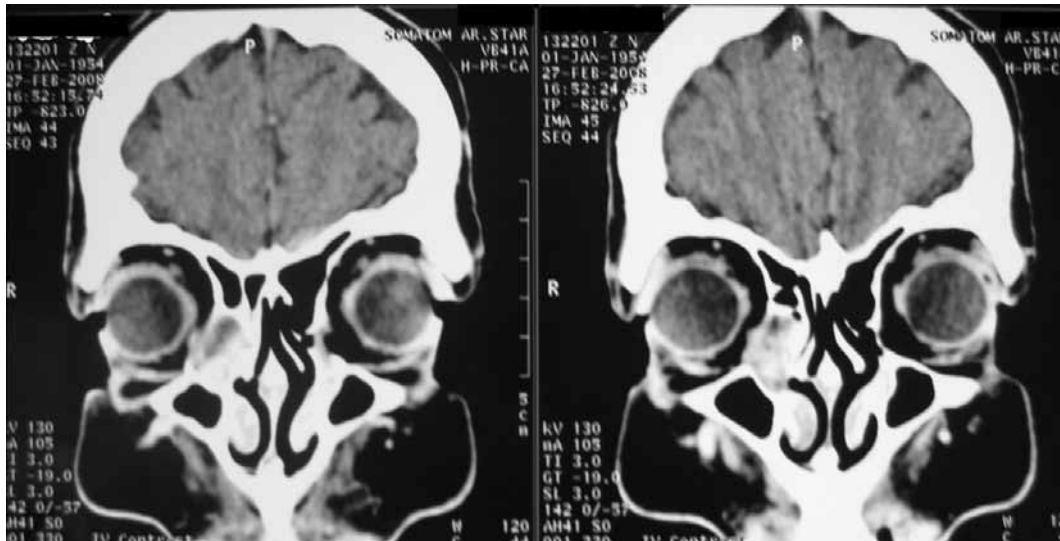
OLGU SUNUMU

Elli beş yaşında kadın hasta, 2 ay öncesinde sağ gözünün medial duvarından yapılan nazolakrimal kanal eksizyonel biyopsisinde hemanjiyoperistom saptanması üzerine kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesi şöyleydi: 2003 yılında sağ gözde akıntı, sulanma şikayetleri ile göz kliniğine başvurduğunda nazolakrimal kanalda tıkanma saptanarak ameliyat edilmişti. O döneme ait patoloji raporu olmayan hastanın takibe alındığı öğrenildi. Ardından, 2006 yılında sağ gözde yaşarma, ele gelen şişlik şikayetinin tekrarlaması üzerine tetkik edilen hasta nüks kronik dakrosistit tanısı almıştı.

Takipleri sırasında çekilen kontrastlı orbita bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ orbita inferomediyal duvar bütünlüğünün bozulduğu görülmüş; lakrimal kanal proksimal bölümünde kontrastlanma göstermeyen hipodens karakterde, kistik natürde, 15x15 mm çapında saptanan kitle dakrosistisel olarak değerlendirilmiştir.

Nazolakrimal kanaldaki kitlede büyüme saptanması üzerine, 2008 Ocak ayında hastaya orbita eksizyonel biyopsisi yapıldı. 1,5 cm çapında kitle eksize edildi. Patoloji kesitlerinde, çok katlı kübik döşeyici epitel altına kadar diffüz gelişim gösteren neoplastik oluşum saptandı. Oval fuziform hiperkromatik hücrelerin oluşturduğu çaprazlaşan demetler ve arada kollojenize stroma görüldü. Yer yer hemanjiyoperistomatöz damar paterni mevcut olup belirgin anaplazi ve nekroz görülmedi, hafif derece mitotik aktivite (10 büyük büyütmede 2) görüldü. İmmünohistokimyasal inceleme sonucu CD34 pozitif, CD68 negatif saptandı. Histopatolojik bulgularla hemanjiyoperistom tanısı kondu.

Hastanın göz yaşarması dışında şikayeti bulunmuyordu, görme keskinliğinde azalma yoktu. Fiziksel incelemesinde ve biyokimyasal tetkiklerinde patoloji yoktu. Metastatik hastalık tarama amacıyla yapılan tetkiklerinde uzak metastaz lehine görüntüleme bulgusu yoktu. Ameliyat sonrası 2. ayında çekilen kontrol orbita BT'sinde sağda nazolakrimal duktus seviyesini işgal eden, orbi-



Şekil I. Nazolakrimal kanal hemanjiyoperistomun BT görüntüsü.

ta medial duvarında erozyon-incelmeye yol açan, 2x1 cm boyutlu, iv kontrast sonrası heterojen kontrast tutulumu gösteren hipodens yumuşak doku kitlesi saptandı. Kitle ekspansil idi, komşu kemik yapılarında belirgin erozyon yapmıştı; orbita medial duvardaki belirgin erozyon bölgesinden orbita içerisine kısmi indentasyon göstermekteyken, orbita içi yapılara belirgin invazyon saptanmadı (Şekil I).

Kliniğimize başvurduğunda, radyoloji ve radyasyon onkologları ile konsülte edildi, hastanın radyoterapiden fayda görmeyeceği, total rezeksiyonun daha uygun olduğuna karar verildi; ameliyatı kabul etmeyen hasta 3 ayda bir kontrol edilmek üzere takibe alındı.

TARTIŞMA

Nadir bir yumuşak doku tümörü olan hemanjiyoperistom, vasküler sistemin potansiyel malign lezyonu olup vücudun her yerinde olabilir; alt ekstremitelerde %34,9 oranında görülebilirken, %15 baş-boyunda saptanır, %50 maligndir. İlk olarak 1942'de Stout ve Murray tarafından perisitik kaynaklı olduğu tanımlanmıştır.^[1] Perisitler kasılabilme gücüne sahip hücreler olup damar boyutunu kontrol ederler. Vasküler karakterinden dolayı yanlışlıkla hemanjiyom olarak yorumlanabilir.^[5] Glomus tümörü, soliter fibroz tümör, leimiyom, leimiyosarkom, infantil miyofibrom, infantil fibrosarkom, miyoperistomla görünüş olarak karışabilir.^[2] Makroskopik olarak hemanjiyoperistom irregüler, lobüler gri pembe psödokapsüler kitle olarak tanımlanır. Histopatolojik olarak hemanjiyoperistom büyük sinüzoidlerden, küçük kapillere kadar değişen ince duvarlı, endotel dōşeli vasküler yapıların etrafında sıkı paketlenmiş hücrelerden gelişir. Kapillerlerin bulunduğu her yerde bulunabilir.^[2,3,6] Literatürde 15 serilik lakrimal duktulus tümörü içinde bir tane hemanjiyoperistom bildirilmiştir.^[7]

Etyopatogenezi kesin değildir. Daha önceki travma, steroid tedavisi, hipoglisemi, renin artışına neden olan hipertansiyon etyolojide suçlanmıştır. 4.-5. dekadda sık olup kadın ve erkekte görülme sıklığı benzerdir.^[1,8,9]

Benign-malign hemanjiyoperistom ayırımında >6,5 cm çap, yüksek mitotik aktivite (10 alanda >4 mitotik figür) kanama, nekroz, anaplastik hü-

reler ve tromboz varlığı malignite kriterleridir.^[1] Bizim olgumuzda nekroz, anaplazi saptanmazken, hafif mitotik aktivite (10 alanda 2) saptandı. Valentino ve ark.,^[1] orbital hemanjiyoperistomda 5 yıllık sağkalım %89, %15 metastaz ve %30 relaps riski saptamışlardır.

Direkt olarak lokal invazyon yapabildiği gibi hematogen de yayılabilir. Lokal lenf nodu metastazı nadir olup akciğer metastazı sıktır.^[10] Tümör grade prognoz ve tedavi kararı için önemlidir. Grade mitotik aktivite, sellülarite, sellüler polimorfizm, nekroz, infiltratif büyüme parametrelerine göre belirlenir. Buecker ve ark.nın^[5] çalışmasında tümör boyutunun gradeden daha önemli prognostik faktör olduğu belirtilmiş ve hemanjiyoperistom tümör boyutundan bağımsız, sarkomun düşük grade formu olarak tanımlanmıştır.

Hemanjiyoperistom için spesifik marker olmasa da, immünohistokimyasal tetkikler diğer tanıları ekarte etmek için yararlıdır.^[2] Hemanjiyoperistom CD99, CD31, CD34, CD117, vimentin aktin, desmin tümörü tanımlamada kullanılabilir.^[5,6] Bizim olgumuzda CD34 saptanmıştır.

Bildirilen çalışmalarda 300 lakrimal kanal tümörü tanımlanmış olup çoğunlukla primer epitel tümörleridir (%73), bunların %75'i maligndir. Geri kalan mezenkimal tümörler fibroz histiositom, fibrom, hemanjiyom, hemanjiyoperistom ve anjiyo-sarkomdur.^[7] Lakrimal sak tümörü nadir fakat hayatı tehdit edicidir. Erken tanı ve tedavi önemlidir. 2003 yılında Pamar ve Rose^[7] 300 nazolakrimal sak tümörü takip etmiştir. Bunlardan biri 22 yaşında kadın hasta olup, 18 aydır mevcut olan epifora şikayetiyle başvurmuştur. Yapılan tetkiklerde hemanjiyoperistom saptanıp, orbita parsiyel eksizyonu, lateral nazal duvar rezeksiyonu, maksillektomi yapılmıştır. Hastanın 108 aylık takibinde nüks saptanmamıştır.

Lakrimal sak tümörleri kronik dakrostenoza, dakrosistit şikayetleriyle başvurur. Genel şikayet epifora ve lakrimal sak kitlesidir. Lakrimal sak tümörleri sert, sıkıştırılmayan yapılardır. Sak tümörlerinin geç prezentasyonu proptozis, glop ve yerinden çıkmasıdır. Tümör üzerinde deride tellenjiektazi olabilir. Geç dönemde deri ülserasyonu ve etrafındaki yapılara invazyon olabilir. Lak-

rimal sak kitlelerinde kanlı gözyaşı, burun kanaması, daha önceki nazosinus hastalığı sorgulanmalıdır. Dakrosistit, etraftaki organların tümörleri, inflamasyon araştırılmalıdır.^[7] Bizim hastamızın da tek şikayeti epifora ve sağ göz medial kenarında ele gelen kitleydi.

Benign tümörlerde lakrimal sistem genel olarak açık olup karsinomlarda tamamen tıkanma olur. Dakrosintigrafi intrinsik tümörlerde lakrimal sakda dolum defekti olarak görülür veya genişlemiş sak tesbit edilir. Orbita veya sinüs BT'de ekspansiyon, lakrimal sak fossada erozyon, komşu yapılarla invazyon, kontrast sonrası yoğun genişleme saptanabilir.^[10] Bizim olgumuzda, ameliyat sonrası nüksle orbita medial duvarında kemikte erozyon saptanmıştır. Hematolojik testler, tam kan sayımı ve diyagnostik doku biyopsisi kesin tanı için önemlidir.

Literatürde tedavisi, negatif cerrahi sınırla tümör rezeksiyonudur.^[2] Kapsülü ile beraber en blok rezeksiyon relapsdan kaçınmak için önemlidir, cerrahi kür sağlayabilir.^[1] Yüksek vaskülatür nedeniyle cerrahi rezeksiyon zordur.^[2] Radyoterapi cerrahi sonrası inkomplet rezeksiyonda 2. seri tedavide kullanılır. Hayat boyu takip gereklidir; çünkü lokal nüks ve metastaz yıllar sonra ortaya çıkabilir.^[5,8,9] Olgumuzda tümörün lokal nüksü ameliyatın ardından 3 yıl sonra saptanmıştır. Tümörün biyolojik davranışını belirlemede yararlı parametre yoktur. Metastatik lezyonların tedavisinde palyatif kemoterapi (doksorubusin) verilebilir.^[1] Cerrahi sonrası nüks saptanan olgumuz radyasyon onkologları ile konsulte edildi, radyoterapi uygun olmayıp, hastanın cerrahiden yarar göreceği kararlaştırıldı. Ameliyatı kabul etmeyen hasta 16 aydır kliniğimizde izlenmektedir.

Lakrimal kanal tümörü saptandığında, hemanjiyoperistom da akla gelmelidir. Tedavisi total eksizeyon olup, uzun yıllar sonra bile uzak metastaz saptanabileceğinden uzun süreli takip önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Valentini V, Nicolai G, Fabiani F, Torroni A, Pagnoni M, Battisti A. Surgical treatment of recurrent orbital hemangiopericytoma. *J Craniofac Surg* 2004;15(1):106-13.
2. Diensthuber M, Götz F, Länger F, Lenarz T, Lenarz M. Extra- and intracranial dumbbell-shaped hemangiopericytoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265(4):481-4.
3. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006;48(1):63-74.
4. Sezhian N, Rimal D, Velchuru VR, Thapa SR, Suresh G. Haemangiopericytoma of the bladder. *Am J Clin Oncol* 2007;30(6):660.
5. Buecker B, Kapsimalakou S, Stoeckelhuber BM, Bos I, Wulf-Brodnjak S, Fischer D. Malignant hemangiopericytoma of the breast: a case report with a review of the literature. *Arch Gynecol Obstet* 2008;277(4):357-61.
6. Jalali R, Srinivas C, Nadkarni TD, Rajasekharan P. Suprasellar haemangiopericytoma--challenges in diagnosis and treatment. *Acta Neurochir (Wien)* 2008;150(1):67-71.
7. Parmar DN, Rose GE. Management of lacrimal sac tumours. *Eye* 2003;17(5):599-606.
8. Takahashi Y, Terasaki M, Maruiwa H, Tokutomi T, Shigemori M. Orbital hemangiopericytoma--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1997;37(9):688-91.
9. Brescia A, Pinto F, Gardi M, Maria Vecchio F, Bassi PF. Renal hemangiopericytoma: case report and review of the literature. *Urology* 2008;71(4):755.e9-12.
10. Jung WS, Ahn KJ, Park MR, Kim JY, Choi JJ, Kim BS, et al. The radiological spectrum of orbital pathologies that involve the lacrimal gland and the lacrimal fossa. *Korean J Radiol* 2007;8(4):336-42.