

## AKCİĞERLERE METASTAZ YAPMIŞ BİR HEMANGIOPERICYTOMA OLGUSU

Ayten FİLİZ\*, Erhan EKİNCİ\*\*, Didem BULGUR\*\*\*, Öner DİKENSÖY\*\*\*

Anahtar Terimler: Hemangiopericytoma, Akciğer Metastazı.

Key Words: Hemangiopericytoma, pulmonar metastasizing.

### ÖZET:

Hemangiopericytomalar nadir tümörlerdendir. Küçük damarların pericytlerinden gelişirler ve vücudun herhangi bir yerinde görülebilirler. Histolojik görünümlerinden malign olup olmadıklarını tayin etmek zordur. Tümörün yeri genellikle %50-%80 arasında değişen metastaz oranı üzerinde çok etkilidir. Lokal rekkurenslerde vakaların %50'sinde meydana gelir. Hemangiopericytomalara kemoterapi ve radyoterapi az etkili olduğu için cerrahi tedavi tercih edilir.

Bu makadele enteresan bir Hemangiopericytoma vakası sunulmuştur.

Primer lezyonu sol kolunda olan, akciğerlere metastaz yapmış, cerrahi eksizyon ve kemoterapi uygulanmış ve ilk teşhisten 10 yıl sonra hala hayatta olan bir hasta sunulmuştur.

### SUMMARY

#### A Case of Hemangiopericytoma Involved the Lungs.

Hemangiopericytomas are rare tumors. They are originated from pericytes of the small vessels and can appear anywhere in the body. It is difficult to determine whether they are malignant or not from the histological picture. The tumor's location is highly influential on the metastasizing rate which usually varies from 50 to 80%. Local recurrences approximately 50 percent of the cases. Since radio and chemotherapy are less effective, hemangiopericytoma is preferably surgically treated.

In this article, an interesting hemangiopericytoma case is presented. A patient with primary lesion in his left arm, with pulmonary metastasizing hemangiopericytoma treated with surgical exision and chemotherapy and is still alive ten years after the first diagnosis is reported.

\* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hast. ABD. Öğr. Üy. Y. Doç. Dr.

\*\* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hast. ABD. Öğr. Üy. Doç. Dr.

\*\*\* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hast. ABD. Araş. Gör.

## GİRİŞ:

Hemangiopericytomalar ilk defa 1949'da Staut ve Murray tarafından tarif edilen nadir vasküler tümörlerdir(1). Kapillerlerin pericytlerinden gelişen bu tümörler vücudun herhangi bir yerinde görülebilirler. Fakat sıklıkla gövde ve ekstremitelerin yumuşak dokularında gelişirler (2).

Malign veya benign tümör ayrımı çok zor olabilir (2).

Alt ekstremitelerde, mediastende, santral sinir sistemindeki hemangiopericytomalar hemen daima maligndir (3).

Lokal rekürens ve metastazlara yol açması nedeniyle ilk seçilecek yol cerrahi girişimdir. Bazı özel durumlarda metastazları önlemek için cerrahi öncesi radyoterapi ve kemoterapi yapılması yararlı olabilir (4).

## VAKA TAKDİMİ:

37 yaşındaki erkek hasta hemoptizi nedeni ile başvurusu üzerine tetkik için hastaneye yatırıldı. Öyküsünden 10 yıl önce sol kol dirseğinde ağrısız bir kitle ortaya çıktığı, giderek büyüdüğü ve yapılan ilk biyopsiden sonuç alınmadığı ancak bize başvurusundan bir yıl önce aynı kitleden yapılan biyopsiden malign Hemangiopericytoma olarak rapor edildiği, Adriabilastin ve Dacarbazin ile ayda bir defa olmak üzere 6 kür kemoterapi uygulandığı, kemoterapinin 4. ayında yapılan kontrolde her iki akciğer alanında soliter nodül görüldüğü, bu nedenle yapılan bronkoskopi ve broş lavajı materyali incelemelerinin normal bulunduğu, son üç gün öncesine kadar kolundaki şişlik dışında hiç bir yakınmasının olmadığı, üç günden beri günde bir yemek kaşığı kadar parlak kırmızı renkli, balgamsız, öksürükle gelen kan tükürmesi olduğu öğrenildi. Bunun dışında solunum sistemine ve diğer sistemlere ilişkin yakınması olmayan hasta evli iki çocuklu olup özgeçmişinde ve soygeçmişinde herhangi bir hastalık ve özellik tanımlamadı.

Fizik muayenesinde, genel durumu iyi olan hastada ateş: 36.8 C°, nabız: 80/dak., kan basıncı: 140/80 mm Hg olup solunum sistemi, dolaşım sistemi ve diğer sistem muayeneleri normal bulundu.

Sol kolda fossa cubiti medialinde 5x5x5 çapında, sert, ağrısız, hareketsiz ve yuvarlak bir kitle palpe edildi. Kitlenin 10 cm distalinde 1x1 cm ebatlarında multiple, hareketli, sert, ağrısız cilt altı modülleri saptandı (Resim-1,2).

Laboratuvarda; Rutin kan, idrar, biokimya ve diğer tetkikler normal bulundu. Akciğer grafisinde bilateral, orta ve alt zonlarda çapı 0, 5-3 cm arasında değişen multiple keskin kenarlı homojen soliter nodüller görüldü (Resim-3,4). Karaciğer, dalak, böbrek, karın ve genito-ürüner sistem ultrasonik tetkikleri normal bulundu.

Balgamın sitolojik tetkiki Hemangiopericytoma metastazı olarak rapor edildi.

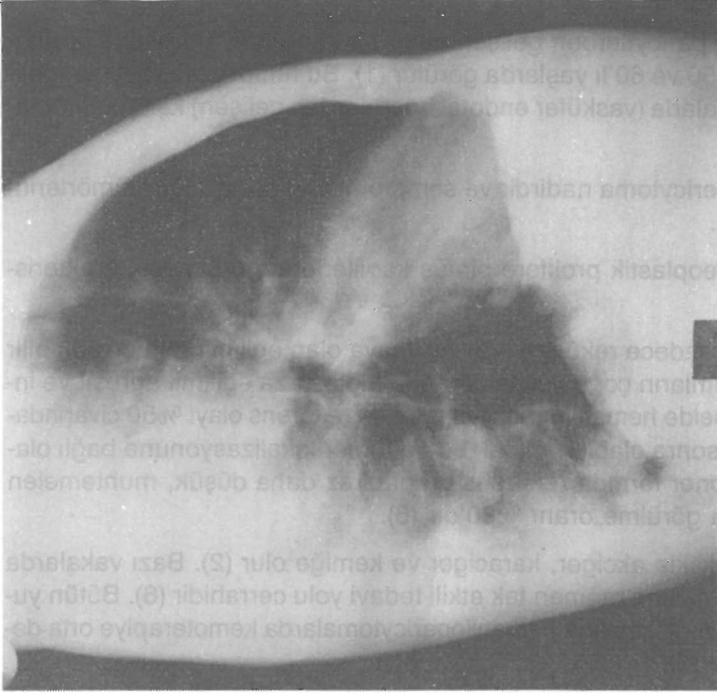
Hastaya radyoterapi ile birlikte kemoterapi (adriyoblastin + dacarbazin) yapılması planlandı.



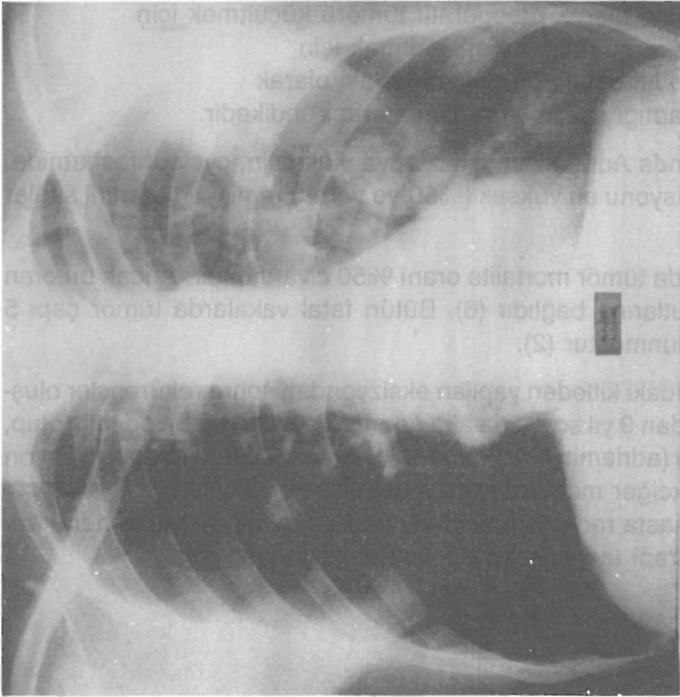
Resim-1



Resim-2



Resim-4



Resim-3

### TARTIŞMA VE SONUÇ:

Hemanjiopericytoma pericytlerden gelişen nadir bir tümördür. Her yaşta görülebilir. Fakat genellikle 50 ve 60'lı yaşlarda görülür (1). Bu tümör pericytlerden gelişir, ancak endoteliomalarla (vasküler endotel hücrelerden gelişen) karıştırılmamalıdır (2).

Pulmoner Hemanjiopericytoma nadirdir ve semptomları diğer akciğer tümörlerinden farklıdır (4).

Mikroskopik olarak neoplastik proliferasyon olmuş kapillerlerin görülmesi karakteristiktir (2).

Malign olup olmadığı sadece rekürens ve yayılmaya olan eğiliminden çıkarılabilir (2). Hemanjiopericytomaların çoğu yüksek oranda metastaza eğilimli agresif ve infiltratif tiptedir (5). Genelde hemanjiopericytomalar da rekürens olayı %50 civarındadır, rekürens yıllarca sonra olabilir. Ancak bu da tümör lokalizasyonuna bağlı olarak değişir (6). Pulmoner formda rekürens oranı biraz daha düşük, muhtemelen %30-35 olup ilk yılda görülme oranı %80'dir (6).

Metastatik yayılma sıklıkla akciğer, karaciğer ve kemiğe olur (2). Bazı vakalarda radyoterapi faydalı olmasına rağmen tek etkili tedavi yolu cerrahidir (6). Bütün yumuşak doku sarkomları gibi malign hemanjiopericytomalarda kemoterapiye orta derecede cevap verirler (7).

Sitotoksik kemoterapi sadece aşağıdaki durumlarda endikedir (7):

- a) Radyoterapi ile kombine olarak preoperatif tümörü küçültmek için
- b) Postoperatif olarak rekürens oranlarını azaltmak için
- c) Lokal inoperabilitesi olan olgularda paliyatif tedavi olarak
- d) Tümörün metastaz yaptığı durumlarda kemoterapi endikedir.

Kemoterapi uygulamasında Adriamisin yalnız veya vinkristin, cyclophosphamide, dacarbazine ile kombinasyonu en yüksek (%50'ye varan) remisyon oranını sağlar (7).

Hemangiopericytomalarda tümör mortalite oranı %50 civarındadır. Ancak bu oran tümörün yerine ve boyutlarına bağlıdır (6). Bütün fatal vakalarda tümör çapı 5 cm'den daha büyük bulunmuştur (2).

Bizim hastamızda sol koldaki kitleden yapılan eksizyondan sonra rekürensler oluşmuş ve ilk ortaya çıkışından 9 yıl sonra da akciğer metastazları tesbit edilmiş olup, yapılan 6 kür kemoterapi (adriamisin- dakarbazine) ile de tümörde lokal regresyon sağlanamamış ayrıca akciğer metastatik lezyonların sayısı ve çaplarında artış görülmüştür. Bu nedenle hasta radyoterapinin yapılabileceği bir merkeze hem radyoterapi hemde kemoterapi uygulaması düşünülerek gönderilmiştir.

**KAYNAKLAR:**

1. Stout AP., Murray. Hemangiopericytoma: A vascular tümör featuring Zimmermann's pericytes. Ann Surg 116:26, 1942.
2. Hansen CP., Francis, Bertelsen S.: Primary Hemangiopericytoma of lung. Scand J Thor Crdiovsc Surg 24:89-92, 1990.
3. Enzinger FM., Smith BH.: Hemangiopericytoma. Hum Pathol 7:61, 1976.
4. Cook C., Kakos GS., Robert S.: Hemangiopericytoma. A case report and rationale for agresive terapy. Çançer 24:1830, 1974.
5. Feldman F., Seaman WB.: Primary thoracic Hemangiopericytoma. Radiology 82:998-1008, 1964.
6. Backwinkel KD., Didams JK.: Hemangiopericytoma. Report of case and comprehensive review of the literatüre. Cancer 25:896-901, 1970.
7. Heckmayer M., Gatsemeier U., Radenbach D.: Pulmonary metastasizing Hemangiopericytoma. Am J Clin Oncol (CCT) 11 (6):636-642, 1988.