Sinonazal Tip Hemanjioperisitom: Bir Olgu Sunumu

Sinonasal-Type Haemangiopericytoma: A Case Report

Fazilet UĞUR DUMAN¹, Semin AYHAN¹, Aydın İŞİSAĞ¹, Gökem ESKİİZMİR², Serdar TARHAN³

Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, ¹Patoloji, ²Kulak Burun Boğaz ve ³Radyoloji Anabilim Dalları, MANİSA, TÜRKİYE
Department of ¹Pathology, ²Otolaryngology and ³Radiology, Celal Bayar University, Faculty of Medicine, MANİSA, TURKEY

ÖZ

Tüm sinonazal neoplazmların % 0,5'inden azını oluşturan sinonazal tip hemanjioperisitom, genellikle 3 cm çapta olup, nazal kavitede unilateral polipoid doku oluşturur. Sunulan 34 yaşındaki kadın hasta burun tıkanıklığı ve kanama şikayeti ile başvurmuştur. Yapılan nazal endoskopide; sağ alt konka ve lateral nazal duvar kaynaklı, üzeri düzgün mukoza ile kaplı, nazofarinksten orofarenkse uzanım gösteren, 3,5x3x2 cm ölçülerde polipoid kitle saptanmıştır. Olgumuz histopatolojik ve klinik bulgularıyla karakteristik özellikler taşımasına karşın, farklılıklar gösteren immünohistokimyasal bulgularıyla, bu tümörlerin doğası hakkında yeni bakış açıları sağlamaktadır.

Anahtar Sözcükler: Hemanjioperisitom, Nazal kavite, İmmünohistokimya

ABSTRACT

Sinonasal-type hemangiopericytomas, which comprise less than 0.5% of all sinonasal neoplasms, arise unilaterally in the nasal cavity as polypoid masses with a mean diameter of about 3 cm. A 34-year-old female patient was admitted due to nasal obstruction and epistaxis. A polypoid mass covered with intact mucosa that originated both from the right inferior concha and lateral nasal wall was detected by nasal endoscopy. The tumor, extending from the oropharynx to the nasopharynx, was measured as 3,5x3x2 cm. Although exhibiting characteristic histopathological features and typical clinical symptoms, this case with unexpected immunohistochemical findings can provide a viewpoint on the nature of this kind of tumors.

Key Words: Hemangiopericytoma, Nasal cavity, Immunohistochemistry

GİRİŞ

Sinonazal tip hemanjioperisitom (SHP) (glomangioperisitom), myoid hücre kökenli glomus tümörü ve perisitik hücre kökenli hemanjioperisitom arasında diferansiyasyon gösteren, perivasküler myoid fenotip sergileyen, tüm sinonazal neoplazmların % 0,5'inden azını oluşturan nadir bir neoplazmdir (1). Genellikle nazal kavitede unilateral polipoid doku oluşturup paranazal sinüslere de uzanım gösterebilir. Kadınlarda biraz daha sık görülür. Yaş aralığı değişkendir, ortalama 7. dekada görülür. Çoğu hastada bir yıldan kısa bir sürede nazal obstrüksiyon, epistaksis, daha az sıklıkla da burun akıntısı ve baş ağrısı ile bulgu verir (1-5). Radyolojik görüntüleme yöntemleri, sıklıkla sinüzit, kemik erozyonu ve sklerozun eşlik ettiği nazal kavite ve paranazal sinüs opasifikasyonu gösterir (1,2). Genellikle 3 cm çaptadır ancak 8 cm'den büyük çapta lezyonlar da bildirilmiştir. Polipoid doku, pembe-gri, yumuşak, ödematöz ve sıklıkla hemorajiktir. Bu lezyon, yumuşak doku tipi hemanjioperisitomdan davranış özellikleriyle belirgin biçimde farklılık gösterir (1). Agresiv davranış gösteren SHP (malign SHP), olguların % 2'sinde izlenen nadir bir formudur. Lokal re-

kürrens genellikle inkomplet cerrahi eksizyona bağlı gelişir ve olguların % 7-40'ında bildirilmiştir (2,3).

OLGU SUNUMU

Yaklaşık 5-6 yıldır burun tıkanıklığı ve kanama yakınması olan 34 yaşında kadın hastaya yapılan nazal endoskopide; sağ alt konka ve lateral nazal duvar kaynaklı, üzeri düzgün mukoza ile kaplı, nazofarinksten orofarinkse uzanım gösteren, 3,5x3x2 cm ölçülerde polipoid kitle saptandı. Lezyonun niteliğini ortaya koymak üzere yapılan radyolojik incelemelerde kitle, "benign" olarak değerlendirildi ve kemik yapılar da destrüksiyon ya da litik bir lezyon oluşturmadığı izlendi. Yapılan insizyonel biopsinin de "benign" olarak değerlendirilmesi üzerine kitleye total komplet eksizyon uygulandı. Makroskopik incelemeye alınan eksizyon materyali, en büyük çapı 3.5 cm olan, düzgün mukoza ile örtülü, polipoid bir kitleydi. Histopatolojik incelemede; çoğu alanda epitelle arasında sağlam bir zon bırakan ve oldukça hücresel olan tümörün, geyik boynuzu tarzında dallanan damarlar yanı sıra hyalinize, kalın duvarlı damar yapıları ile genişlemiş tromboze damarlar içerdiği görüldü (Şekil

1). Sınırları belirsiz eozinofilik sitoplazmalı, ılımlı pleomorfizm gösteren iğsi-oval nükleuslarla karakterli tümör hücreleri, kısa demetler oluşturma eğilimindeydi (Şekil 2). Tümör hücreleri arasında, mast hücrelerini de içeren inflamatuvar infiltrasyon izlendi. İmmünohistokimyasal (İHK) incelemede bu hücreler düz kas aktini, kas spesifik aktin (Şekil 3A), CD31, pansitokeratin, EMA, CK-19, CK-8/18, CD99 ve S-100 ile negatif, vimentin (Şekil 3B) ve bcl-2 ile diffüz pozitif (Şekil 3C), CD34 (Şekil 3D) ile fokal pozitiflik gösterdi. Tümör hücreleri H&E kesitlerde mitoz göstermezken, Ki-67 proliferasyon indeksi %5'in altında pozitif olarak değerlendirildi. Lezyonun cerrahi sınırlarında tümör saptanmadı. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken lobüler kapiller hemanjiyom, soliter fibröz tümör, glomus tümörü, leiomyom, anjiofibrom, monofazik sinovyal sarkom, fibrosarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü ve diğer iğsi tümörler, olgumuzda sergilenen farklı morfolojik özellikler ve İHK sonuçları değerlendirilerek dışlandı. Olgu "Sinonazal tip hemanjioperisitom" olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Stout ve Murray, SHP olgularının bir kısmında myofibril içermeyen elonge hücrelerin karakteristik düz kas hücrelerine doğru geçiş gösterdiğini bildirmişlerdir. Bu bulgulara dayanarak yazarlar perisitik hücrenin modifiye düz kas hücresi olduğunu belirtmişlerdir (6). Perisitlerin myoid karakteri İHK ve elektron mikroskopik çalışmalarla kanıtlanmıştır. Daha sonraki yıllarda Fletcher, SHP'un aksine, yumuşak doku hemanjioperisitomunun (HP) perisitik diferansiyasyon göstermediğini vurgulamıştır (7-9). SHP'a kas kökenli bir tümör görünümü veren, daha belirgin eozinofilik sitoplazmalı, daha iğsi şekilli hücrelerdir. SHP, yumuşak doku tipi HP ile kıyaslandığında, daha uniform ve daha küçük hücreler içerir ve prognozu mükemmeldir (9). Yumuşak doku tipi HP'de tümör hücreleri gelişigüzel dağılım gösterirken, SHP'de tümör hücreleri tabakalar, kısa demetler şeklinde izlenen bir patern sergilerler (10). SHP'de CD34 negatif ya da fokal pozitif iken, yumuşak doku tipi HP'de CD34 daha yaygın ve güçlü pozitifdir (5,10,11).

Çoğu yazar SHP ile glomus tümörünün ortak özellikler gösterdiğini ve bu tümördeki myoid diferansiyasyonun glomus tümörü ile ilişkili olduğunu bildirmişlerdir (12). İyi sınırlı organoid yuvalardan oluşan glomus tümöründe hücreler, santral nükleuslu, geniş eozinofilik sitoplazmalı, oval-yuvarlak şekilli hücrelerdir. Glomus tümörü düz kas aktini, kas spesifik aktin, vimentin, kalponin ve değişken derecede desmin ve CD34 immünreaktivitesi gösterir (13). Işık mikroskopik görüntülerinin farklılıklarına rağmen SHP ve glomus tümörü ortak İHK ve elektron mikroskopik özellikler gösterirler. Granter ve ark. morfolojik olarak

Şekil 1: Epitel altında ince bir sağlam zon bırakan, iğsi hücrelerden oluşan tümörde hyalinize, kalın duvarlı damar yapıları ile geyik boynuzu tarzında dallanan damarlar (H&E; x4).

Şekil 2: Hafif derecede pleomorfizm gösteren iğsi-oval nükleuslarla karakterli, eozinofilik sitoplazmalı tümör hücreleri (H&E; x40).

örtüşen perivasküler myoid diferansiyasyon gösteren tümörleri bir spektrumda incelemişlerdir. 24 olguluk bu çalışmada erişkin myofibromatozis, glomanjioperisitom ve myoperisitomayı içeren 3 kategori tanımlamışlardır. Geyik boynuzu tarzında dallanan damarlar içeren hemanjioperisitom paterni gösteren tümörler glomanjioperisitom, soluk ya da bazofilik sitoplazmalı yuvarlak hücreler içeren tümörler glomus tümörü olarak tanımlanmıştır (14). Bizim olgumuz belirgin iğsi hücre komponenti ve geyik boynuzu tarzında damarlar içerdiği için histolojik olarak glomus tümörü ekarte edilmiştir.

Ayırıcı tanıya giren lobüler kapiller hemanjiyom, diffüz patern sergileyen SHP'un aksine lobüler bir büyüme

Şekil 3: A) Tümör hücrelerinde aktin negatifliği (Aktin; x10). B) Tümör hücrelerinde vimentin pozitifliği (Vimentin; x20). C) Tümör hücrelerinde bcl-2 pozitifliği (bcl-2; x20). D) Tümör hücrelerinde fokal CD34 pozitifliği (CD34; x10).

paterni sergiler. Lobüler kapiller hemanjiyom bazen lobüler patern sergileyebilir. Bu gibi durumlarda, endotel dōşeli vasküler boşluklar çevresinde izlenen inflamatuvar hücreler ve fibroblastları içeren granülasyon dokusu benzeri görünümü ile ayrımı yapılabilir. Bu vasküler boşluklar SHP'un vasküler komponentini andırabilir. Ancak SHP'da izlenen perivasküler hyalinizasyon lobüler kapiller hemanjiyomun bir özelliği değildir (6). Monofazik sinovyal sarkom da hemajioeperistom benzeri vasküler patern gösterebilir. Hemanjioperisitomda bu patern daha yaygın ve hyalinizasyon içerirken, sinovyal sarkomda bu patern fokal alanlarda izlenir. Histolojik olarak bu iki tümörü ayırmak her zaman kolay olmayabilir. Hemanjioperisitomda immünohistokimyasal olarak epitelyal diferansiyasyonun yokluğu ayırıcı tanıda yardımcı olabilir (15). Ayrıca sinovyal sarkom için sinonazal traktın oldukça atipik bir yerleşim bölgesi olması, histolojik olarak hemanjioperisitom benzeri

vasküler paternin yaygın olması, pleomorfizm ve mitozun belirgin olmaması ve sinovyal sarkomda değişik oranlarda pozitif olduğu bildirilen immün boyaların (EMA, CK7, CK8/18, CK19, S100, CD99) olgumuzda negatif olması nedeniyle bu tanı dışlanmıştır.

Soliter fibröz tümör (SFT) de nazal kavite ve paranasal sinüslerde görülebilir (6). SFT mikroskopik olarak, kalın/hyalinize duvarlı damarlar ve geniş kollogenize alanlar içeren fibröz lezyonlardan daha sellüler ve daha az fibröz görünümde lezyonlara dek değişen morfolojik çeşitlilik gösterir. SFT sellüler varyantında, genellikle SHP'a benzer şekilde geyik boynuzu tarzında dallanan ince duvarlı damarlar bulunmasına karşın SHP'dan farklı olarak tümör hücreleri yuvarlak-oval monomorfiktir. İHK olarak SFT'ler özellikle fibröz formu, sıklıkla CD34 (%80-90) ve CD99 (%70), daha nadir ise bcl-2 (%30), EMA (%20) eksprese

edebilir. Sellüler formdaki SFT, sıklıkla fibröz formuna göre CD34 ile daha az pozitiflik gösterir (16).

SHP'un morfolojik ve prognostik olarak farklı iki tümör kategorisine ayrıldığına dair bazı kanıtlar bulunmaktadır. İlk kategori (yaklaşık olguların %10-15'i) sellüler SFT ile örtüşür. Bu tümörler değişik derecelerde sellüler atipi içeren oval ya da iğsi hücrelerden oluşur. Çoğu SFT'deki gibi, tümör hücreleri genellikle herhangi bir myoid diferansiyasyon göstermezler. Klinik davranış sellüler SFT ile benzerdir. Az oranda rekürrens ve metastaz görülebilir (16,17). İkinci kategorideki (olguların yaklaşık %85-90'i) lezyonlar glomus tümörüne benzer. Bu izlenim şu gözlemlere dayanır: Bazı SHP'lar glomus tümörüne ya da düz kas neoplazmına benzer alanlar içerebilir. Tümör hücreleri kas spesifik aktin ve SMA ile pozitif iken desmin ve CD34 negatiftir. Bu lezyonlar gerçek hemanjioperisitomu ya da myoperisitomu temsil eder. Komplet lokal eksizyonla kür sağlanır ve prognoz mükemmeldir (15,17). Bizim olgumuz da sellüler SFT ile örtüşen ilk kategoride yer almaktadır. İHK olarak bcl-2 reaktivitesi göstermesi, myoid diferansiyasyon göstermemesi ve fokal alanlarda CD34 pozitifliği bunu desteklemektedir.

Olgumuz, histopatolojik özellikler açısından genel SHP paternini göstermekle birlikte İHK özellikleri farklılıklar göstermekteydi. Ancak literatürde, bizim olgumuzda olduğu gibi aktin negatif, bcl-2 pozitif ve CD34 fokal pozitif az sayıda SHP olgusu da bildirilmektedir (7). Olgumuzun histolojik ve İHK özellikleri ile nadir görülen bu alt grupta yer aldığı düşünülmüştür.

Glomanjioperisitomlar Dünya Sağlık Örgütü'nün sınıflamasına göre burun ve paranazal sinüslerin borderline ve düşük malignite potansiyelli yumuşak doku tümörleri kategorisi içerisinde yer almaktadır (2). SHP'da 5 yıllık sağkalım %90'dır. Rekürrens, olguların %30'unda görülür ve inkomplet cerrahi rezeksiyona bağlı geliştiği bildirilmektedir. (2,3,5). Yapılan bazı çalışmalarda hastalığın rekürrensinde, semptomların uzun sürmesi, kemik invazyonu ve nükleer pleomorfizmin önemli kriterler olduğu belirtilmektedir (7). Çoğu olguda rekürrens operasyondan ilk 5 yıl sonra gelişir (9). Agresiv davranış ise olguların %2'sinde görülmektedir ve bunu belirleyen bulgular kaynaklarda; tümör boyutunun 5 cm'den büyük olması, kemik invazyonu, belirgin nükleer pleomorfizm, 10 büyük büyütme alanında 4'ten fazla mitoz saptanması, nekroz ve proliferasyon indeksinin %10'dan fazla olması şeklinde bildirilmektedir. Bizim olgumuzda tümör boyutunun 3.5 cm olması, kemik invazyonunun olmaması, belirgin nükleer pleomorfizm içermemesi, mitoz ve nekrozun görülmemesi, proliferasyon indeksinin

%10'dan düşük olması benign davranış göstereceği lehine bulgulardır. Bu bulgulara paralel olarak olgumuzun 18 aylık izleminde rekürrens ya da metastaz saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Perez-Ordenez B, Thompson LDR. Benign neoplazm of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. In: Thompson LDR, Goldblum JR, editors. Head and neck pathology (A Volume In The Foundations In Diagnostic Pathology Series). 1st ed. Elsevier; 2006. 135-40.
2. Thompson LDR, Fanburg-Smith JC, Wenig BM. Borderline and low malignant potential tumours of soft tissues. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. World health organization classification of tumors. Pathology and genetics of head and neck tumors. Lyon:IARC Press; 2005. 43-4.
3. Dandekar M, McHugh JB. Sinonasal glomangiopericytoma: Case report with emphasis on the differential diagnosis. Arch Pathol Lab Med. 2010;134:1444-9.
4. Mills SE. The nose, paranasal sinuses, and nasopharynx. In: Mills SE, Carter D, Greenson JK, Reuter VE, Stoler MH, editors. Sternberg's diagnostic surgical pathology. 5th ed. Philadelphia PA: Lippincott Williams&Wilkins; 2010. 888-9.
5. Weiss SW, Goldblum JR. Perivascular tumors. In: Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 5th ed. Philadelphia PA: Elsevier; 2008. 766.
6. Dardick I, Hammar SP, Scheithauer BW. Ultrastructural spectrum of hemangiopericytoma: A comparative study of fetal, adult and neoplastic pericytes. Ultrastruct Pathol. 1989;13:111-54.
7. Thompson LD, Miettinen M, Wenig BM. Sinonasal-type hemangiopericytoma. A clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. Am J Surg Pathol. 2003; 27:737-49.
8. Watanabe K, Saito A, Suzuki M, Yamanobe S, Suzuki T. True hemangiopericytoma of the nasal cavity. Arch Pathol Lab Med. 2001;125:686-90.
9. Kuo FY, Lin HC, Eng HL, Huang CC. Sinonasal hemangiopericytoma-like tumor with true pericytic myoid differentiation: A clinicopathologic and immunohistochemical study of five cases. Head and Neck. 2005; 27:124-9.
10. Li XQ, Hisaoka M, Morio T, Hashimoto H. Intranasal pericytic tumors (glomus tumor and sinonasal hemangiopericytoma-like tumor): Report of two cases with review of the literature. Pathol Int. 2003;53:303-8.
11. Hansen T, Katenkamp K, Katenkamp D. D2-40 staining in sinonasal-type hemangiopericytoma--further evidence of distinction from conventional hemangiopericytoma and solitary fibrous tumor. Virchows Arch. 2006;448:459-62.
12. Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. Am J Clin Pathol. 1976;66:672-83.
13. Chu PG, Chang KL, Wu AY, Weiss LM. Nasal glomus tumors: Report of two cases with emphasis on immunohistochemical features and differential diagnosis. Hum Pathol. 1999;30:1259-61.

14. Granter SR, Badizadegan K, Fletcher CD. Myofibromatosis in adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: A spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation. *Am J Surg Pathol*. 1998;22:513-25.
15. Weiss SW, Goldblum JR. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. In: Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 5th ed. Philadelphia PA: Elsevier; 2008.1161-82.
16. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: Evolution of a concept. *Histopathology*. 2006;48:63-74.
17. Tse LL, Chan JK. Sinonasal haemangiopericytoma-like tumour: A sinonasal glomus tumour or a haemangiopericytoma? *Histopathology*. 2002;40:510-7.