

Meningeal Anaplastik Hemanjioperistoma: Bir Olgu Sunumu

Meningeal Anaplastic Hemangiopericytoma: A Case Report

Deniz ARIK¹, Evrim ÇİFTÇİ¹, Murat VURAL²

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Çalışma 21. Ulusal Patoloji Kongresi/İzmir 2011 de poster bildiri olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi: Deniz ARIK / E-posta: denarik@hotmail.com

ÖZ

Hemanjioperistoma (HP) Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2007 yılındaki santral sinir sistemi tümörleri sınıflamasında meningeal mezenkimal tümörler arasında yer almaktadır. Santral sinir sisteminde meningeal HP ve soliter fibröz tümör (SFT) farklı tümörler olarak sınıflanırken yumuşak doku tümörleri sınıflamasında aynı antite olarak kabul edilmektedir. Meninks kökenli HP, klinik ve radyolojik olarak meninjioma benzeyen, nadir görülen tümörlerdir. Rekürrens ve metastaz potansiyeli nedeniyle özellikli bir grubu oluşturan bu tümörlerin anaplastik formu nadir görülür ve yüksek gradeli sarkomlar gibi davranır. Burada baş ağrısı nedeniyle hastanemize başvuran ve radyolojik olarak sol frontal yerleşimli, meninjiom ile uyumlu kitle saptanan 41 yaşında erkek hasta sunulmaktadır. Kitlenin eksizyonu ve histopatolojik incelemesi sonrası olguya anaplastik hemanjioperistoma tanısı verilmiştir. Oldukça nadir görülen bu tümörlerin histopatolojik ve immünohistokimyasal özellikleri tartışılmıştır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Meninks, Soliter fibröz tümör, Hemanjioperistoma, Anaplastik hemanjioperistoma

ABSTRACT

Hemangiopericytoma (HP) is one of the meningeal mesenchymal tumors of the central nervous system in the World Health Organization (WHO) classification of tumors in 2007. In the central nervous system meningeal HP and solitary fibrous tumor (SFT) are classified as separate tumors, while they are considered to be the same entity in the soft tissues. HP with meningeal origin are rare tumors that clinically and radiologically similar to meningioma. Because of the potential for recurrence and metastasis, these tumors are unique and their anaplastic form behave like an high-grade sarcomas. Here we present a 41-year-old male patient who admitted to our hospital with headache. Radiologically intracranial mass consistent with meningioma in the left frontal region is identified. After excision and histopathologic examination, mass was diagnosed as anaplastic hemangiopericytoma. Histopathological and immunohistochemical features of these rare tumors are discussed.

KEYWORDS: Meninx, Solitary fibrous tumor, Hemangiopericytoma, Anaplastic hemangiopericytoma

GİRİŞ

Santral sinir sisteminde hemanjioperistoma (HP) erkeklerde kadınlara göre daha sık görülür. Erkeklerde ortalama tanı yaşı 40,9 iken kadınlarda 47'dir. Meningeal HP ilk kez Bailey ve ark. tarafından 1928 yılında meninjiomun anjioplastik varyantı olarak tanımlanmıştır (1). Bu tümörün yumuşak doku eşdeğeri ise 1942'de Stout ve Murray tarafından perisitlerden köken alması nedeniyle hemanjioperistoma olarak isimlendirilmiştir (12). WHO bu tümörleri, hemen her zaman dura ile ilişkili, küçük büyütmeye karakteristik monoton görünümü olan, "staghorn" damar yapıları içeren, hipersellüler ve vaskülerize mezenkimal tümör olarak tanımlamaktadır (6). Olguların %8'i spinal, %2'si intraparakimaldır. Nadiren intraventricüler yerleşir (6). Meningeal HP ve onun yumuşak doku eşdeğeri arasındaki immünohistokimyasal, ultrastrüktürel ve genetik benzerlikleri gösteren, ayrıca meninjiom ile farklarını ortaya koyan çalışmalar mevcuttur. Bu nedenle meningeal HP 1993'te WHO tarafından santral sinir sisteminin meningeal

mezenkimal tümörleri arasına alınmıştır (8). Yüksek oranda lokal rekürrens ve uzak metastaz kapasitesi nedeniyle bu tümörlerin ayrı bir klinikopatolojik antite olarak tanınması önem taşımaktadır (13).

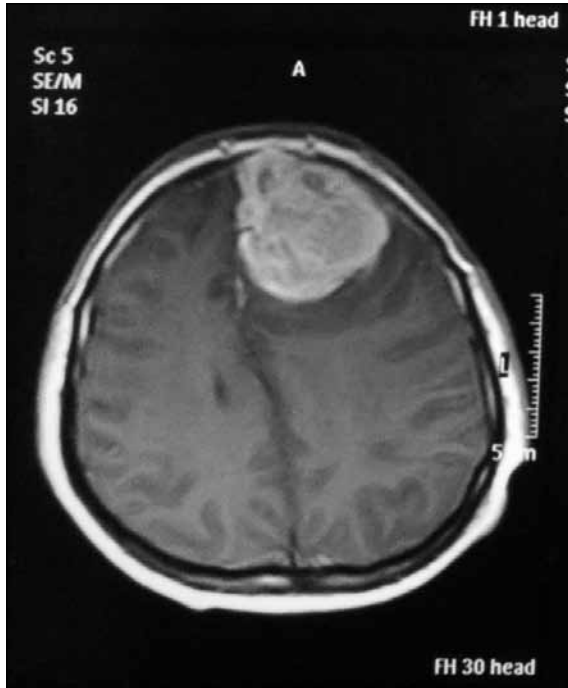
OLGU SUNUMU

Baş ağrısı nedeniyle hastanemize başvuran 41 yaşında erkek hastanın fizik ve nörolojik muayenesinde özellik yoktu. Radyolojik tetkiklerde kranial tomografi ve magnetik rezonans görüntülemeye sol frontal yerleşimli 4 cm çapında, meninjiom ile uyumlu kitle saptandı (Şekil 1). Cerrahi eksizyon sırasında tümörün parçalanarak çıkarılabildiği ve çok kanamalı olması nedeniyle damardan zengin bir meninjiom olabileceği klinik tarafından belirtildi. Materyal makroskopik olarak, parçalar halinde gönderilen gri-beyaz renkli kanamalı, elastik kıvamlı doku parçasıydı. Mikroskopik olarak dura mater ile ilişkili olduğu gözlenen iğsi hücrelerden oluşan sellüler tümör dokusu izlendi (Şekil 2). Arada hiposellüler soluk adacıklar

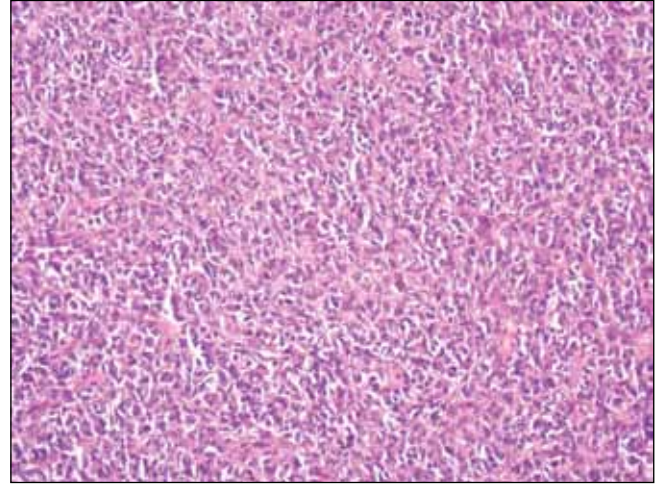
mevcuttu. Tümör hücreleri iğsi-oval, bazıları veziküler, bazıları hiperkromatik nükleuslu, sınırları belirsiz uzantılı sitoplazmalı, hafif pleomorfik karakterdeydi. Kanama alanları yanı sıra farklı boyutlarda, ince duvarlı, geyik boynuzu şeklinde düzensiz dallanan damar yapıları izlenmekteydi (Şekil 3). Mitotik indeks 10 büyük büyütme alanında 11'di. Nekroz görülmedi. Histokimyasal olarak retiküler lifler hücreleri tek tek sarıyordu. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücrelerinde CD34, CD99 ve vimentin ile zayıf pozitiflik mevcuttu. EMA, S-100, keratin, HMB45, progesteron negatifti. Ki-67 proliferasyon indeksi %25 olarak değerlendirildi (Şekil 4,5,6,7)). Bu bulgularla olgu WHO 2007 kriterlerine göre anaplastik hemanjioperistoma olarak raporlandı.

TARTIŞMA

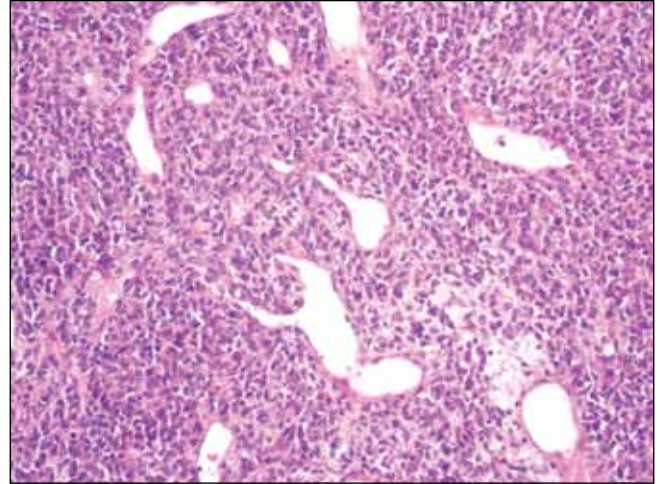
Meningeal HP, primer santral sinir sistemi tümörlerinin % 0,4'ünü oluşturur. Meninjiomlarla karşılaştırıldığında meninjiomların ortalama 50'de 1'i sıklıktadır ve daha çok erkeklerde görülür (13). Radyolojik olarak peritümöral ödem, çevre dokulara infiltrasyon mevcuttur. Kalsifikasyon beklenmez (2). HP'nin histopatolojisi karakteristiktir ve monomorfik, dağınık yerleşen, dar sitoplazmalı, sitoplazmik sınırları belirsiz tümör hücrelerinde oluşur. Stroması dardır. Retiküler lifler hücreleri tek tek sarar. Damar yapılarından zengindir. Yarık benzeri damar yapıları, ince duvarlı dallanan "staghorn" morfolojisinde vasküler yapılar görülür. Coğrafik olarak hipersellüler alanlar vardır. Meninjiomlardan farklı olarak nükleer psödoinklüzyonlar, psammom cisimleri veya girdap yapıları görülmez. Hiperosteotik reaksiyon yoktur. Beyin parankimine infiltrasyon bulunabilir. Anaplastik formunda ise 10 büyük büyütme alanında en az 10 mitoz ve/veya nekroz



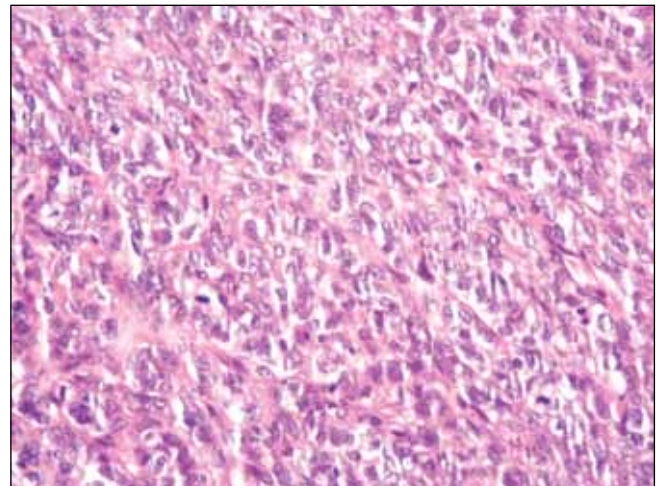
Şekil 1: Kontrastlı magnetik rezonans görüntüleme, aksiyel kesitlerde, sol frontal lobda saptanan kitle.



Şekil 2: Diffüz büyüme paterninde hipersellüler tümör dokusu (H&Ex100).



Şekil 3: Düzensiz dallanan damar yapıları (H&E, x100).



Şekil 4: Sık mitotik aktivite (H&E, x200).

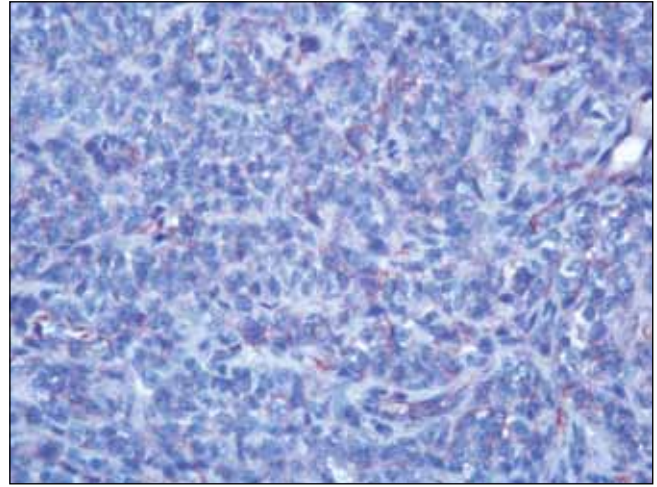
mevcuttur. Ek olarak kanama, orta-şiddetli nükleer atipi ve sellülarite özelliklerinden en az ikisi bulunmalıdır. Olgumuzda 10 büyük büyütme alanında 11 mitoz mevcuttu. Nekroz izlenmedi. Kanama alanları yanı sıra, orta derecede nükleer atipi ve belirgin sellülarite gözlemlendi.

HP'de immünohistokimyasal olarak vimentin, faktör VIIIa yaygın pozitifdir. CD34 pozitifliği %33-100 arasında değişir ve genellikle fokaldır (13). EMA, S-100, CD31, progesteron negatiftir. Olgumuzda vimentin yaygın ve zayıf, CD34 ile CD99 ise fokal ve zayıf pozitifdir. HP tanısında immünohistokimyasal olarak %100 sensitif ve spesifik belirteç yoktur. Meninjiom ve soliter fibröz tümörün (SFT) dışlanması tanıda esastır. Meninjiomlarda EMA, S-100 ve vimentin değişen oranlarda pozitif beklenir. SFT ile HP immün paneli benzerdir. CD34 SFT'de daha kuvvetli ve yaygın pozitifdir. HP'nin SFT'nin sellüler varyantı olduğu yönünde yayınlar mevcuttur (10,11). HP'nin mitotik indeksi meningioma göre oldukça yüksektir. Ki-67 proliferasyon indeksi grade 2 (diferansiye) HP'de %4,3 iken grade 3 (anaplastik) tümörlerde %7,8 dir (13).

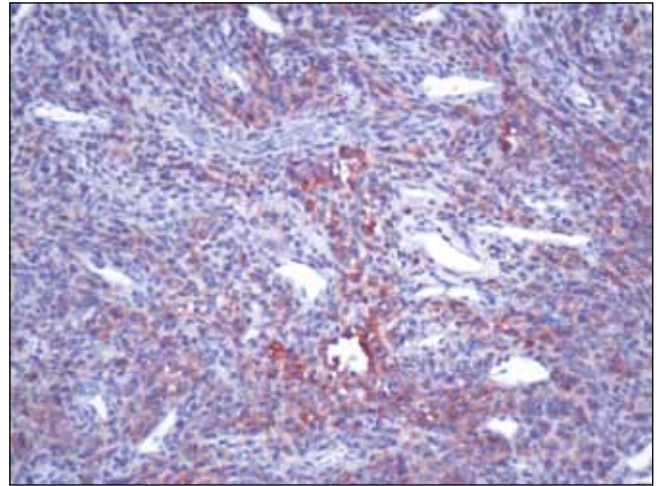
Diferansiye grupta (grade 2) ortalama yaşam 12 yıldır. Anaplastik formda (grade 3) ise yaklaşık 5 yıldır. Mena ve ark. diferansiye grupta 56 hastanın 35'inde, anaplastik grupta ise 26 hastanın 22'sinde rekürrens raporlamıştır (9). En sık metastaz yerleri kemik, karaciğer, akciğer, santral sinir sistemi ve abdominal kavitedir. Metastaz sonrası ortalama yaşam süresi 2 yıldır (6). Postoperatif radyoterapi ve/veya kemoterapi sağkalımı belirgin şekilde uzatmaktadır (9). Radyoterapi alan olgularda 58 ayda 9/17 rekürrens olurken bu oran radyoterapi almayanlarda 29 ayda 13/15'tir (7). Chacko ve ark. çalışmalarında proliferasyon belirteci olarak kullandıkları topoizomeras 2α ekspresyonunun meningeal HP'de biyolojik davranış ile korele olduğunu belirtmiştir. Buna göre topoizomeras 2α indeksi %5'ten yüksek olanlarda relatif rekürrens riski 2,9 kat daha fazladır (3). Olgumuz postoperatif radyoterapi tedavisi aldı. İlk 6 ay takiplerinde rekürrens veya metastaz bulgusu saptanmadı.

HP'nin histogenezi net değildir. Başlangıçta perisitlerden köken aldığı düşünülen bu tümörlerin son WHO yayınında perisitlerle ilişkili olmadığı, fibroblastik karakterde olduğu ve SFT ile morfolojik bağlantısı olduğu belirtilmektedir (4). Bu nedenle yumuşak doku tümörlerinde SFT ve HP aynı antitenin iki farklı evresi olarak kabul edilmiştir. Meningeal HP ve SFT'de de bu geçerli olabilir (5).

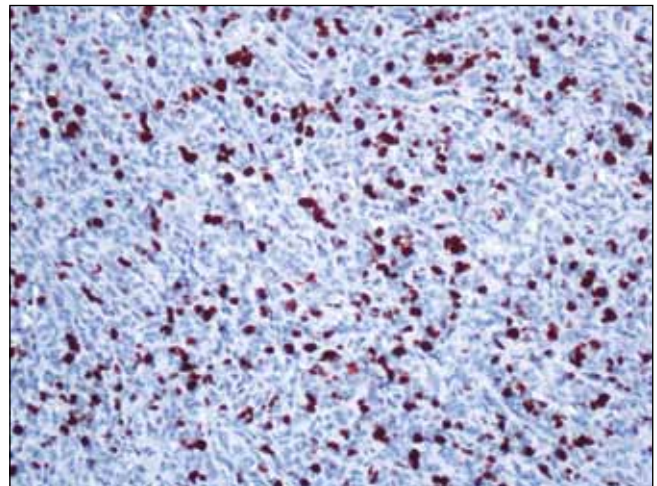
Sonuç olarak meningeal HP, radyolojik ve klinik olarak meninjioma benzeyen, yüksek rekürrens ve uzak metastaz kabiliyeti nedeniyle meninjiomdan ayrılması gereken tümörlerdir. Ortak histopatolojik, ultrastrüktürel ve sitogenetik özellikleri olmasına rağmen, santral sinir sisteminde yumuşak dokudaki eşdeğerinden farklı olarak, SFT ile aynı antiteler şeklinde sınıflanan, histogenezi net olmayan tümörlerdir.



Şekil 5: CD34 ile zayıf pozitiflik (CD34, x200).



Şekil 6: CD99 ile membranöz ve sitoplazmik boyanma (CD99, x200).



Şekil 7: Tümör dokusunda yüksek proliferasyon indeksi (Ki-67, x200).

KAYNAKLAR

1. Bailey P, Cushing H, Eisenhardt L: Angioblastic meningioma. Arch Pathol Lab Med 6: 453-490, 1928
2. Chacko G, Chacko AG, Rajshekhar V, Muliyl JP: Intracranial hemangiopericytomas: Correlation of topoisomerase II alpha expression with biologic behavior. Surg Neurol 65:11-17, 2006
3. Chiechi M, Surirmotopoulos J, Mena H: Intracranial hemangiopericytomas: MR and CT features. Am J Neuroradiol 17:1365-1371, 1996
4. Fletcher CDM: The evolving classification of soft tissue tumours: An update based on the new WHO classification. Histopathology 48, 3-12, 2006
5. Gengler C, Guillou L: Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: Evolution of a concept. Histopathology 48(1): 63-74, 2006
6. Giannini C, Rushing EJ, Hainfellner JA: Haemangiopericytoma. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, eds. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC), 2007:178-80
7. Guthrie BL, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Shaw EG: Meningeal hemangiopericytoma: Histopathological features, treatment, and long-term follow-up of 44 cases. Neurosurgery 25(4): 514-522, 1989
8. Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rorke LB, Reifenberger G, Burger PC, Cavenee WK: The WHO classification of tumors of the nervous system. J Neuropathol Exp Neurol 61(3): 215-225, 2002
9. Mena H, Ribas JL, Pezeshkpour GH, Cowan DN, Parisi JE: Hemangiopericytoma of the central nervous system: A review of 94 cases. Hum Pathol 22(1):84-91, 1991
10. Perry A, Scheithauer BW, Nascimento AG: The immunophenotypic spectrum of meningeal hemangiopericytoma: A comparison with fibrous meningiomas and solitary fibrous tumor of meninges. Am J Surg Pathol 21:1354-1360, 1997
11. Renshaw AA, Paulus W, Joseph JT: CD34 and epithelial membrane antigen distinguish dural hemangiopericytoma and meningiomas. Appl - Immunohistochem 3:108-114, 1995
12. Stout AP, Murray MR: Hemangiopericytoma: A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. Ann Surg 116(1):26-33, 1942
13. Sundaram C, Uppin SG, Uppin MS, Rekha JS, Panigrahi MK, Purohit AK, Rammurti S: A clinicopathological and immunohistochemical study of central nervous system hemangiopericytomas. J Clin Neurosci 17(4):469-472, 2010