

Lakrimal Kesenin Çok Nadir Bir Tümörü: Hemanjioperisitoma (Kliniko-Patolojik Olgu Sunumu)

Savaş Özay (*), Feyza Önder (**), Ömer Faruk Atay (***), Avni Ceylan (****)

ÖZET

Sağ gözde sulanma ve lakrimal kese bölgesinde şişlik şikayetiyle kliniğimize başvuran 69 yaşındaki erkek hastanın yapılan muayenesinde sağ gözyaşı seviyesinin artmış olduğu, lakrimal irrigasyonda sıvının nazofarenkse geçmediği ve lakrimal kese bölgesinde ele gelen, sert, basmakla küçülmeyen bir kitlenin varlığı tesbit edildi. Dakriyosistografide kese lümeninin normal büyüklükte olduğu ve nazolakrimal kanalın proksimalinde tam tıkanıklık olduğu izlendi. Kese tümörü şüphesiyle yapılan orbital BT tetkiğinde lakrimal kesenin nazal duvarından köken alan düzgün sınırlara sahip, kemik erezyonu yapmamış kitle görünümü mevcuttu. Yapılan ameliyatla kitle tamamen çıkarıldı ve dakrisistorinostomi ile pasaj açıldı. Kitlenin patolojik incelemesinde hemanjioperisitoma olduğu tesbit edildi.

Lakrimal kesenin tümörleri oldukça nadir olmasına rağmen, epifora ile birlikte kese bölgesinde şişlikle gelen bir hastada tümör ihtimali her zaman hatırlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Hemanjioperisitoma, Lakrimal kese, Mezenkimal tümörler

SUMMARY

A Very Rare Tumor of the Lacrimal Sac: Hemangiopericytoma (A Clinico-Pathologic Case Report)

69 years old male patient who applied for epiphora in right eye and swollen on the region of lacrimal sac was examined. Increased right tear meniscus, no passing fluid to nasopharynx with lacrimal irrigation and rigid mass, in the lacrimal sac region, which was not swelling with pressing was found out. The normal size in the lacrimal sac's lumen and on obstruction in the proximal nasolacrimal duct was observed in dacryocystography. In the orbital BT, taken by suspicion of lacrimal tumor, a smooth border mass image, originated from the nasal part of lacrimal sac, with no bone erosion was observed. The mass was extracted with operation and passage was opened with dacryocystorhinostomy. The pathological examination of the tumor found as hemangiopericytoma.

Although the tumors of lacrimal sac is rare, the possibility of tumor should be remembered and eliminated in cases with epiphora and swollen on the lacrimal sac region.

Key Words: Hemangiopericytoma, Lacrimal sac, Mesenchymal tumors

(*) Uzm Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği, İstanbul

(**) Doç. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği Şefi, İstanbul

(***) Uzm. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, İstanbul

(****) Asistan Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği, İstanbul

Mecmuaya Geliş Tarihi: 25.06.2002

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 14.07.2002

Kabul Tarihi: 31.07.2002

GİRİŞ

Çoğunlukla lakrimal kese bölgesinde şişlik, intermitten epifora ve akut dakriosistit atakları gibi klinik bulgularla kendini gösteren lakrimal kese kitlelerine oldukça nadir rastlanılır (1). Bir çalışmada 1705 göz ve göz çevresi tümöründen yalnızca 2 tanesinin lakrimal keseye ait olduğu tesbit edilmiştir (2). Literatürde çoğunlukla olgu sunumları olarak karşımıza çıkan lakrimal kese tümörlerinin büyük bir kısmını epitelyal tümörler oluşturmaktadır. Mezenkimal tümörler nisbeten daha nadirdir. Lenfoid ve metastatik tümörler de lakrimal keseyi tutabilmektedir (1,3,4,5,6,7,8). Tablo 1'de lakrimal kesenin kitleleri sınıflandırılmıştır.

OLGU

Altmışdokuz yaşında erkek hasta, 1 yıldır sağ gözünde sürekli sulanma ve sağ lakrimal kese bölgesinde şişlik yakınması ile kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsü alındıktan sonra ayrıntılı oftalmolojik muayenesi yapıldı. Kapakların pozisyonu doğaldı. Lakrimal kese bölgesinde yüzeyden kabarık, 10x12 mm boyutlarında, üzerine basturmakla küçülmeyen, lastik kıvamında ele gelen kitle mevcuttu. Floresseinli damla damlatılarak yapılan biomikroskopik muayenede gözyaşı seviyesinin yükselmiş olduğu gözlemlendi. Punktumların pozisyon ve yapısı doğaldı. Topikal anestezi sonrasında yapılan lakrimal irrigasyonda kanaliküler sistemin açık olduğu fakat nazofarinkse sıvı geçişinin olmadığı tesbit edildi.

Sağ üst kanalikülden girilerek kese içine suda eriyen non-iyonik kontrast madde verilmesini takiben ön-arka ve yandan çekilen kraniyografiler ile kese lümeni görüntüldü. Kese lümeninin normal boyutlarda olduğu fakat normalde konveks olarak görülmesi gereken kese duvarı arka sınırının konkav görünümde olduğu ve kontrast maddenin kese-nazolakrimal kanal bileşke bölgesinde daha distale geçmediği izleniyordu.

Lakrimal kese bölgesindeki mevcut kitlenin tümör olduğundan kuşkuyla orbita BT çekildi. BT'de kese nazal duvarından köken alan ve kese lümenine doğru büyüyen lümeni daraltan, yuvarlak, iyi sınırlı, kemik erozyonu yapmamış, nazolakrimal kanala yayılımı olmayan lokalize kitle görünümü izleniyordu.

Muayene ve görüntüleme bulgularına dayanılarak kitlenin iyi huylu olduğu düşünüldü. Daha önce herhangi bir cerrahi tedavi yapılmamış olan hastaya kitlenin tam olarak çıkarılması ve "external dakriosistorinostomi" yapılması için ameliyat planlandı.

Lokal infiltrasyon anestezisi altında sağ iç kantüsten 10 mm nazalde, iç kantal ligamanın 2 mm üstünden başlayarak 15 mm uzunluğunda dikey cilt kesisi yapıldı. Ciltaltı, orbiküler adale ve periost diseke edilerek kese açığa çıkarıldı. İç kantal ligamanın ön demeti kesildi. Nazal mukoza anestezisi için anestezi madde ve adrenaline emdirilmiş pamuk tampon burun içinde sağ orta meaya yerleştirildikten sonra dişçi turu kullanılarak 12x12 mm boyutlarında kemik pencere açıldı. Üst

Tablo 1. Lakrimal kese kitlelerinin sınıflandırılması

<p>Neoplastik olmayan kitleler</p> <ul style="list-style-type: none"> -Taş -Divertikül -Kese mukoseli -Etmoid mukoselin öne genişlemesi -Dermoid kist -Granülom <ul style="list-style-type: none"> *Piyojenik *Sarkoidoz *Wegener granulomatosis *İdyopatik inflamatuvar psodotm. *Tüberküloz * Lepra vs. 	<p>Neoplastik kitleler</p> <p>Epitelyal tümörler</p> <p>Benign</p> <ul style="list-style-type: none"> -Papillom (Gerçek, inflamatuvar, 'inverted') -Adenom -Pleomorfik adenom -Onkositom <p>Malign</p> <ul style="list-style-type: none"> -Epidermoid karsinom -Adenokarsinom -Mukoepidermoid karsinom <p>Mezenkimal tümörler</p> <p>Benign</p> <ul style="list-style-type: none"> -Kapiller ve kavernoöz hemanjiom -Hemanjioperisitom -Melanoma -Nörilemmoma -Plexiform nöroma -Diğer (Osteom, fibrom vs.) <p>Malign (Sarkomlar)</p> <p>Lenfoid tümörler (Lenfoma. Lösemi vs.)</p> <p>Metastatik tümörler (Gözkapağı, uvea, paranazal sinüsler vs.)</p>
---	--

punktumun dilatasyonu sonrasında sokulan bir prob yardımı ile kese lokalize edildi. Dikey olarak lakrimal keseye yapılan insizyonla kese lümenine ulaşıldı. Takiben kitle tamamen çıkarıldı. Bu sırada kitlenin iyi sınırlanmış olduğu ve kese duvarından künt diseksiyonla kolayca ayrıldığı görüldü. Lakrimal keseden ve nazal mukozadan alt ve üst flepler hazırlandıktan sonra 6/0 poliglaktin (vicryl) sütürlü flepler dikildi. İç kantal ligaman periosta sütüre edildi. Ciltaltı ve cilt kapatıldı.

Üç parça halinde çıkarılan 2 cc hacminde kirli beyaz renkli orta sertlikte veya sert kıvamlı doku parçaları Hematoksilen-Eozin ile boyandı ve ışık mikroskopu altında incelendi. Dokuların fibroanjomatöz yapıda olduğu, çok sayıda ve değişik çaplarda, ince duvarlı, içleri eritrositlerle dolu düzensiz damar lümenleri içerdiği izlendi. Damarların duvarları yer yer hyalinize idi. Damar kesitlerinin çevresinde oval nüveli, orta derecede stoplazmaları bulunan, sınırları belirsiz, yer yer palisadik dizilme gösteren fuziform hücreler mevcuttu. Ayrıca lakrimal kese mukozasında bol miktarda ve mononükleer hücrelerden zengin iltihabi infiltrat izlenmekteydi. Hyalinizasyonu değerlendirmek için yapılan 'kristal viole amiloid boyaması' ve sinir kökenli tümörlerden ayırmak için bakılan 'S-100 protein' negatifti. Tüm bu histopatolojik bulgular kese mukozasında "kronik nonspesifik dakriosistit" mevcudiyetini ve kitlenin "hemanjioperisitoma" olduğunu göstermekteydi.

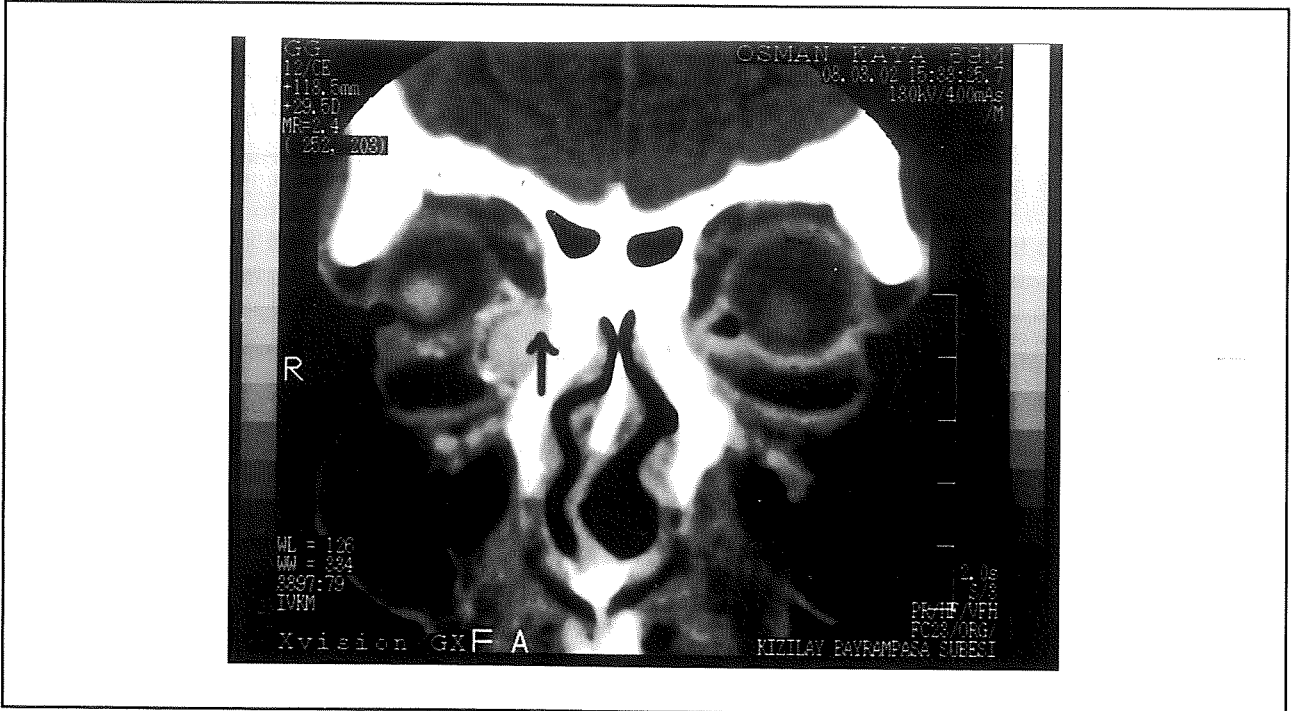
TARTIŞMA

Lakrimal kesenin tümörleri çok nadir olmakla birlikte üçte ikisi kötü huyludur. Klinikte epifora, punktulardan ve burundan kanlı akıntı, kese bölgesinde şişlik ve akut dakriosistit gibi semptomlar verirler. İyi huylu tümörler invazyon ve metastaz yapmadıkları için ölümcül değildirler. Kötü huylu tümörler ise invazyon ve metastaz yapma özelliklerinden dolayı hayati önem taşırlar. Bu nedenle erken tanı ve tedavi önem taşımaktadır (1,9).

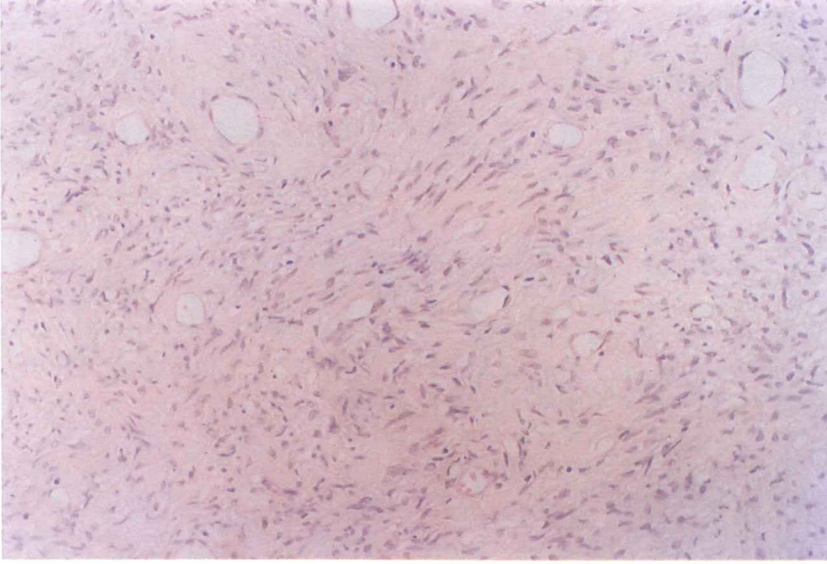
1994 yılı itibari ile dünya literatüründe 375 lakrimal kese kökenli tümör bildirilmiştir. Bunların %75.6'sını (232 olgu) epitelyal tümörler oluşturmaktadır. Bildirilen 75 (%24.4) nonepitelyal tümörden 38'i (%12.3) mezenkimal tümör, 16'sı (%5,2) melanoma, 18'i (%5.9) retikülozis ve malign lenfoma, 3'ü (%1) ise sinir kökenli tümörlerdir (9). Mezenkimal tümörler içinde, yabancı literatürde bildirilmiş toplam 7 lakrimal kese hemanjioperisitoma olgusu vardır (10). Yerli literatürde bildirilmiş olgu yoktur. Ülkemizden bildirilen ilk ve tek vaka olarak ta olgumuz ayrı bir öneme sahiptir.

Hemanjioperisitoma genellikle yetişkin yaşlarda ortaya çıkan (ortalama 45 yaşında), en sık olarak alt ekstremiteler, pelvis ve retroperitoneal bölgeden köken alan, her iki cinsiyette eşit oranda görülen nadir bir tümördür. 106 olguluk bir seride tümörün 37 olguda alt ekstremitelerde, 26 olguda ise retroperitoneal bölgede

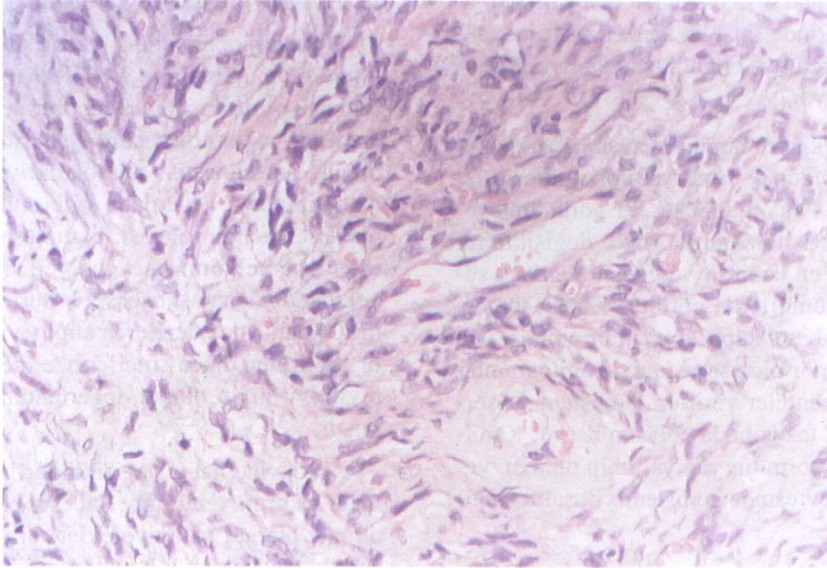
Resim 1. Olgumuzun BT görünümü. Sağ lakrimal kese duvarından köken almış kitle izlenmekte (ok)



Resim 2. Etrafi hyalinize olmuş küçük çaplı damar kesitleri ve aralarında kısmen palisadik tertiplenme gösteren fuziform hücre demetleri izlenmektedir (x100, Hematoksilen Eozin).



Resim 3. Etrafi hyalinize damar kesitleri ve arada perisitik hücrelerin palisadik dizilimi yanı sıra, ortada geyik boynuzunu andıran ve etrafi hyalinize olmamış dar lümenli, basık endotelli damar kesiti görülmektedir (x400, Hematoksilen Eozin).

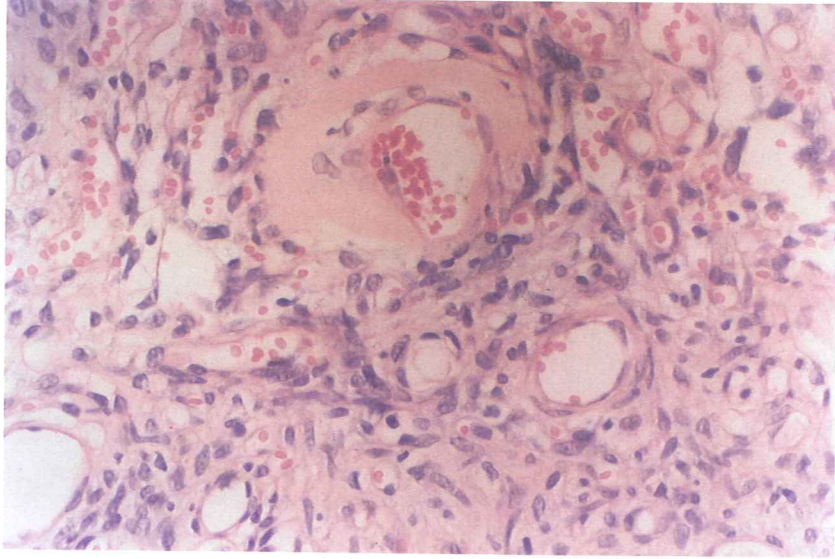


yerleşmiş olduğu rapor edilmiştir. Nadir olmakla birlikte meningeal, burun, paranasal sinüsler ve orbital kaynaklı hemanjioperisitomalar da bildirilmiştir.

Klinikte çoğunlukla yavaş büyüyen ağrısız kitle olarak kendini gösteren hemanjioperisitomalar, kitle etkile-

ri ile yerleşim yerlerine göre de semptom verebilirler. Orbita hemanjioperisitomaları tek taraflı ve ilerleyici proptozis, görme keskinliğinde azalma, çift görme gibi semptomlarla karşımıza çıkarlar. Pelvis ve retroperitoneal bölgede yerleşmiş tümörler ise ürüner retansiyon, hidroüreter, hidronefroz, karında şişkinlik, kusma gibi

Resim 4. İçi eritrositlerle dolu ve cidarları bariz şekilde hyalinize olmuş damar kesitleri ve aralarında işsi hücreler görülmektedir (x400, Hematoksilen Eozin).



semptomlara yolaçabilir. Sıklıkla bu iki bölge tümörlerinde görülen ve tümör hücrelerinden salgılanan "insülin benzeri büyüme faktörü" nedeniyle ortaya çıkan kan şekeri düzeyindeki düşüklük önemli bir klinik bulgudur. Kan şekeri düzeyi normal olsa bile çoğu hemanjioperisitomada tümör hücrelerinde "insülin benzeri büyüme faktörü reseptörleri" mevcuttur. Olgumuzda kan şekeri düzeyi normal sınırlardaydı.

Özel bir radyolojik görünümü olmayan hemanjioperisitomalar BT'de radyopak yumuşak doku kitlesi olarak görülürler. Resim 1'de olgumuzun BT görünümü verilmiştir. Hemanjioperisitomalarda kistik değişiklikler siktir, ama kalsifikasyon nadirdir ve genellikle uzun süredir varolan büyük tümörlerde görülür. Küçük tümörlerde kalsifikasyon habeset şüphesi uyandırmalıdır. Damarlardan zengin bir tümör olması nedeniyle anjiogramlar daha karakteristik görüntüler verirler. Genişlemiş arterler nedeniyle arteriyel fazda hızla dolaşım başlar. Kapiller fazda yoğun ve uniform bir yapıya sahip olduğu; venöz fazda ise tümör çevresinde genişlemiş boşaltıcı venlerin varlığı göze çarpar.

Tümör çapı 1 cm ile 23 cm arasında değişebilir. Mikroskobik olarak tipik damarsal yapıya sahip olan tümörde damarlar arasında stoplazmaları belirsiz, sıkıca paketlenmiş, işsi hücreler göze çarpar. Damarların çapları değişik boyutlarda olup "geyik boynuzu" şeklindeki damarlar tipiktir. Özellikle büyük damarlar etrafında geniş hyalinizasyon bölgelerinin mevcudiyeti dikkat çeker. Bazen bölgesel iş hücre paketleri görülebilir, ama bu

hücreler asla sarkomlardaki gibi uzun demetler veya bantlar oluşturmazlar. Yine nöral bir tümörü andıracak tarzda perisitik hücrelerin palisadik tertiplenmesi de görülebilir (Resim 2,3 ve 4'de olgumuzun preparatından hazırlanmış fotoğraflar görülmektedir).

Hemanjioperisitoma habisleşme potansiyeli olan bir tümör olup, literatürde %10 ile %60 arasında habisleşme oranları bildirilmiştir. Geniş bir seride %17.2 oranında metastaz rapor edilmiştir. Bu seride tümörün 5 cm den büyük olması, artmış mitotik aktivite (her büyük büyüme alanında 4 veya daha fazla mitoz) varlığı, tümörün hücreden zengin olması, olgunlaşmamış ve pleomorfik tümör hücrelerinin mevcudiyeti, tümör içi kanama ve nekrozun izlenmesi habeset kriterleri olarak ele alınmıştır. Olgumuzda hücrelerde atipi ve mitoz rastlanmamıştır. Belirtilen diğer kriterlerinde mevcut olmaması nedeniyle iyi huylu olarak değerlendirilmiş ve tedavi edilmiştir.

Tedavide habis değişiklikler görülmeyen olgularda lokal çıkarım yeterlidir. Habeset bulguları olan olgularda radyoterapi tedaviye eklenebilir. Büyük tümörlerde cerrahi öncesi tümör boyutlarını küçültmek amacıyla tümörü besleyen arterin bağlanması, embolizasyonu veya ameliyat öncesi radyoterapi uygulanabilir. Olgumuzda gerek tümör boyutlarının küçük olması, gerekse habeset belirtilerinin olmaması nedeniyle kitlenin lokal çıkarımı yeterli görülmüştür (11).

Olgumuzun ameliyat sonrası izlem süresi 3 ayla sınırlıdır. Bu süre içinde kitlede yeniden büyüme görül-

memiş ve lakrimal pasaj açık kalmıştır. Hemanjioperisitomalar 15 yıl gibi çok uzun süre sonra bile yineleyebilen tümörler oldukları için, olgumuzun uzun vadedeki durumu hakkında yorum yapmak için henüz erkendir (12).

Klinik uygulamalarda lakrimal kese bölgesinde şişlik ve epifora ile gelen hastaların büyük çoğunluğunda kitlenin dakriosel olduğu bilinmektedir. Kanaliküller açık ve kese içindeki materyel çok yoğun değilse kese üzerine basmakla punktumlardan materyelin boşaldığı ve kesenin küçüldüğü görülecektir. Lakrimal irrigasyonda kanaliküllerin açık olmasına rağmen, basmakla kesenin boşalmadığı ve nisbeten daha sert bir kitle varlığında mutlaka kese tümöründen kuşkulanımalı ve ileri görüntüleme teknikleri ile lakrimal sistem değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Sutula FC: Tumors of the Lacrimal Gland and Sac. In: Townsend DJ, Jakobiec FA, editors. Principles and Practice of Ophthalmology. Philadelphia: WB Saunders Company, 1994:1952-67
2. Scat Y, Liotet S, Carre F: Epidemiological study of 1705 malignant tumors of the eye and adnexa. J Fr Ophthalmol 1996;19:83-8
3. Ryan SJ, Font RL: Primary epithelial neoplasms of the lacrimal sac. Am J Ophthalmol 1973; 76:73
4. Ni C, Wagoner MD, Wang WJ et al: Mucoepidermoid carcinomas of the lacrimal sac. Arch Ophthalmol 1983;101:1572
5. Bengner RS, Frue BR: Lacrimal drainage obstruction from lacrimal sac infiltration by lymphocytic neoplasia. Am J Ophthalmol 1986;101:242
6. Knowles DM, Jakobiec FA: Orbital lymphoid neoplasms: A clinicopathologic study of 60 patients. Cancer 1980;46:576
7. Duguid IM: Malignant melanoma of the lacrimal sac. Br J Ophthalmol 1964;48:394
8. Economides NG, Page RC: Metastatic melanoma of the lacrimal sac. Ann Plast Surg 1985;15:244
9. Pe'er JJ, Stefanyszyn M, Hidayet AA: Nonepithelial Tumors of the Lacrimal Sac. Am J Ophthalmol. 1994; 15;118:650-8
10. Charles NC, Palu RN, Jagirdar JS: Hemangiopericytoma of the lacrimal sac. Arch Ophthalmol. 1998; 116 (12): 1677-80
11. Weiss SW, Goldblum JR: Perivascular Tumors. In: Strauss M, Gery L editors. Soft Tissue Tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby, 2001;1001-36
12. Roth SI, August CZ, Lissner GS, O'Grady RB: Hemangiopericytoma of the Lacrimal Sac. Ophthalmology. 1991;98:925-7