



Renal Hemanjioperisitom

Renal Hemangiopericytoma

İbrahim Halil Bozkurt, Tark Yonguç*, Burak Arslan, Hakan Postacı**, Bülent Günlüsoy*, Tamer Şahin**, Salih Polat*

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

*Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Üroloji Kliniği, İzmir, Türkiye

**Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İzmir, Türkiye

Özet

Hemanjioperisitom genellikle pelvis, baş, boyun ve meninkslerde görülen perisit hücrelerinden köken alan nadir bir perivasküler tümördür. Üriner sistemde çok nadir görülür. Bu olgu sunumunda insidental olarak saptanan radyolojik olarak böbrek hücreli kanseri düşündürülen renal kitle olgusu sunuldu. İlk olarak parsiyel nefrektomi yapılan hastaya pozitif cerrahi sınır gelmesi üzerine radikal nefrektomi uygulandı. Ek bir tedavi uygulanmadı. (*Haseki Tıp Bülteni* 2015; 53: 80-2)

Anahtar Sözcükler: Tümör, nefrektomi, hemanjioperisitom

Abstract

Hemangiopericytoma is an uncommon perivascular tumor originating from pericytes in the pelvis, head and neck, and the meninges; extremely rarely in the urinary system. We report a case of incidentally detected renal mass in which radiologic evaluation was suggestive of renal cell carcinoma. First, we performed partial nephrectomy, and then, radical nephrectomy because of positive surgical margins and the pathological examination of the surgical specimen that revealed a hemangiopericytoma. No additional treatment was administered. (*The Medical Bulletin of Haseki* 2015; 53: 80-2)

Key Words: Tumor, nephrectomy, hemangiopericytoma

Giriş

Hemanjioperisitom (HPC) çok nadir görülen Zimmerman'ın perisit hücrelerinden köken alan vasküler bir tümördür. İlk kez Stout ve Murray tarafından 1942 yılında tanımlanmıştır (1). Daha çok ekstremiteler, pelvis, baş, boyun ve meninkslerde görülürken ürogenital sistemde çok nadir görülür (2). Literatürde 40'a yakın renal HPC olgusu bildirilmiştir.

Bu makalede 67 yaşındaki bayan hastada sol böbrek alt polden egzofitik uzanım gösteren renal HPC olgusu sunuldu.

Olgu

Kliniğimizce taş yönünden takip edilen 67 yaşında bayan hasta, çekilen kontrastsız batın tomografisinde sol böbrek alt polde egzofitik yerleşimli 35x30 mm solid lezyon saptanması

üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla yatırıldı. Fizik muayenesi ve laboratuvar değerleri olağandı. Çekilen batın MR'de sol böbrek alt orta bölüm posterior lokalizasyonundan egzofitik uzanım gösteren 3x2,5 cm boyutlarında postkontrast serilerde yer yer kalın septal tarzda kontrast tutulumu olan öncelikle malign transformasyon gösteren anijomyolipom düşündürülen solid kitle lezyonu izlendi (Resim 1). Hastaya parsiyel nefrektomi planlandı.

Parsiyel nefrektomi materyali kahverenginde konveks yüzü 4,5x3,5 cm olan kapsüllü izlenimi veren 5x4x2,5 cm boyutlarında oval şekilli idi. Mikroskopik incelemesinde iğsi ve oval hücrelerden oluşmuş tümör dokusu ve vasküler yapılar görüldü (Resim 2). On büyük büyütme alanında iki mitoz izlendi.

İmmunohistokimyasal panelde F8 ve CD34 pozitif saptanırken Vimentin, CD117, RCC, CK20, Desmin ve

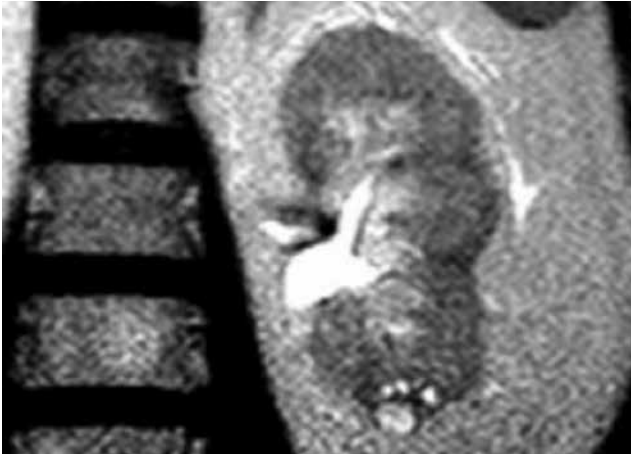
Aktin negatif saptandı. Bir noktada parankimal cerrahi sınırın pozitif gelmesi üzerine hastaya nefrektomi yapıldı.

Hasta altıncı ay kontrolünde sağ ve herhangi bir yakınması yoktu.

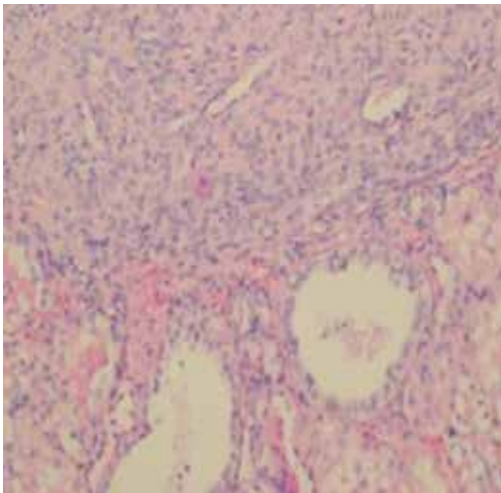
Tartışma

Hemanjioperisitom, perisit hücrelerinden köken alan vasküler kaynaklı bir yumuşak doku tümördür (3). Perisitler kapillerin ve post kapiller venüllerin etrafında bulunan, kan akımını ve geçirgenliğini kontrol eden hücrelerdir; bu yüzden kapiller olan her yerde HPC gelişebilir. Renal HPC ilk kez Black ve Heinemann tarafından 1955 yılında bildirilmiş olup, dünya literatürü incelendiğinde 40 HPC vakası bildirildiği görülmektedir (4,5).

Hastaların tanı yaşı ortalama 40'dır. Diğer renal malignitelere bakıldığında daha genç yaşlarda görülmektedir (6,7). Cinsiyet ile insidans değişmemektedir (7).



Resim 1. MR: Sol böbrek alt pol yerleşimli kitle



Resim 2. Alt tarafta olağan böbrek dokusu izlenirken üst tarafta içsi ve oval hücrelerden oluşmuş tümör dokusu ve vasküler yapılar

HPC kliniği non spesifiktir. Hastalar genellikle ağrısız kitle ile başvurmakla birlikte; ayrıca flank ağrı, hematüri, hipoglisemi ve hipertansiyon ile de başvurabilmektedir (6). Flank ağrı genellikle kitlenin büyüklüğüyle ilişkilidir. Hipogliseminin, tümörün glukozu aşırı metabolize etmesi sonucu geliştiği düşünülmektedir (8). Hipertansiyonun ise tümör hücrelerinden renin salgılanması sonucu geliştiği ve cerrahi sonrası her ikisinin gerilediği bilinmektedir (9).

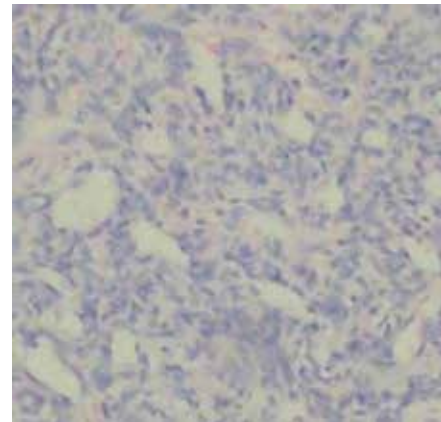
Görüntüleme yöntemlerinin gelişmesine rağmen HPC, diğer renal malignitelere ayıracak spesifik bir US, BT, MR bulgusu yoktur (6).

HPC genellikle iyi sınırlı ve ince kapsüllü bir tümördür; ancak birkaç yerden çevre dokuya yapışıklık gösterebilir. Histolojik olarak HPC hücreleri şekil ve boyut açısından değişkenlik gösterebilir. Hücresel proliferasyon genellikle tekdüzedir, önemli bir değişkenlik göstermemektedir. Vasküler endotelyum etrafında kümelenmiş "geyik boynuzu" şeklindeki yuvarlak ve içsi perisit hücreleri yanında minimal kollajen birikimi HPC açısından anlamlıdır (Resim 3) (6).

HPC tanısı histopatolojik ve immunohistokimyasal incelemelerin kombinasyonu ile HPC benzeri lezyonların (fibröz histiostom, sinovial sarkom, renal anjiosarkom, RCC sarkomoid varyant) dışlanması ile konur. CD 31, CD 34, CD99, S100, vimentin, sitokeratin ve epitelyal membran antijenlerine karşı antikorlar kullanılır (6).

HPC primer tedavisi cerrahidir. Rezidü tümör bırakmamak için mümkün olduğunca radikal cerrahi yapılmalıdır (6). Seçilmiş hastalarda parsiyel nefrektomi de başka bir tedavi seçeneğidir. Radyoterapi ve kemoterapi cerrahi sonrası adjuvan tedavide kullanılmış ancak etkili değildir (2,10).

Histolojik patern, prognozla ilişkili ana faktördür. Mitoz sayısı, tümörün nekroz içermesi, tümör boyutu gibi faktörler prognoz ve sağkalımla ilişkilidir (2).



Resim 3. Dallanmış ve tipik geyik boynuzu görünümünde vasküler yapılar

Sonuç

HPC çok nadir görülen, spesifik bir kliniği ve spesifik bir görüntüleme yöntemi olmayan, diğer tümörlerin dışlanması ile tanı alabilen mezenşimal bir tümördür. Prognoz, histolojik patern ve tümör boyutu ile ilişkili de olsa klinik seyri öngörülemezdir.

Kabul edilen tek tedavi seçeneği radikal cerrahidir.

Kaynaklar

1. Stout AP, Muiray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Annsurg* 1942;116:26-33.
2. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma: an analysis of 107 cases. *Hum Pathol* 1976;7:61-82.
3. Argyropoulos A, Liakatas I, Lykourinas M. Renal Hemangiopericytoma: the characteristics of a rare tumor. *BJU int* 2005;95:943-7.
4. Zimmermann KW. Der Feinere Bau der Blut capillaren. *Z Anat Entwicklungsgesch* 1923;68:29-109.
5. Hepe RK, Donohue RE, Clark JE. Bilateral renal hemangiopericytoma. *Urology* 1991;38:249-53.
6. Hammontree LN, Whitehead K, Markert JM. Bilateral metastatic renal hemangiopericytoma ten years after primary intracranial lesion. *Int Braz J Urol* 2006;32:306-7.
7. Mondal AA, Choudhury SS, Mukherjee PK. Primary malignant hemangiopericytoma of kidney. *J Postgrad Med* 1983;29:120-2.
8. Paullada JJ, Lisci-Garmilla A, Gonzales-Angulo A, et al. Hemangiopericytoma associated with hypoglycemia; metabolic and electron microscopic studies of a case. *Am J Med* 1968;44:990-9.
9. Robertson PW, Klidjian A, Hurding LK, et al. Hypertension due to a renin-secreting renal tumor. *Am J Med* 1967;43:963-76.
10. McMaster MJ, Soule EH, Ivins JC. Hemangiopericytoma. A clinicopathologic study and long-term followup of 60 patients. *Cancer* 1975;36:2232-44.