

NADİR GÖRÜLEN BİR İNTRAORAL SARKOM: HEMANJİOPERİSİTOMA

Mustafa DEVECİ, Haluk DUMAN, Yalçın BAYRAM, Selçuk IŞIK

GATA Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Hemanjioperisitoma kapiller ve venüller etrafında dizili perisitlerden köken alan nadir bir tümördür. Yumuşak doku sarkomlarının %2.5 ini oluşturur. Lokal intraoral nüks ile başvuran 21 yaşında erkek hastaya geniş rezeksiyon + segmental mandibulektomi uygulanmış, serbest önkol flebi ile de yumuşak doku onarımı gerçekleştirilmiştir. Tümörün agresif olması nedeni ile mandibulaya kemik onarım uygulanmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Hemanjioperisitoma, yumuşak doku sarkomu

SUMMARY

A Rare Intraoral Sarcoma: Hemangiopericytoma
Hemangiopericytoma is an uncommon mesenchymal tumor originating from pericytes around capillaries and venules. In a 21 year- old patient who admitted with locally recurrent intraoral tumor, radical tumor resection + segmental mandibulectomy and reconstruction with free radial forearm flap were performed. One year later distant metastasis occurred. Because of the high risk of local recurrence and distant metastasis, mandibular bony reconstruction was not performed.

Key Words: Hemangiopericytoma, soft tissue tumor

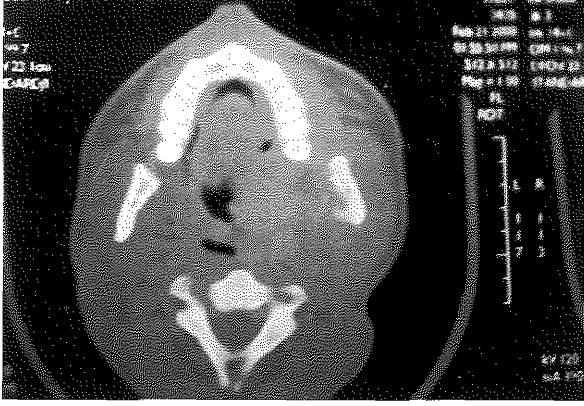
Hemanjioperisitoma nadir görülen mezenkimal kaynaklı bir tümördür. Kapiller ve venüller etrafında dizilen perisitlerden köken alır. Primer olarak en sık yetişkin yaşlarda ortaya çıkmasına karşın, infant döneminde de ortaya çıkabilir¹⁻⁴. Tüm yumuşak doku sarkomlarının % 2.5 ini oluşturur. En sık olarak alt ekstremitede görülür (%34.9). baş boyun bölgesinde ise görülme sıklığı % 16.0 dir¹. Intraoral bölgede görülme sıklığı ise % 4 dür^{1,5}. Histopatolojik olarak benign ve malign ayrımının yapılması bazı olgularda güç olmaktadır. Benign karakterli lezyonlarda geniş lokal eksizyon yeterli olurken, malin karakterli lezyonlarda radikal eksizyon ve yoğun terapiye rağmen lokal nüks oranı % 40-80 dir. Olguların kemik ve akciğer metastazları yönünden takipleri gereklidir^{1,5,6}. Bu sunuda intraoral hemanjioperisitoma tanısı ile başvuran bir olguda yapılan geniş rezeksiyon ve onarım ile tedavi yaklaşımları tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

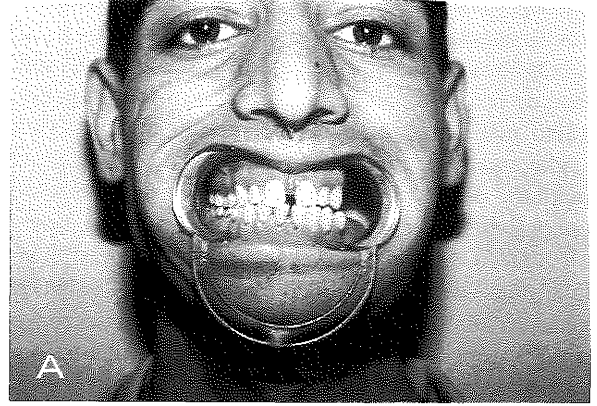
21 yaşında erkek hasta, Nisan 1999 da ağız içinde sol tarafta ağrısız, kökü kokulu ve kanamalı lezyon farketmesi üzerine başka bir hastanede KBB kliniği tarafından takibe alınmış ve önce biyopsi, daha sonra da kitle eksizyonu+pektoralis majör flebi ile onarım+sol radikal boyun diseksiyonu uygulanmıştır. Histopatolojik incelemede kitle sinovyal sarkom olarak boyun

diseksiyonu materyali de normal olarak değerlendirilmiştir. Tümörün ise sınırlarda devam ettiği tespit edilmiştir. Bununla beraber hastaya postoperatif adjuvan tedavi uygulanmamıştır.

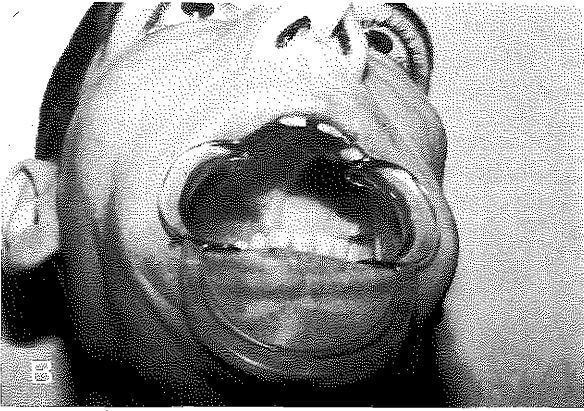
Hasta kliniğimize başvurduğunda sol retromolar alanda palatoglossal plikadan üst ve alt molar dişlere kadar uzanan nekrotik, enfekte ve hemorajik bir kitle tespit edildi. Palpasyonda kitlenin çevre dokulara yapışık, yumuşak kıvamlı ve ağrısız olduğu saptandı. Alınan insizyonel biyopside materyal hemanjioperisitoma olarak rapor edildi. Yapılan kemik sintigrafisi ve radyolojik incelemelerde metastaz bulgularına rastlanılmadı. Tomografide ve eksplorasyon esnasında tümörün sol mandibula korpusu, retromandibuler yöre ve maksiller mukozayı işgal ettiği gözlemlendi (Şekil 1). Hastaya sol hemimandibulektomi sol subtotal maksillektomi ve infratemporal fossa içeriği ekstirpasyonu uygulandı. Bunu takiben karotis ve çevresi ve retromandibuler bölgedeki tümör dokuları temizlendi. Mandibuladaki defekt rekonstrüksiyon plağı ile onarıldı. Ağız içinde oluşan defekt ise serbest radial önkol flebi ile onarıldı (Şekil 2A,B,C). Postoperatif dönemde komplikasyon görülmedi. Eksize edilen tümör patolojik olarak malin hemanjioperisitoma olarak değerlendirildi. Operasyondan bir ay sonra hasta 30 gün boyunca 200cGy/gün olmak üzere toplam 6000 cGy doz radyoterapi ve bunu takiben ifosfamid (1500 mg/m2/



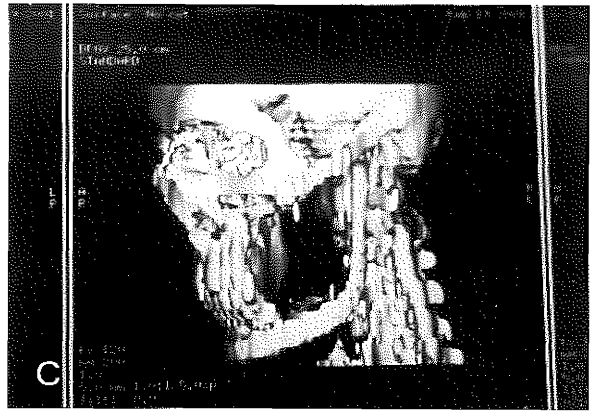
Şekil 1: Hastanın preoperatif tomografik görünümü



Şekil 2A: Hastanın postoperatif okluzal görüntüsü



Şekil 2B: Hastanın postoperatif ağız içinde önkol flebin görüntüsü, C: Postoperatif 3 boyutlu tomografide mandibula sol tarafını replase etmiş olan titanium protez



gün), ürometeksan (3.5 g/m²/gün) ve doksorubisin (60mg/m²/gün) dozunda 4 kür kemoterapi uygulandı. Hastanın 12 aylık takibinde lokal nüks görülmez iken, akciğer metastazı saptanarak yeniden kemoterapiye başlandı.

TARTIŞMA

Intraoral yumuşak doku sarkomları nadir görülürler. Yapılan retrospektif bir çalışmada 11250 baş boyun yöresi kanseri olgusundan yalnızca 139 u sarkom olarak tespit edilmiştir (%1.24). Bu olguların 16 sı intraoral bölgede görülmüş ve yalnızca bir tanesi hemanjioperisitoma olarak belirlenmiştir. Tümör hücresinde aşırı mitoz varlığı, tümörün daha sonraki metastatik potansiyelinin habercisidir⁷. Carey ve arkadaşlarının baş -boyun bölgesinde yerleşimli hemanjioperisitoma olgularında yaptıkları çalışmada, hemanjioperisitomanın klinik davranışının histolojik evresi ile ilgili olduğu ortaya konulmuştur. Ayrıca bu yazarlar tümörün cerrahi ve radyoterapi ile yoğun bir şekilde tedavi edildiğinde kontrol altına alınabileceğini ve cerrahi uygulanan hastalarda 5 yıllık yaşam süresinin

% 87.5 olduğunu bildirmişlerdir⁵.

Baş-boyun bölgesi tümörlerinin radikal eksizyonu sonrası oluşan kompozit ve üç boyutlu doku defektlerinin onarımı cerrahı zorlayan, bu bölgenin özelleşmiş deri, kas, kemik ve kıkırdak yapıları nedeniyle farklı rekonstrüksiyon seçeneklerinin düşünülme zorunda olduğu durumlar sunar.

Baş-boyun sarkomlarının rezeksiyonu sonrasındaki onarım prensipleri, vital yapıların örtülmesi, zamanında yara iyileşmesinin sağlanması, fistül oluşumu, oronazal ve farenks bölgesinin intrakraniyal bölge ile kontaminasyonunun önlenmesi ile oral beslenme, şekil, fonksiyon ve konturun sağlanmasıdır⁸.

Yumuşak doku sarkomu sonrası gelişen büyük defektlerin, büyük serbest doku transferleri ile onarılması, elde edilen başarılı sonuçlar nedeni ile artık olağan bir tedavidir. Bu tip onarımları yapan merkezlerde bildirilen başarı oranı % 95 ler civarındadır⁸. Bununla beraber, benzer doku ile onarım kuralına her zaman uyulmayabilir. Özellikle kanser olgularında aynı tipte doku ile onarım mutlak şart değildir. Söz gelimi mandibulanın lateral ve proksimal kısmının rezeke

edildiği yumuşak doku sarkomu olgularında bu bölgenin kemik onarımı yapılmayabilir. Çoğu zaman kullanılan rektus abdominis kas-deri flebi ile hem kontur sağlanır, hem de defekt kapatılabilir. Rezeksiyon sonrası geride kalan mandibula kısmı ise maksiller dişlere uyum sağlayarak yeterli mastikasyona izin verir. Daha az miktarda dokuya gereksinim duyulan durumlarda ise önkol flebi iyi bir seçenektir⁸. Bu nedenledir ki, bizim olgumuzda da hem yaşam süresinin kısa olması, hem lokal nüks ve metastazın sık olması ve hem de hastadaki genel düşkünlük hali nedeni ile, nispi olarak daha zor ve uzun bir operasyon gerektiren mandibula onarımının yapılması uygun görülmedi.

Prostodontideki gelişmeler ise maksillektomi sonrası oluşan defektlere yaklaşımı değiştirmiştir. Bu gelişmeler sonrasında hastaya fonksiyon ve görünüm açısından daha uygun seçenekler sunulabilmıştır⁹. Bu nedenle maksillektomi sonrası oluşan defektlerin onarımında protezler daha uygun ve akılcıdır.

Dr. Mustafa DEVECİ
GATA Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi
Anabilim Dalı
Etilik 06018, ANKARA

KAYNAKLAR

1. Seibert JJ, Seibert RW, Weisenburger DS, Alsbrook W. Multiple congenital hemangiopericytoma of the head and neck. Laryngoscope 88(6): 1006-12, 1978.
2. Poggiani C, Nani R, Auriemma A, Meghini P, Valentino C. Congenital hemangiopericytoma of the neck: ultrasonographic findings and with MR Radiol Med Jan-Feb(1-2):110-2, 1998.
3. Bailey PV, Weber TR, Tracy TF, O'connor DM, Stelavila C: Congenital hemangiopericytoma : an unusual neoplasm of infancy. Surgery 114(5): 936-41, 1993.
4. Baker DL, Oda D, Myall RW: Intraoral infantile hemangiopericytoma : literature review an addition of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 73(5): 596-602, 1992.
5. Carey JF, Singh B, Karus DH : Hemangiopericytoma of the head and neck laryngoscope 109(9):1409-11, 1999.
6. Billings KR, Fu YS, Calcaterra TC, Sercarz JA: Hemangiopericytoma of the head and neck . Am J Otolaryngol 21(4): 238-43, 2000.
7. Gorsky M, Epstein JB: Head and neck and intraoral soft tissue sarcomas 34(4):292-6, 1998.
8. Schusterman MA, Robb GL, Tadjalli HE. Advances reconstruction for cancer patients. In Pollock RE(ed): " Surgical Oncology" Norwell MA: Kluwer Academic Publishers 1997.p.71-89.
9. Langstein HN, Robb JL: Reconstructive approaches in soft tissue sarcoma. Semin Surg Oncol 17:52-65, 1999.