

HEMANGIOPERICITOM SREDOGRUĐA– prikaz slučaja

Sažetak: Hemangiopericitomi su retki, potencialno maligni tumori vaskularnog porekla. Prikazan je klinički i morfološki nalaz velikog intratorakalnog, ekstrapulmonalnog hemangiopericitoma. Tumor je hirurški otklonjen i patohistokloški nalaz je ukazao da se radi o malignom hemangiopericitomu. Sprovedena je hemio i radioterapija, a godinu dana nakon nje je utvrđeno da nema recidiva tumora. Zbog rizika od pojave lokalnih recidiva i udaljenih metastaza potrebno je dugotrajno praćenje bolesnika sa malignim hemangiopericitomima.

Ključne reči: hemangiopericitom, sredogruđe

Hemangiopericytoma mediastinale – case report

Abstract: Hemangiopericytoma is an uncommon potentially malignant tumor of vascular origin. We describe the clinical and morphologic features in a case of intrathoracic extrapulmonary giant hemangiopericytoma. The tumor was radically removed, and the microscopy report was malignant hemangiopericytoma. Because of the high risk of local recurrence, long-term follow-up is important in such patients.

Hemangiopericitomi su potencijalno maligni tumori vaskularnog porekla. Oni potiču od pericita – Zimmermann-ovih perikapilarnih modifikovanih glatkih mišićnih ćelija, koje oblažu male krvne sudove /1/. Zbog svog vaskularnog porekla mogu se naći u bilo kom delu tela /2-4/. Hemangiopericitomi grudnog koša predstavljaju retkost /2/.

U ovom radu biće prikazana pacijentkinja sa retkim oblikom malignog hemangiopericitomom lokalizovanog u sredogruđu.

Prikaz slučaja

Pacijentkinja S.D. stara 15 godina hospitalizovana je zbog bola u desnoj polovini grudnog koša. Tegobe su se javile patnaest dana pre prijema u Institut.

Objektivnim pregledom pri prijemu utvrđeno je da je bolesnica bila eufebrična, adinamična, dispnoična. Nisu nađeni znaci periferne adenopatije. Vene u vratu bile su neupadljive. Nad plućima, desno bazalno, postojao je tupo perkutorni zvuk i nečujno disanje. Na srcu je postojala pravilna srčana radnja, jasni tonovi bez šumova Fr 110/min TA 100/60mmHg. Jetra i slezina se nisu palpирале. Nisu postojali pretibijalni edemi.

Standardnim laboratorijskim analizama nisu nađena odstupanja od normale.

Grudnom rendgenografijom otkrivena je velika tumorska senka koja je zahvatala gotovo ceo prednji medijastinum sa propagacijom ka desnom hemitoraksu i sa znacima pleuralnog izliva desno.

U EKG-u je registrovan sinusni ritam bez promena u ST segmentu i T talasu.

Ehokardiografskim pregledom je nađena veoma velika tumorska masa (12x12,8cm), nehomogene, solidne strukture lokalizovana u prednje gornjem medijastinumu desno. Masa se nalazila iznad desne pretkomore i prostirala se naviše uz ascendentnu aortu i put nazad ka gornjoj šupljoj veni (Slika 1). Isključena je kompresija i infiltracija srčanih i vaskularnih struktura. Nisu nađeni znaci slobodne tečnosti u perikardnom prostoru ali je viđen izliv u desnom kostofreničnom sinusu.

Kompjuterizovanom tomografijom je potvrđeno postojanje tumorske mase u desnom prednje - gornjem medijastinumu bez invazije vaskularnih struktura i koštanog dela torakalnog zida (Slika 2).

Patohistološki nalaz materijala dobijenog perkutanom aspiracionom biopsijom tumorskog tkiva oglašen je atipičnim. Nađeni su nodusi i grananje vretenastih ćelija koje su razdvajali cirkumskriptni

ili srpasti vaskularni prostori. Na osnovu nalaza nekroze i acelularnosti zaključeno je da se najverovatnije radi o malignom tumoru i odlučeno je da se uradi hirurška intervencija.

Nakon sternotomije ekstirpiran je veliki tumor prednje gornjeg medijastinuma uz delimičnu resekciju interkostalne muskulature prednjeg torakalnog zida desno. Operativnim putem su potvrđeni podaci o lokalizaciji veličini i odnosu tumora sa srcem i vaskularnim strukturama dobijeni ehokardiografijom i kompjuterizovanom tomografijom Patohistološkim pregledom materijala dobijenog nakon ekstirpacije tumora utvrđeno je da se radi o malignom hemangiopericitomu.

Nakon hirurške intervencije sprovedena je hemioterapija po protokolu EVAIA a potom i radioterapija. Godinu dana nakon hirurške intervencije pacijentkinja je ponovo hospitalizovana zbog respiratorne infekcije i tom prilikom je isključeno postojanje recidiva tumora i pojave udaljenih metastaza.

Diskusija

Stout i Murray su, 1942. godine prvi put, prikazali bolesnika sa hemangiopericitomom /1/. Ovi tumori su retki i čine 2,5% svih meko-tkivnih tumora /5,6/. Češće se javljaju u srednjoj i starijoj životnoj dobi /7/. U literaturi su opisani pojedinačni slučajevi kongenitalnog oblika ovog tumora, koji se otkrivaju u ranom detinstvu i po pravilu su benigne prirode /8/. Zapaženo je da se ova vrsta tumora neznajno češće viđa kod osoba ženskog pola /9/.

Priroda hemangiopericitoma može biti benigna i maligna. Benigni hemangiopericitomi su ređi i čine grupu od 20 do 30% ovih tumora /7/. Za benigne tumore karakterističan je mikroskopski nalaz obilja kapilara otvorenog lumena koje okružuju ovoidne tumorske ćelije. Manje diferencijovane tumore različitog stepena malignosti odlikuje takođe obilje kapilara suženog ili nepostojećeg lumena sa tumorskim ćelijama vretenastog oblika oko njih /6/. Mikroskopski nalaz povećane mitotičke aktivnosti, celularnog plemorfizma karakterističan je za maligne tumore /6/. Polja hemoragije, nekroze i cistične degeneracije su, takođe, obeležje malignosti /10/. U slučaju naše bolesnice, patohistološkom analizom uzorka dobijenog biopsijom utvrđeno je postojanje nodusa i grananja vretenastih ćelija oko vaskularnih prostora. To grananje vretenastih ćelija i cirkumskriptni i srpasti oblici vaskularnih prostora činili su ovaj nalaz atipičnim. Nalaz acelularnosti i nekroze govorio je u prilog malignoj prirodi bolesti. Dopunskom analizom uzorka dobijenog nakon torakohirurške intervencije došlo se do zaključka da se radi o malignom hemangiopericitomu.

Ovi tumori mogu se naći u bilo kom delu tela. Priroda tumora nema uticaja na njegovu lokalizaciju. Najčešće su lokalizovani u pelvisu – retroperitonealno i u natkolenici. Mogu biti lokalizovani u glavi, i to nazalnim šupljinama, paranazalnim sinusima, orbitalnoj regiji, infratemporalno kao i u vratu /4,11/. U literaturi je prikazano oko sto bolesnika sa hemangiopericitomima pluća /12/. Za tumore ove lokalizacije karakteristično je da skoro uvek ostaju asimptomatski. Grudnom rendgenografijom slučajno se otkriva nekalkifikovana solitarna masa lokalizovana po pravilu u desnom plućnom krilu /2/. I hemangiopericitomi grudnog zida su češće lokalizovani sa desne strane /13/. Po svojoj lokalizaciji ovi tumori se ubrajaju u tumore medijastinuma. U tumore medijastinalne lokalizacije ubrajaju se i hemangiopericitomi lokalizovani intraperikardno i intrakardialno /4,14,9/. Galvin i saradnici su prikazali bolesnicu sa intraperikardnim hemangiopericitomom lokalizovanim iza zadnjeg zida leve komore, koji je svojom pozicijom i veličinom uzrokovao disfagiju /14/. Osnovni uzrok lošeg postoperativnog ishoda, u ovom slučaju, predstavljala je maligna priroda, a ne lokalizacija tumora. Slično, kod pacijentkinje koju su prikazali Ohtani i saradnici postojao je maligni hemangiopericitom lokalizovan u levoj pretkomori koji je svojom veličinom kompromitovao protok preko mitralnog ušća /9/. S ama operacija, i primenjena hemioterapija nisu dovele do zadovoljavajućeg ishoda zbog maligne prirode bolesti. Tumori lokalizovani u drugim segmentima sredogruda su retki /15,16/

Kod prikazane bolesnice tumor je bio lokalizovan u prednje gornjem medijastinumu desno. Veoma veliki tumor se prostirao od grudnog zida do desne pretkomore i naviše uz gornju šuplju venu. Zbog priljubljenosti tumora za grudni zid, uprkos odsustvu znakova njegove destrukcije nije se sa sigurnošću moglo isključiti da je hemangiopericitom upravo poticao od njega.

Ovi tumori često ostaju asimptomatski. Pojava simptoma je po pravilu posledica kompresije okolnih organa. S pravom se može zaključiti da, lokalizacija i veličina određuju pojavu simptoma.

Kod naše bolesnice bol u desnoj polovini grudnog koša bio je, najverovatnije, posledica zahvaćenosti grudnog zida i kompresije okolnih organa.

Sistemske manifestacije su redak pratilac ovog tumora. Ovi tumori, retko, mogu usloviti pojavu hipoglikemije zbog sekrecije insulinu sličnog cirkuliš ućeg faktora tumorskog rasta /17/. U literaturi je opisana akromegalija udružena sa suprasternalnim i plućnim hemangiopericitomom /18/. Wu i saradnici su prikazali udružeenost plućnog hemangiopericitoma i koagulopatije kod 34 -ogodišnje pacijentkinje /12/.

Inicijalna dijagnostička procedura u otkrivanju hemangiopericitoma medijastinalne lokalizacije je grudni rendgenogram. Njime se, po pravilu, otkriva solidna, jasno ograničena tumorska masa bez kalcifikacija. Bliže informacije o lokalizaciji, odnosima sa ok olnim organima, veličini, građi dobijaju se spiralnom kompjuterizovanom tomografijom i magnetnom rezonancom /19/. Kompjuterizovanom tomografijom otkriva se mekotkivna masa glatkih ivica, strukture slične lomljenom staklu. Magnetnom rezonancom dobijaju se slični podaci o postojanju tumorske mase, intermedijarnog vremena relaksacije.

Uloga ultrasonografije u detekciji tumora i definisanju njegove građe nije dokazana. Na primeru prikazane bolesnice ukazano je na uspešnost ove metode u detekciji tumorske mase, određivanju njene lokalizacije, građe a pre svega odnosa sa srćanim i vaskularnim strukturama. Opreznim traganjem za pukotinastim razdvajanjem tumorske mase i srćanih i vaskularnih struktura tokom srćanih ciklusa isključena je njihova infiltracija što je potvrđeno i operativnim nalazom. Nedostatak ove, kao i ostalih *imaging* tehnika je u nemogućnosti otkrivanja prirode tumora. Još 1982. godine Grant i saradnici su pomoću ultrazvućne sive skale pokušali da odrede šablon pomoću koga bi se jednostavno definisa la priroda hemangiopericitoma. Međutim njihov metod nije zaživeo /20/. Mogućnost primene savremenih kolor Doppler ehokardiografskih aparata u detekciji arterio-venskih šantova kod ovih tumora otvara nove perspektive u neinvazivnom otkrivanju ovog tumora /21/.

Definitivna dijagnoza se postavlja pathostološkom analizom materijala dobijenog biopsijom. Pored citološkog nalaza od koristi je imunohistohemijski i nalaz elektronske mikroskopije.

Uprkos relativno pouzdanim podacima o resektibilnosti tumora medijastinuma dobijenim kompjuterizovanom tomografijom i magnetnom rezonancom insistira se na dobijanju patohistoloških karakteristika tumora. Torakotomia *d'emblee* nosi rizik od peri operativnih komplikacija zbog nepoznavanja prirode tumora /22/. Simonnton i saradnici su upravo to dokazali na primeru hemangiopericitoma sredogruda u dećijem uzrastu /22/.

Zbog velike vaskularizovanosti, hirurško otklanjanje tumora može biti komplikovano krvarenjem sa fatalnim ishodom. U novijim prikazima bolesnika sa ovom vrstom tumora, preporučuje se da se nakon postavljanja patohistološke dijagnoze uradi i angiografsko ispitivanja radi eventualne odluke o neophodnosti preoperativne embolizacije tumora (polivinil alkoholom). Međutim, ova procedura kod hemangiopericitoma sredogruda može biti povezana sa rizikom od paralize zbog ishemijskog mijelitisa, ishemije okolnih tumorom neugroženih organa ili tromboze uzrokovane plasiranjem katetera. Uprkos navedenim rizicima ovaj oblik preoperativne pripreme danas se apsolutno preporučuje kod bogato vaskularizovanih tumora. Pored embolizacije u prevenciji krvarenja tokom tumorske ekscizije savetuje se i radioterapija /7/.

Terapija izbora je radikalna hirurška ekscizija tumora nezavisno od njegove prirode /23/. Kod malignih tumora preporučuje se a đuvantna radio i hemioterapija radi prevencije pojave lokalnih recidiva i udaljenih metastaza. Neki autori insistiraju i na ađuvantnoj radio i hemioterapiji i kod benignih tumora zbog recidiva koji se javljaju čak u 50% slučajeva /13,23/.

Kod prikazane bolesnice je nakon urađene resekcije tumora i nakon postavljanja taćne patohistološke dijagnoze sprovedena hemio i radioterapija. Godinu dana nakon intervencije kod bolesnice nisu nađeni znaci recidiva tumora i metastaza. Zbog ćestih recidiva koji se mogu poj aviti posle pet godina od hirurškog otklanjanja /13/, apsolutno je indikovano dugotrajno praćenje bolesnika sa ovom vrstom tumora.

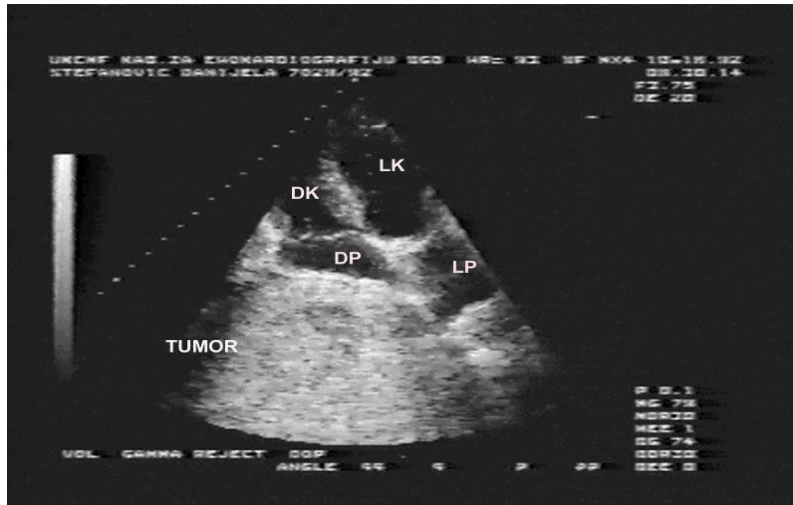
Literatura:

1. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. Ann Surg 1942; 116:26–33.

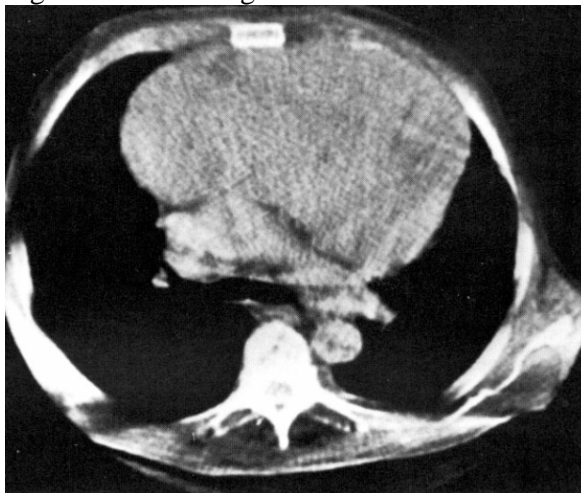
2. Han S, Yazkan R, Cakiroglu E, Sakinci U. Primary Pulmonary Haemangiopericytoma: A Very Rare Case. *Heart Lung and Circulation* 2005;1–3A.
3. Rezende Carvalho J, Haddad L, Danelon Leonhardt F, Ferreira Marques Filho M, Oliveira Santos R, Cervantes O, Abrahão M. Head and neck hemangiopericytoma in a child: case report *Sao Paulo Med J* 2004;122(5):223-6.
4. Orlandi A, Ferlosio A, Ciucci A, Pellegrino A, Spagnoli LG Unusual cardiac tumour with perivascular myoid differentiation: a case report. *J Clin Pathol* 2004;57:1338–1340.
5. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976; 7:61–82.
6. Chhieng D, Cohen JM, Waisman J, Fernandez G, Cangiarella J. Fine-needle aspiration cytology of hemangiopericytoma: A report of five cases. *Cancer* 1999; 87(4): 190-5.
7. Jalal A, Jeyasingham K. Massive intrathoracic extrapleural haemangiopericytoma: deployment of radiotherapy to reduce vascularity *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 16:378-81.
8. ODonnell TM, Devitt AT, Kutty S, Fogarty EE. Recurrent congenital hemangiopericytoma in child. *J Bone Joint Surg Br* 2001; 83(2):269-72.
9. Ohtani M, Ohnishi K, Imagawa H, Kato M, Yoshioka Y, Kumagai K, Houki T. Cardiac hemangiopericytoma growing in the left atrium. *The Annals of Thoracic Surgery*, 1994 Vol 58, 1544-6.
10. Morandi U, Stefani A, De Santis M, Paci M, Lodi R. Preoperative embolization in surgical treatment of mediastinal hemangiopericytoma. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 937-9.
11. Moriya S, Tei K, Notani K, Shindoh M. Malignant hemangiopericytoma of the head and neck. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59(3): 340-5.
12. Wu YC, Wang LS, Chen W, Fahn HJ, Huang MH, Whang-Peng J. Primary Pulmonary Malignant Hemangiopericytoma Associated With Coagulopathy *Ann Thorac Surg* 1997; 64:841-3.
13. Yanagihara K, Ueno Y, Isobe J, Yoshimi N, Itoh M. Hemangiopericytoma of the Chest Wall. *Ann Thorac Surg* 1997; 63:537-9.
14. Galvin IF, Bowe P, Mellon K, Gibbons JR, Maghout M, Bharucha H: Pericardial hemangiopericytoma as a cause of dysphagia *The Annals of Thoracic Surgery* 1988; Vol 45: 94-6.
15. Biagi G, Gotti G, Di Bisceglie M, Lorenzini L, Toscano M, Sforza V: Uncommon intrathoracic extrapulmonary tumor: primary hemangiopericytoma *The Annals of Thoracic Surgery* 1990; Vol 49: 998-9.
16. Mori M, Nakanishi N, Furuya K. Hemangiopericytoma of the mediastinum causing spontaneous hemothorax *The Annals of Thoracic Surgery* 1994; Vol 58: 1525-7.
17. Pavelic K, Spaventi S, Gluncic V, Matejic A, Pavicic D, Karapandza N, Kusic Z, Lukac J, Dohoczky C, Cabrijan T, Pavelic J. The expression and role of insulin-like growth factor II in malignant hemangiopericytomas. *J Mol Med* 1999; 77(12): 865-9.
18. Yokota M, Tani E, Maeda Y, Morimura T, Kakudo K, Uematsu K. Acromegaly associated with suprasellar and pulmonary hemangiopericytomas. *J Neurosurg* 1985; 62:767–71.
19. Kusumoto S, Nakamura R, Mizoguchi N, Ono S, Watanabe K. Primary intrathoracic extrapulmonary hemangiopericytoma. CT and MR findings. *Clin Imaging* 1997; 21(1): 51-3.
20. Grant EG, Gronvall S, Sarosi TE, Borts FT, Holm HH, Schellinger D. Sonographic findings in four cases of hemangiopericytoma. Correlation with computed tomographic, angiographic, and pathologic findings *Radiology* 1982, Vol 142, 447-51.
21. Juan C, Huang G, Chin S, Hsueh C, Wu C, Hsiao H, Jen T, Chao D, Lee S. Color and duplex Doppler sonography of hemangiopericytoma. *J Clin Ultrasound* 2001 Jan; 29(1): 51-5.
22. Simonton SC, Swanson PE, Watterson J., Priest J.R. Primary mediastinal hemangiopericytoma with fatal outcome in a child. *Arch Pathol Lab Med* 1995; 119:839-841.
23. Zornig C., Langwieler T.E., Weh H.J., Schroder S. Malignant haemangiopericytoma of the chest wall. *Eur J Surg Oncol* 1993; 19(1): 87-91.

slika 1. Dvodimenzijski ehokardiografski nalaz mediastinalne mase uz desnu pretkomoru

Figure 1. Two dimensional echo finding of very large mediastinal mass near the right atrium.



Slika 2. CT nalaz mediastinalnog tumora.
Figure 2. CT finding of mediastinal tumor



Dr Branislava Ivanović, Institut za kardiovaskularne bolesti Kliničkog centra Srbije; Beograd,
Koste Todorović 8, e-mail: lole@net.yu