

## Dev Retroperitoneal Hemanjioperisitoma: Vaka Sunumu

### *A Giant Retroperitoneal Hemangiopericytoma: Case Report*

Serdar TÜRKYILMAZ<sup>1</sup>, Aydın AKTAŞ<sup>1</sup>, Abdülkadir REİS<sup>2</sup>, Etem ALHAN<sup>1</sup>,  
Arif Burak ÇEKİÇ<sup>1</sup>, Akif CİNEL<sup>1</sup>

<sup>1</sup>. Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A..D., 61080, Trabzon

<sup>2</sup>. 21Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A.D., 61080, Trabzon

**ÖZET:** Hemangioperisitoma, kapiller perisitlerden köken alan, genellikle agresif seyreden, nüks-metastaz yapmaya meyilli ve nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Tümörün 5cm'den büyük olması, artmış mitotik aktivite, yüksek sellülarite, immatür veya pleomorfik tümör hücreleri, kanama ve nekroz odaklarının gözlenmesi malignitenin göstergeleridir. Temel tedavisi radikal cerrahidir. Bu olguda dev retroperitoneal hemanjioperisitoma nedeniyle opere edilen 48 yaşındaki erkek hastayı sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Hemanjioperisitoma, Retroperiton, Mezenşimal Tümör

**ABSTRACT:** Hemangiopericytoma is a rare soft tissue sarcom that originates capillary pericyte and usually shows aggressive prognosis and tendency to metastasis or recurrence. It is reported that a malignant course is associated with a large tumor (greater than 5 cm), an increased mitotic rate, high cellularity, immature and pleomorphic tumor cells and foci of hemorrhage and necrosis. Basic therapy is radical surgery. In this case we aim to present a 48 year old man who operated for giant retroperitoneal hemangiopericytoma.

**Key Words:** ??????????????

### GİRİŞ

Hemangioperisitoma nadir görülen bir mezenşimal neoplazmdır ve bütün vasküler tümörlerin %1'den azını oluşturur (1,2). İlk kez 1942 yılında Stout ve Murray tarafından tanımlanmıştır. Tümörün orijini, kapillerler ve postkapiller venüller etrafına yerleşmiş olan, kan akımı ve permeabiliteyi düzenleyen ve ilk kez Zimmermann tarafından tanımlanmış bulunan perisit hücreleridir (3). Hemangioperisitomalar vücudun herhangi bir yerinde bulunabilirse de en sık alt ekstremiteler, pelvik fossa, retroperiton, baş-boyun, göğüs ve karında lokalize olur (4). Bu raporda dev boyutlu retroperitoneal hemangioperisitomalı bir olguyu literatür bilgileriyle sunmayı amaçladık.

### OLGU SUNUMU

48 yaşındaki erkek hasta karında şişkinlik ve karın ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde karın sol yarısını dolduran kitle

tesbit edilen hastanın kan biokimyası ve sitokeratin 19 fragment, karsinoembriyonik antijen,  $\alpha$ -fetoprotein gibi tümör markırları normaldi. USG ve batın tomografisinde heterojen kontrastlanma gösteren, kistik nekrotik alanlar içeren 18X16X16 cm boyutlarında orta hattı minimal geçen kitle lezyonu ve batında yaygın asit tesbit edildi (Şekil1). Asit sitolojisinde mezotel hücreleri, lenfosit hücreleri ve PMNL içeren mixt iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi. Perkütan iğne biyopsi sonucunda, anjiomatöz özellikler içeren, malignite potansiyeli belirlenemeyen mezenşimal neoplazm olarak rapor edilen kitlenin immunhistokimyasal incelemesinde tümör hücrelerinin CD34 ile pozitif, S-100 ile negatif olarak boyandığı saptandı. Operasyon sırasında hastanın batınından 6 litre asit boşaltıldıktan sonra yapılan eksplorasyonda kitlenin kapsüllü olduğu, batın içi organlara yer yer yapışıklıklar gösterdiği ve retroperitondan köken aldığı tespit edildi. Kitle total olarak çıkarılarak operasyona son verildi. Postoperatif komplikasyon gelişmeyen hasta 7. gün taburcu edildi.

### PATOLOJİK İNCELEME

Kitle 20x16x15cm boyutlarında, 1,5 kg ağırlığında, lobüle görünümdeydi. İnce bir kapsülle çevrili olan solid kitlenin kesit yüzeyinde kanamalı kistik

yapılar, dejenerasyon ve kanama alanları, çeşitli büyüklüklerde kistler ile gri beyaz renkli küçük nodüler yada papiller yapılar mevcuttu.

Spesmenin mikroskopik incelemesinde, kanama alanları, ince çeperli dilate vasküler yapılar, miksoid dejenerasyon yanısıra perivasküler alanda yoğunlaşan mezenkimal hücrelerden oluşan neoplazm dokusu izlendi. Düşük mitotik aktivite tesbit edildi (10 büyük büyütme alanında ortalama 2-3 mitotik aktivite). Nekroz yoktu. Kitle lezyonunun etrafını çeviren fibröz kapsülde yer yer inceleme ve neoplazm invazyonu mevcuttu. İmmunhistokimyasal olarak tümör hücrelerinde vimentin ile diffüz ve yaygın, CD34 ve aktin ile fokal pozitif sitoplazmik boyanma saptandı. Düşük malignite derecesinde hemanjioperisitoma olarak rapor edildikten sonra cerrahi sınırları intaktı (Şekil 2,3,4).

### TARTIŞMA

Tümör her iki cinsten eşit oranda görülür. Her yaş grubunda görülmekle birlikte en sık orta yaş grubunda (ortalama yaş 45) rastlanır (1,5). Hemanjioperisitoma vücudun herhangi bir yerinde görülebilse de sıklıkla alt ekstremiteleri, pelvik boşluğu, baş-boyun bölgesini, dalak gibi intraabdominal organları ve retroperitonu tutar. Vakaların yaklaşık olarak %25'i retroperitondan köken alır (1,4). Tümörün kendine özgü klinik ve radyolojik bulguları yoktur. Hemanjioperisitoma genellikle agresif seyreder, nüks ve metastaz yapmaya meyillidir (5). Hastaların prognozu çok değişkendir ve 5 yıllık hastalıklı sağkalım %50'den azdır (6). Tümör sıklıkla akciğer, karaciğer ve kemiğe metastaz yapar (1,6,7). Tümörün 5cm'den büyük olması, artmış mitotik aktivite (Her 10 HPF'de 4'den fazla mitotik figür), yüksek sellülerite, immatür veya pleomorfik tümör hücreleri, kanama ve nekroz odaklarının gözlenmesi malignitenin göstergeleridir (3,7,8). Bu olguda tümörün büyüklüğüne rağmen mitotik aktivitenin düşük olması, nekroz odaklarının görülmemesi düşük malignite derecesini gösteriyordu.

Hemanjioperisitomanın histolojik ayırıcı tanısında soliter fibroz tumor ve synoviyal sarkoma, mezenşimal kondrosarkom, anjiosarkom, mezotelioma gibi bir çok mesenkimal tümör düşünülebilir (9). Hemanjioperisitomanın bu tümörlerden ayrılması zor olabilir. Bu durumda immünhistokimyasal boyamalar tanı konulmasında yardımcıdır. İmmunhistokimyasal olarak hemanjioperisitoma, vimentin ve CD34'e karşı reaksiyon verirken faktör VIII, S-100, desmin, laminin,

karsinoembriyogenik antijen ve synaptophysine karşı reaksiyon vermez (3,10). Bu vakada da vimentin, CD34 ve aktin ile pozitif sitoplazmik boyanma görülmüştür. Nanda ve arkadaşları ince iğne biopsisi ile hemanjioperisitomanın primer spesifik tanısının konulmasının zor olduğunu, sitolojik analizden hemanjioperisitomanın nüksü ve metastazının tanısına izin verebileceğini bildirmişlerdir (5). Nitekim perkütan iğne biopsisi ile hastamıza mezenşimal tümör tanısı konulmuş ancak cinsi ayırt edilememiştir.

Cerrahi radikal eksizyon hemanjioperisitomanın seçkin tedavisidir. Bütün hemanjioperisitomaların malign gibi değerlendirilerek genişletilmiş cerrahi uygulanması tavsiye edilmektedir (2,6,8). Buna rağmen %50 oranında nüks görülebilir. Ancak küratif rezeksiyon sonrası lokal rekürrens görülme zamanı, diğer sarkom tiplerinden daha uzundur ve ortalama 29 ay olarak bildirilmiştir. Literatürde ilk rezeksiyondan 23 yıl sonra nüks eden mediastinal hemanjioperisitoma olgusu mevcuttur (3). Kaneko ve arkadaşları, omental hemanjioperisitomalarda yüksek mitotik indeksin (4>10 HPF) ve 20cm veya daha büyük tümör boyutunun rezeksiyon sonrası tümör nüksüyle ilişkili olduğunu bildirmişlerdir (8). Spitz ve arkadaşları, 36 hastalık serilerinde retroperitoneal ve meningeal tümörlerin daha yüksek rekürrens oranları ile seyrettiğini ve ekstremitelerde yerleşen tümörlerin farklı bölgelerde yerleşen tümörlere göre daha uzun dönem nüksüz seyrettiğini tespit etmişlerdir (11). Rekürrensleri azaltmak için adjuvan kemoterapi ve radyoterapi uygulanabilir. Ancak bugüne değin etkili bir kemoterapi veya radyoterapi rejimi tanımlanmamıştır (3,7,8). Bu vakada, hemanjioperisitomanın düşük malignite derecesi göstermesi ve cerrahi sınırların intakt olması nedeniyle sadece cerrahi ile yetinilmiş, medikal onkoloji bölümüne ilave bir tedaviye gerek görülmemiştir. Hastanın bir yıllık takibinde lokal nüks veya uzak organ metastazına rastlanılmamıştır.

Sonuç olarak, hemanjioperisitoma yüksek rekürrens oranlarıyla seyreden ve temel tedavisi radikal cerrahi olan mezenşimal bir tümördür. Nükslerin erken tespiti hastanın prognozunda önemli bir rol oynar. Bu nedenle hastalar dikkatli bir şekilde ve oldukça uzun bir dönem takip edilmelidir.

### **KAYNAKLAR**

1. Kibar Y, Uzar AI, Erdemir F, Ozcan A, Coban H, Seckin B. Hemangiopericytoma arising from the wall of the urinary bladder. *International Urology and Nephrology* 2006; 38:243-245.
2. Chnaris A, Barbetakis N, Efstathiou A, Fessatidis I. Primary mediastinal hemangiopericytoma. *World Journal of Surgical Oncology* 2006; 4: 23.
3. Hiraki A, Murakami T, Aoe K, Matsuda E, Maeda T, Umemori Y, Ueoka H. Recurrent superior mediastinal primary hemangiopericytoma 23 years after the complete initial excision: a case report. *Acta Medica Okayama* 2006;60:197-200.
4. Kumar M, Tripathi K, Khanna R, Kumar M, Khanna AK. Hemangiopericytoma of the spleen: Unusual presentation as multiple abscess. *World Journal of Surgical Oncology* 2005; 3:77.
5. Nanda A, Mohan H, Handa U, Nagarkar N. Cytomorphological diagnosis of hemangiopericytoma. *Diagnostic Cytopathology* 2006;34:715-717.
6. Aliberti C, Benea G, Kopf B, De Giorgi U. Hepatic metastases of hemangiopericytoma: contrast-enhanced MRI, contrast-enhanced ultrasonography and angiography findings. *Cancer Imaging* 2006; 6:56-59.
7. Shiba H, Misawa T, Kobayashi S, Yokota T, Son K, Yanaga K. Hemangiopericytoma of the greater omentum. *J Gastrointest Surg* 2007;11:549-551.
8. Kaneko K, Shirai Y, Wakai T, Hasegawa G, Kaneka I, Hatakeyama K. Hemangiopericytoma arising in the greater omentum: report of case. *Surgery Today* 2003;33:722-724.
9. Espat NJ, Lewis JJ, Leung D. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. *Cancer* 2002;95:1746-1751.
10. Yoshida M, Morita M, Kakimoto S, Kawakami M, Sasaki S. Primary hemangiopericytoma of the trachea. *Ann Thorac Surg* 2003;76:944-946.
11. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PW, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: a 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol* 1998;5:350-355.

