

NÜKS HEMANJİYOPERİSİTOMADA TEDAVİ SEÇENEKLERİ: OLGU SUNUMU

Mihriban KOÇAK,¹ Alpaslan MAYADAĞLI,¹ Kemal EKİCİ,¹ Zedef ÖZDEMİR,¹ Naciye ÖZŞEKER,¹ Atınç AKSU¹

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği, İstanbul

Hemanjiyoperisitomalar nadir görülen, oldukça vasküler, kapiller damarların bulunduğu her yerde görülebilen perisit orijinli tümörlerdir. Bu tümörler genelde kas iskelet sisteminde yerleşirler. İntrakranial yerleşimleri oldukça nadirdir. Hem lokal hem de merkezi sinir sisteminin uzak bölgelerinde nüks yapmaya meyillidirler ve malign olmayan menenjiyomlara kıyasla uzak metastaz yapma ihtimalleri daha fazladır. Esas tedavisi tümörün cerrahi rezeksiyonu ve sonrasında postoperatif radyoterapi eklenmesidir. Bu yazıda, stereotaktik radyoterapi uygulanan nüks intrakranial hemanjiyoperisitoma olgusu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Hemanjiyoperisitoma; intrakraniyal hemanjiyoperisitoma; stereotaktik radyoterapi.

TREATMENT OPTIONS FOR RECURRENT HEMANGIOPERICYTOMA: CASE REPORT

Hemangiopericytoma is an uncommon, highly vascular tumor of pericyte origin that may occur anywhere capillaries are found. These tumors are usually located in the musculoskeletal system, retroperitoneum and the skin. Their intracranial localization is rare. Hemangiopericytomas have a predilection for both local and distant central nervous system recurrences and exhibit an increased tendency to metastasize compared with nonmalignant meningiomas. The main treatment of this tumor is surgical resection supplemented with postoperative radiotherapy. We report herein a recurrence of intracranial hemangiopericytoma treated with stereotactic radiotherapy.

Key Words: Hemangiopericytoma; intracranial hemangiopericytoma; stereotactic radiotherapy.

Hemanjiyoperisitomanın kaynaklandığı hücreler kapiller ve venüller boyunca yerleşmiş, bazal membranı dıştan saran, kontraksiyon yeteneğine sahip, perisit olarak isimlendirilen hücrelerdir.^[1-3] Erkeklerde kadınlara oranla daha fazla görülür. Yetişkinlerde en fazla alt ekstremitelerde yerleşir. Ancak nazal septum, pterigopalatin fossa, temporal kemik, orbita, parotis glandı, oronazofarenks gibi kranium yerleşimli az sayıda olgu literatür-

de bildirilmiştir.^[4-10] Malign hemanjiyoperisitomalarda lokal nüks olasılığı çok yüksek olduğundan, tümör tam çıkarılsa bile ameliyat sonrası radyoterapi uygulanmalıdır. Kranial hemanjiyoperisitomalarda total rezeksiyon uygulanabilme oranı %38-83 arasındadır.^[3,11,12] Bu yazıda, CyberKnife ile stereotaktik radyoterapi uygulanan nüks intrakranial hemanjiyoperisitomalı olgu ışığında literatür gözden geçirildi.

Başvuru tarihi: 06.06.2010 **Kabul tarihi:** 03.11.2010

İletişim: Dr. Mihriban Koçak. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyasyon Onkolojisi Kliniği, Cevizli, İstanbul.

Tel: +90 - 216 - 441 39 00 **e-posta:** mihribankocak@hotmail.com

OLGU SUNUMU

Otuz yaşındaki erkek hasta 4 yıl önce şiddetli baş ağrısı, görmeye azalma, sağ hemiparezi, sekonder parsiyel nöbet nedeniyle hastaneye başvuruyor. Sağ frontotemporal kitle tespit edilerek total rezekce ediliyor. Kranial hemanjiyoperisitoma tanısı konularak ameliyat sonrası eksternal 66 Gy radyoterapi uygulanıyor. Takibe alınan hastada ilki 9 ay sonra aynı bölgede olmak üzere 4 kez lokal nüks gelişiyor. Her birinde cerrahi rezeksiyon uygulanan hastaya 4 kez de muhtelif zamanlarda embolizasyon uygulanıyor. En son bir ay önce şiddetli baş ağrısı ve sol gözde eksoftalmi nedeniyle tekrar doktora başvuruyor. Çekilen manyetik rezonans görüntüleme sol frontal bölgede orbita içine uzanım gösteren ve frontal kemikte destrüksiyona neden olan, 9x4,5 cm kitlesi; ayrıca sağ temporal lobta ekstraaksiyel lokalizasyonda kavernöz sinüse kadar uzanan, sağ orbita posterior duvarında erozyona neden olan, orbita içine ekspansiyon 9x5 cm hiperdens kitle tespit ediliyor. Hasta ameliyat edilemez kabul edilerek kliniğimize yönlendiriliyor.

Hastada öncelikle sol eksoftalmi ve baş ağrısı nedeniyle sol frontal kitleye yönelik stereotaktik radyoterapi uygulamasına karar verildi. Hastaya CyberKnife cihazıyla %80 izodoza 3 fraksiyonda toplam 16.5 Gy stereotaktik radyoterapi uygulandı (Şekil I). Herhangi bir toksisite gelişmeyen hastanın 3 ay sonraki kontrolünde %90 radyolojik

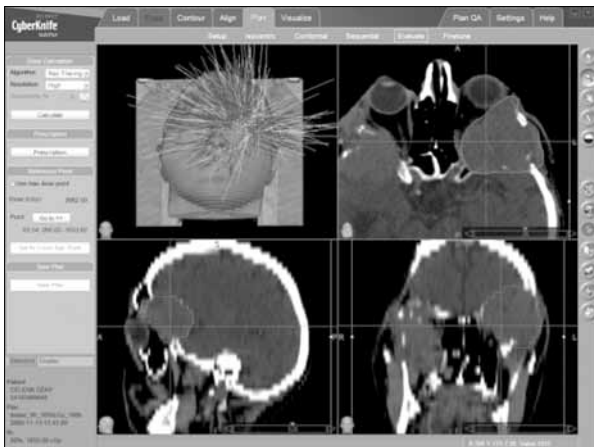
yanıt elde edilirken, baş ağrısı ve eksoftalmusu tamamıyla kayboldu.

Hastanın 6. ayındaki kontrolde, sol frontal kitlede tamamen yakın remisyona devam ederken, sağ fronto-temporal kemikteki kitlenin ilerlediği ve kulak arkasında şişlik, ağrı ve kulak çınlaması şikayetlerinin olduğu belirlendi (Şekil II). Bunun üzerine daha önce eksternal radyoterapi uygulanan bu bölgeye %69 referans izodozla 5 fraksiyonda toplam 18 Gy stereotaktik radyoterapi uygulandı. Bu kitlede de tam klinik yanıt ve %50 radyolojik yanıt elde edildi. Hasta hastalıklı olarak takibe devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Hemanjiyoperisitoma vasküler sistemin malign potansiyele sahip nadir görülen bir lezyondur. İlk olarak 1942'de Stout ve Murray tarafından perisitik kaynaklı olduğu tanımlanmıştır.^[13] Makroskobik olarak hemanjiyoperisitom irregüler, lobuler gri pembe psödokapsüler kitle olarak tanımlanır.^[14-16] Histopatolojik olarak çapın 6.5 cm'den büyük olması, yüksek mitotik aktivite (10 alanda >4 mitotik figür), kanama, anaplastik hücreler ve tromboz varlığı malignite lehine değerlendirilir.^[13]

Etyopatogenezi kesin değildir. Daha önceki travma, steroid tedavisi, hipoglisemi, renin artışına neden olan hipertansiyon etyolojide suçlanmış. Bizim olgumuzda da tanıdan 2 yıl önce kranial travma nedeniyle ameliyat öyküsü mevcuttur.



Şekil I. Sol frontal bölgedeki kitlenin tedavi volümü ve planlaması.



Şekil II. Sağ frontotemporal bölgedeki progresse kitlenin tedavi volümü ve planlaması ile regrese sol frontal bölgedeki kitlenin görünümü.

Tümör kontrolü en yüksek total cerrahi rezeksiyon ile elde edilir; fakat tümörün hacmi, yerleşimi ve histolojik özelliği tümörün total rezeksiyonunu sınırlayabilir.^[1,17,18] Bazı hastalarda cerrahi, bu nedenle yüksek mortalite ve morbidite riskine sahip olabilir.^[1] Bizim olgumuzda da ilk olarak total rezeksiyon yapılabildiği görülmüştür.

Bu tümörlerin çoğu yavaş davranışa sahip iseler de, özellikle kranial yerleşimliler yüksek grade'li sarkomlar gibi davranırlar. Sık nüks ederler ve özellikle akciğere ve kemiklere metastaz yaparlar.^[2] Karaciğer, merkezi sinir sistemi, karın boşluğu diğer metastaz yerleridir.^[19,20] Bizim olgumuz da ilki operasyondan 9 ay sonra olmak üzere 2 yıl içinde 4 kez nüks etmiş ve bu nedenle 4 kez ameliyat edilmiştir.

Malign hemanjiyoperisitomalarda tümör tam çıkarılsa bile ameliyat sonrası radyoterapi tedavie eklenmelidir.^[3,10,11] Genellikle geniş volümler kullanılır. 55-66 / 1.8-2 Gy günlük fraksiyonlarla, haftada 5 gün tavsiye edilen dozdur. Hastamıza da ilk operasyondan sonra, tümör lojunu 4-5 cm marjla alacak şekilde, 66 Gy eksternal radyoterapi uygulanmıştı.

Literatürde kanama riskini azaltmak için ameliyat öncesi radyoterapi veya embolizasyonu öneren yazarlar da vardır.^[12] Bizim olgumuza da cerrahi öncesi embolizasyon yapılmıştı.

Kim ve ark.'nın^[21] 1999-2008 yılları arasında yaptığı bir çalışmada, 9 hastaya hemanjiyoperisitomadan dolayı 17 kez stereotaktik radyocerrahi uygulanmış. Ortalama tümör volümü 2,2 cm ve ortalama tümör dozu 18,1- 20 Gy (11-22 Gy) olarak belirlenmiştir. Başarılı tümör kontrolü 17 hastanın 14'ünde (%82,4) sağlanmıştır. Klinik ve radyolojik ortalama takip süreleri 49 ve 34 ay olarak belirtilmiştir. Lokal tümör kontrol oranları 1., 2. ve 5. yıllarda sırasıyla %100, %84,6 ve %67,7 olarak bulunmuştur. Hastalarda radyasyon nekrozu, peritömüral ödem gibi yan etkiler olmadan başarılı lokal kontrol sağlanmıştır.

Kano ve ark.'nın^[22] yaptığı çalışmada ise, 20 hemanjiyoperisitoma hastasına 29 kez stereotaktik radyocerrahi uygulanmış ve hastaların hepsine stereotaktik radyocerrahi öncesi cerrahi rezek-

siyon yapılmıştır. On iki hastaya eksternal radyoterapi de eklenmiştir. Ortalama verilen doz 15 Gy (dağılım 10-20 Gy) olup; 42,8 aylık izlemde 5 hasta uzak metastaz ve 3 hasta hastalık progresyonu nedeniyle kaybedilmiştir. Stereotaktik radyocerrahi sonrası genel sağkalım 1., 5. ve 10. yıllarda %100, %85,9, %13,8 olarak, hastaliksız sağkalım ise yüksek grade'li tümörlerde 1., 3. ve 5. yıllarda sırasıyla %88,9, %66,7 ve %0 olarak bildirilmiştir. Bizim olgumuza da 2 kez stereotaktik radyoterapi uygulanmış ve sırasıyla %80 ve %50'lik radyolojik yanıt elde edilmiştir.

Progresyonu veya metastazı olan hastalarda kemoterapi son seçenektir. Sisplatin, doksurubisin, DTIC kombinasyonlu rejimleri preoperatif ve postoperatif uygulayan çalışmalar bulunmaktadır. Ancak hiçbirisi yüz güldürücü sonuçlar vermemiştir.^[10,11,19,23,24]

Sonuç olarak, nüks eden intrakranial hemanjiyoperisitomalarda tedavi tümörün total rezeksiyonu ve sonrasında radyoterapi eklenmesidir. Sık nüks gelişmesinden dolayı ameliyat şansını yitirmiş ve eksternal radyoterapi uygulanmış hastalarda stereotaktik radyoterapi/radyocerrahi lokal kontrolü ve semptom palyasyonunu sağlamada bir tedavi seçeneği olarak görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Brunori A, Delitala A, Oddi G, Chiappetta F. Recent experience in the management of meningeal hemanjiopericytomas. *Tumori* 1997;83(5):856-61.
2. Marsot-Dupuch K, Cauquil P, Muntlak H, Mazabraud A, Jaqueux Y. Bone metastases of a hemanjiopericytoma. *J Radiol* 1984;65(1):41-5. [Abstract]
3. Dufour H, Bouillot P, Figarella-Branger D, Ndoye N, Regis J, Bugha TN, et al. Meningeal hemangiopericytomas. A retrospective review of 20 cases. *Neurochirurgie* 1998;44(1):5-18.
4. Bailey PV, Weber TR, Tracy TF Jr, O'Connor DM, Sotelo-Avila C. Congenital hemangiopericytoma: an unusual vascular neoplasm of infancy. *Surgery* 1993;114(5):936-41.
5. Borg MF, Benjamin CS. Haemangiopericytoma of the central nervous system. *Australas Radiol* 1995;39(1):36-41.
6. Kolawole TM, Patel PJ, Boshra Y, N-Ur-Rahman. Orbital and intracranial haemangiopericytoma. Case report with a short review. *Eur J Radiol* 1988;8(2):106-8.

7. Schick B, Brors D, Draf W. Experiences with hemangiopericytoma in cranial base surgery. *Laryngorhinootologie* 1998;77(5):256-63.
8. Sehitoglu MA, Uneri C, Celikoyar MM, Tutkun A, Küllü S. Hemangiopericytoma as the cause of Collet-Sicard syndrome. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1990;52(2):133-6.
9. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PW, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: a 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol* 1998;5(4):350-5.
10. Weber BP, Schrader M, Inniger R. Malignant hemangiopericytomas in the head and neck area. *HNO* 1990;38(9):326-33.
11. Galanis E, Buckner JC, Scheithauer BW, Kimmel DW, Schomberg PJ, Piepgras DG. Management of recurrent meningeal hemangiopericytoma. *Cancer* 1998;82(10):1915-20.
12. Uemura S, Kuratsu J, Hamada J, Yoshioka S, Kochi M, Ushio Y, et al. Effect of radiation therapy against intracranial hemangiopericytoma. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1992;32(6):328-32.
13. 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.
14. Diensthuber M, Götz F, Länger F, Lenarz T, Lenarz M. Extra- and intracranial dumbbell-shaped hemangiopericytoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265(4):481-4.
15. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006;48(1):63-74.
16. Jalali R, Srinivas C, Nadkarni TD, Rajasekharan P. Suprasellar haemangiopericytoma--challenges in diagnosis and treatment. *Acta Neurochir (Wien)* 2008;150(1):67-71.
17. Pomeranz S, Umansky F, Elidan J, Ashkenazi E, Valarezo A, Shalit M. Giant cranial base tumours. *Acta Neurochir (Wien)* 1994;129(3-4):121-6.
18. Morrison DA, Bibby K. Sellar and suprasellar hemangiopericytoma mimicking pituitary adenoma. *Arch Ophthalmol* 1997;115(9):1201-3.
19. Younis GA, Sawaya R, DeMonte F, Hess KR, Albrecht S, Bruner JM. Aggressive meningeal tumors: review of a series. *J Neurosurg* 1995;82(1):17-27.
20. Mena H, Ribas JL, Pezeshkpour GH, Cowan DN, Parisi JE. Hemangiopericytoma of the central nervous system: a review of 94 cases. *Hum Pathol* 1991;22(1):84-91.
21. Kim JW, Kim DG, Chung HT, Paek SH, Kim YH, Han JH, et al. Gamma Knife stereotactic radiosurgery for intracranial hemangiopericytomas. *J Neurooncol* 2010;99(1):115-22.
22. Kano H, Niranjana A, Kondziolka D, Flickinger JC, Lunsford LD. Adjuvant stereotactic radiosurgery after resection of intracranial hemangiopericytomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2008;72(5):1333-9.
23. Inserra A, Silvano A, Morabito A, Boldrini R, Del Nonno F, Boglino C. Hemangiopericytoma in childhood: presentation of an unusual clinical case. *Pediatr Med Chir* 1993;15(1):107-10. [Abstract]
24. Beadle GF, Hillcoat BL. Treatment of advanced malignant hemangiopericytoma with combination adriamycin and DTIC: a report of four cases. *J Surg Oncol* 1983;22(3):167-70.