

## SİNONAZAL HEMANJİOPERİSİTOMA OLGUSU(X) (İmmunohistokimyasal ve Elektron Mikroskopik Çalışma)

Meral KOYUNCUOĞLU\*, M. Uğur PABUÇCUOĞLU\*, Emek ÖZEN\*,  
M. Halit UMAR\*\*, Ataman GÜNERİ\*\*\*  
D.E.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı\*  
Melis Patoloji Laboratuvarı\*\*  
D.E.Ü. Tıp Fakültesi K.B.B. Anabilim Dalı\*\*\*

### ÖZET

Nazal kavite ve paranasal sinüs hemanjioperisitomları, vücudun diğer bölümlerinde yumuşak dokuda görülen hemanjioperisitomlardan farklıdır. Bazı yazarlar bu tümörlerin perisitlerden köken aldıklarını savunmuşlardır. Sinonazal hemanjioperisitomlar letal neoplaziler değildir ancak olguların çoğunda, primer cerrahiye takiben rekürrens görülebilir. Burada 2 ay süre ile burun tıkanıklığı ve epistaksis yakınması olan ve KBB muayenesinde sağ nazal fossada alt konka kuyruğu bölgesinde yaklaşık 2. cm çaplı siyah renkli lezyonu bulunan ve patolojik inceleme ile sinonazal hemanjioperisitom tanısı konan 24 yaşındaki kadın olgu sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** Hemanjioperisitoma, nazal kavite, paranasal sinüs.

### SUMMARY

Hemangiopericytomas of the nasal cavity and paranasal sinuses have arguably been considered distinctive when compared with the more frequently occurring hemangiopericytomas of the somatic soft tissues. Many sinonasal hemangiopericytomas display an appearance not usually found in other body sites. The studies of some authors have now established the pericytic origin for these neoplasm. Sinonasal hemangiopericytomas have not been lethal neoplasms, recurrences, in the majority of cases occur more than 5 years following the initial surgery. In this article, a woman 24-years old with nasal obstruction and epistaxis for 2 months duration, is presented.

**Key words:** Hemangiopericytomas, nasal cavity, paranasal sinuses.

Hemanjioperisitomalar, seyrek görülen vasküler tümörlerdendir. İlk kez 1942'de Stout ve Murray tarafından tanımlanmış, subkutan glomus tümörleri ile ilişkili olabilecekleri düşünülmüş ise de Zimmerman bu tümörlerin kapiller perisitlerden geliştiğini savunmuştur (1,2,3). Etiyoloji belli değildir (4). Sinonazal hemanjioperisitomalar (SH), oldukça seyrek görülür. Vücudun diğer

bölümlerinde gelişen hemanjioperisitomalardan morfolojik yapı, lokalizasyon ve klinik bulgu ile davranışları yönünden farklılık gösterir. Bu nedenle bazı yazarlar bu tümörleri "hemanjioperisitom benzeri tümörler" olarak adlandırmışlardır (1,5,6,7).

SH'lar daha çok 60-70 yaş grubunda görülürler, ortalama yaş 58'dir. Klinik olarak allerjik poliple-

(X). X. Ulusal Patoloji Kongresi, 3-7 Kasım 1992 Kıbrıs, Poster olarak sunulmuştur.

ri taklit edebilirler. Olguların çoğunda nazal obstrüksiyon ve epistaksis yakınması vardır.

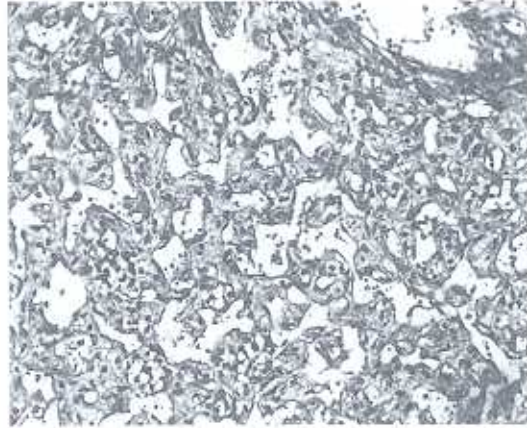
Compagno ve Hyams (1), yaptıkları çalışmada tümörlerin çapının 1.5-7 cm, ortalama 3.8 cm olduğunu saptamışlar, lezyonun polipoid, nodüler, parlak süngerimsi kitleler biçiminde görüldüğünü, genellikle makroskopik olarak vasküler tümör gibi yorumlanamadıklarını bildirmişlerdir.

### OLGU

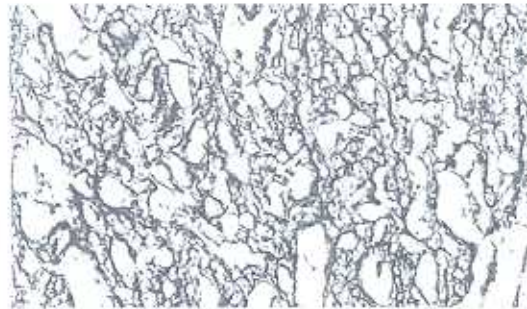
2 ay süre ile burun tıkanıklığı ve epistaksis yakınması olan 24 yaşında kadın olguya KBB muayenesi yapılmış, sağ nazal fossada alt konka kuyruğu bölgesinde, yaklaşık 2 cm çaplı, siyah renkli lezyon saptanmıştır. Olgudan biyopsi alınmıştır. Küçük doku örneklerinden hazırlanan kesitlerde lezyonun damardan zengin olduğu görülmüş ancak tümör tanısı konmamıştır. Daha sonra lezyona eksizyon uygulanmıştır. Lezyonun H+E, Masson-trikrom, Retikülün boyası ile boyalı kesitleri incelenmiştir. H+E boyalı kesitlerde, yüzeyi ülser olan ve vasküler yapı gösteren tümör dokusu görülmüştür. Tümör dokusunun, atipi ve mitoz göstermeyen fuziform hücrelerden oluştuğu, retikülün boyası ile bu hücrelerin tek tek çevrelediği izlenmiştir (Şekil 1, 2).

Sinonazal hemanjiopensitom ön tanısı ile gönderilen olguya Erasmus Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Departmanında, Rotter-

dam, Hollanda immun yöntemler ve elektron mikroskopik çalışmalar uygulanmıştır. İmmünohistokimyasal boyanmalar sonucu, vimentin ile diffüz (+) boyanma, S-100 protein ile (-) boyanma, Ulex europaeus I ile vasküler yarıkları döşeyen endotel hücrelerinde fokal (+) boyanma saptanmıştır. Elektron mikroskopik olarak uzamış sitoplazmik uzantılar ve pinositotik veziküller izlenmiştir (Şekil 3,4,5,6).



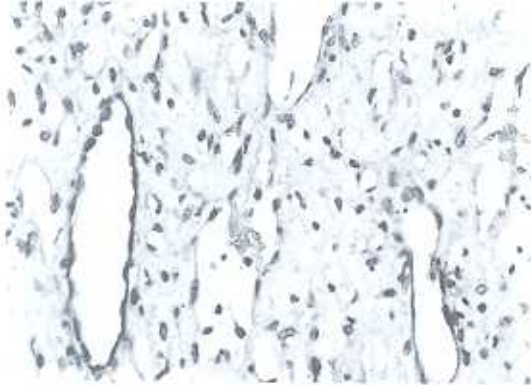
Şekil 1. Belirgin vasküler yapı gösteren tümör dokusu, H+E X 100



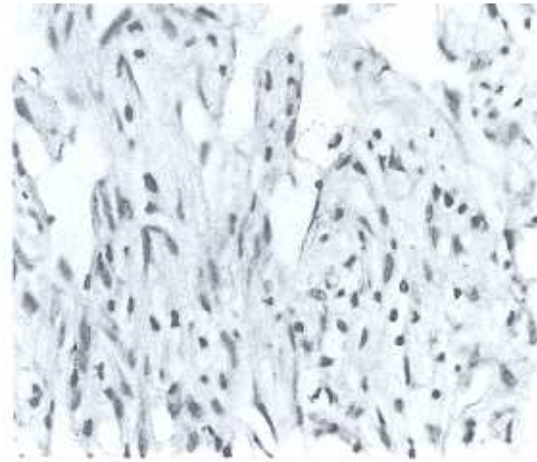
Şekil 2. Tümör dokusunda retiküler liflerin hücreleri tek tek çevrelediği görülüyor, Retikulum X 100.



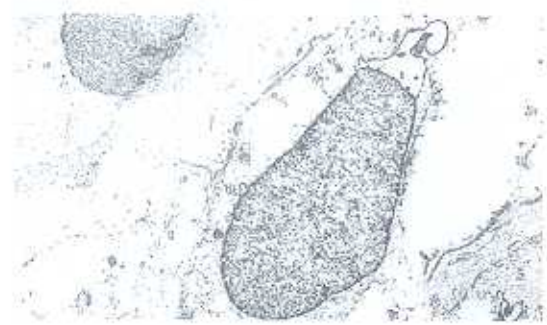
Şekil 3. Vimentin ile tümörde diffüz boyanma izleniyor



Şekil 4. Ulex aureolus ile fokal olarak endotel-lerde boyanma görülüyor, X 200



Şekil 5. S-100 proteini ile tümör dokusunda olumsuz boyanma görülüydr X 200



Şekil 6 a,b. Elektron mikroskopide intrasitoplazmik fimentler ve pinositotik veziküller izleniyor

## TARTIŞMA

SH'ler oldukça seyrek görülür. Compagno ve Hyams (1) yaptıkları çalışmada tümörlerin paranazal kökenli olduklarını, nazal tutulumun sekonder olarak geliştiğini bildirdikleri halde Eichhorn ve arkadaşları (6), tümörün nazal boşlukta gelişiminin paranazal tutulumun yayılımına bağlı olduğunu izlemişlerdir.

Tümör boyutu ile histolojik derece arasında korelasyon bulunmadığı bildirilmiştir. Enzin-

ger ve Smith tarafından dökümantasyonu yapılan hemanjioperisitomlardan daha küçük boyutlu olmaları, erken dönemde saptanmalarına bağlanmıştır (5).

Tümörün submukozal lokalizasyonu ve intraluminal gelişmeleri nedeni ile, yüzeyde ülserasyon, hemoraji, inflamasyon, kollagen depolanışı görülebilir. Mikroskopik olarak, bu tümörler vasküler yapı gösterir, Baskın olarak bazen solit küme oluşturabilen fuziform, bipolar, sitoplazma sınırları belirsiz hücrelerden oluşurlar. Nükleus genelde ortokromatik, ovoid biçimindedir. Tümörde nükleer ve sitoplazmik pleomorfizm, mitotik aktivite, hemoraji, nekroz görülmez. Vasküler yapılar değişik boyutlardadır, benign endotelial hücreler ile döşelidir. Damarların çoğu, farklı kalınlıkta fibröz bağ doku bantları ile çevrilidir. Bu bağ dokusu, tümör hücrelerini vasküler endotelden ayırır.

Tümör dokusunda mast hücreleri görülebilir (1,6). Actin ile focal boyanma saptanması, düz kas benzeri hücrelerin bulunmasına bağlanmıştır (6,8).

Sinonazal hemanjioperisitomalara immunohistokimyasal yöntemler uygulanmıştır. Bir çalışmada 10 olgunun tümünde vimentin (+) iki olguda actin ile, bir olguda S-100 proteini ile focal boyanma saptanmıştır. Tüm olgularda cytokeratin, desmin, Factor VIII-related antijen olumsuz görülmüş, Ulex europaeus I ile boyanma görülmemiştir (6). Biz uygula-

dığımız immunohistokimyasal boyalar sonucu, vimentin ile diffüz (+) boyanma, S-100 protein ile (-) boyanma, Ulex europaeus agglutinin I ile vasküler yarıkları döşeyen endotel hücrelerinde focal (+) boyanma saptadık. Elektron mikroskopunda tümör hücrelerini kısmen çevreleyen bazal lamina ya da bazal lamina benzeri materyal bulunur ve bu tümör hücrelerini endotel hücrelerinden kesin olarak ayırır. Uzamış sitoplazmik uzantılar ve düzenli filament bantları izlenir. İntersellüler bağlantılar ve pinositotik veziküller bazı tümörlerde görülmüştür (2,6). Bu olguda da uzamış sitoplazmik uzantılar ve pinositotik veziküller izlenmiştir. Flow sitometrik çalışmalar uygulanan 13 olguda diploid DNA patemi ve düşük S-fazı izlenmiş, bu nedenle bu tümörler düşük dereceli neoplazmlar olarak yorumlanmıştır (9,10).

Reiner ve arkadaşları (4), sinonazal hemanjioperisitoma tanısının, dikkatli histolojik inceleme ya da retikülin boyasına dayandırılması gerektiğini, elektron mikroskopi ile tanının desteklenebileceğini ileri sürmüşlerdir.

Sunulan bu olguda, lezyonun yüzeyinde ülserasyon ve benzer mikroskopik bulgular görülmüştür.

Sinonazal hemanjioperisitomada geç olmakla birlikte yüksek oranda rekürrens, düşük oranda ise metastaz izlenmiştir. Compagno ve Hyams (1) 23 olgudan 22'sini ortalama 4.3 yıl takip etmişler, olgulardan 19'unda rekür-

rens görmemişlerdir. Eichhorn ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada ise 9 olgunun 4'ünde (%44) ortalama 6.5 yıl sonra rekürrens olmuş, ancak metastaz görülmemiştir (1.6). Tümörün yüksek oranda rekürrens göstermesi bu lokalizasyonda bulunan tümörün geniş ekzizyonunun güç olmasına, düşük metastaz oranı ise tümörün erken tanınmasına,

küçük kitleye sahip olması ve polipoid yapı göstermesine bağlanmıştır.

Sonuç olarak, olgumuz rutin histokimyasal ve histolojik bulgular ışığında sinonazal hemangioperisitoma tanısı için yeterli kriterleri içermekte, immunohistokimyasal ve elektron mikroskopik bulguları da bunu desteklemektedir.

### KAYNAKLAR

1. Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors: a clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66: 672-83.
2. Nunnery EW, Kuhn LB, Reddic RL, Lipper S. Hemangiopericytoma: a light microscopic and ultrastructural study. *Cancer* 1981; 47: 906-14.
3. Seibert JJ, Seibert RW, Weisenburger DS, Allbrook W. Multiple congenital hemangiopericytomas of the head and neck. *The Laryngoscope* 1978; 88: 1006-12.
4. Reiner SA, Siegel GJ, Clark KF, Min KW. Hemangiopericytoma of the nasal cavity. *Rhinology* 1990; 28 (2): 129-36.
5. Compagno J. Hemangiopericytoma-like tumors of the nasal cavity: a comparison with hemangiopericytoma of soft tissues. *The Laryngoscope* 1978; 88: 460-9.
6. Eichhorn JH, Dickersin GR, Bhan AK, Goodman ML. Sinonazal Hemangiopericytoma: a resesement with electron microscopy, immunohistochemistry, and long-term follow-up. *Am J Surg pathol* 1990; 14 (9): 856-66.
7. Enzinger FM, Weise W. *Soft Tissue Tumors*. Second edition, St louis: CV Mosby, 1988; 590-613.
8. Nemes Z. Differentiation Markers in Hemangiopericytomas. *Cancer* 1992; 69: 133-40.
9. El Naggat AK, Batsakis JG, Garcia CM, Luna ML, Goepfert H. Sinonazal Hemangiopericytomas: a clinicopathologic and DNA content study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 134-7.
10. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*. Second edition, St Louis: CV Mosby Co, 1989; 283-91.