

# Sinonasal glomangiopericytom

Reservelæge Julia Menning

Slagelse Sygehus, Øre-næse-halsafdeling

## Resume

Glomangiopericytom af sinonasal type er en sjælden, vaskulær bløddelstumor i næsen og bihulerne. Den påtænkte oprindelse er i perivaskulære, modificerede glatmuskelceller. Glomangiopericytomer bliver klinisk ofte fejldiagnosticeret som inflammatorisk polypmasse. Tumoren manifesterer sig som epistaxis, nasalstenose med recidiverende siunitter og knogledestruktion. Prognosen ved total kirurgisk excision er god, trods lavmalignitetspotentiale. Ved inadækvat fjernelse forventes op til 30% recidivrate, ofte mange år postoperativt. Sygehistorien for en 47-årig kvinde beskrives.

Glomangiopericytom af sinonasal type er en sjælden vaskulær bløddelstumor i næsen og næsebihulerne. Den bliver ofte klinisk fejldiagnosticeret som en inflammatorisk polyp. Prognosen ved total kirurgisk excision er god, trods lavt malignitetspotentiale. Tumoren er relativt nyspecificeret og var tidligere kendt som hæmangiopericytom.

## Sygehistorie

En 58-årig kvinde havde gennem tre måneder haft en total venstresidig nasalstenose og recidiverende epistaxis. Anamnestisk var der anosmi og allergi over for græs, birk, bynke og husstøvmider.

Ved nasal endoskopi fandt man diffus inflammation af slimhinderne med snævre anatomiske forhold i højre næsekavitet og storpuklede, delvis ulcererende tumormasser, som fyldte hele venstre kavitet. Patientens egen otolog havde tolket tumoren som en nasal polyp og havde foretaget partiel polypektomi. Patienten blev henvist til en lokal øre-næse-hals-afdeling mhp. resttumorjernelse.

Ved en koronal computertomografi (CT) af bihulerne blev der påvist en massiv sløring af cavum nasi sinister fra forkanten af venstre concha inferior til fem millimeter foran choana. Concha inferior og concha media på venstre side kunne ikke erkendes visuelt. Derudover viste CT'en en massiv sløring af venstre sinus ethmoidalis og sinus maxillaris. Man fandt ingen tegn på knogledestruktion.

Der blev foretaget biopsitagning med intraoperativt histologisk frysesnit i generel anæstesi. Frysesnit gav ingen holdpunkter for malignitet, og operationen fortsatte med total tumoresektion og etmoidektomi (FESS). Det endelige histologisvar viste glomangiopericytom af sinonasal type med nekrose.

Patienten blev udskrevet til ambulante kontroller efter et ukompliceret postoperativt forløb.

## Diskussion

Glomangiopericytomer var tidligere kendt som hæmangiopericytomer. Igennem de seneste ti år har man omklassificeret flere og flere tumorer fra den dårligt definerede kategori »hæmangiopericytom«. Nomenklaturen »hæmangiopericytom« eksisterer stadig i litteraturen, men er ikke længere specificeret som egentlige tumorer. I stedet beskriver det et vækstmønster, der deles af mange, ofte ikke relaterede neoplasmer (glomangiopericytom, angiofibrom, meningiom, leiomyom, lobullær kapillær hæmangiom). Glomangiopericytomer af sinonasal type omfatter mindre end 0,5% af alle neoplasmer i næsekaviteten og bihulerne [1-3].

Den påtænkte oprindelse er perivaskulære, modificerede glatmuskelceller. Glomangiopericytomer udvikler sig hos patienter i alle aldersgrupper [4]. Neoplasmen er kønsuspecifik. Tumoren manifesterer sig som recidiverende epistaxis, tiltagende nasalstenose og knogledestruktion. Et flertal af patienterne har ikke specifikke symptomer som polypøs udfyldning, recidiverende sinuitter og hovedpine. Symptomerne varer gennemsnitligt et år, inden diagnosen stilles.

Neoplasmen opstår i hele næsekaviteten. Tumoren spreder sig tit ind i bihulerne specielt i sinus maxillaris. Udgangspunkt fra paranasale sinusser er sjældent og dominerer i sinus ethmoidalis. En sjældenhed er bilaterale og nasofaryngiale tumorer [1-3].

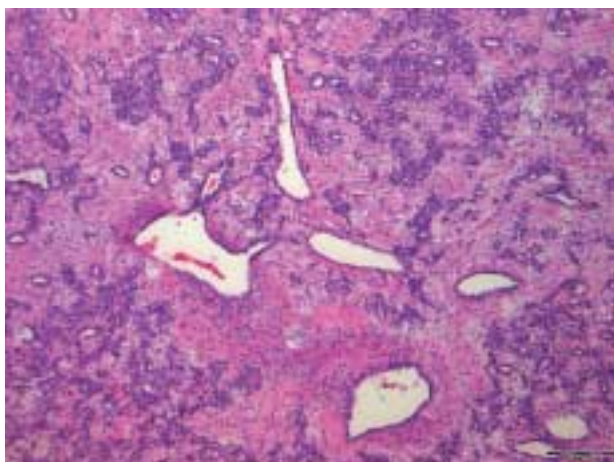
Ved CT ses en unilateral bløddelstumor, som kan forskyde nærliggende strukturer eller erodere knoglestrukturer. Obstruerede bihuler ses med fortætning. Angio-CT fremstiller tumorens vaskulære natur.

Diagnosen stilles histologisk. Finnålsbiopsi er ofte insuffICIENT til diagnostik.

Glomangiopericytomer vokser submukøst og er dækket af intakt respirationsepitel. Tumorrøvet er cellerigt og indeholder tæt voksende kar og tenceller, der er arrangeret i stori-formt eller spiralsnoet mønster. Der findes vaskulære rum af forskellige størrelser med hjortetakkonfiguration (**Figur 1**). Nekrose er sjælden.

Behandlingen er totalt kirurgisk excision. Ved diagnostik med biopsi må præoperativt embolisering eller ligatur af arteria sphenopalatina overvejes for at undgå blødning ved resektion. Stråle- og kemoterapi anvendes ved palliativ behandling. Den enkelt patients prognose kan hverken klinisk eller histologisk forudses. Derfor anbefales langtidskontroller.

Femårsoverlevelsen ved total excision er 88%, i det flertallet af glomangiopericytomer er benigne. Lokale recidivtumorer må forventes ved inadækvat kirurgisk fjernelse. Hos 17-40% udvikles der recidiver op til 12 år postoperativt [2, 3, 5]. Et malignt sygdomsforløb er ualmindeligt, men er beskrevet i litteraturen [1, 2] (lymfeglandelmetastaser og metastasering til lungerne, leveren og knoglerne) [5].

**VIDENSKAB OG PRAKSIS** | KASUISTIKKER

**Figur 1.** Karakteristiske kar med hjortetakkonfiguration og proliferation af tenceller i baggrunden.

Histologisk forekomst af øget mitotisk aktivitet ( $> 4/10$  *high power field* (HPF)), atypiske mitoser, øget cellularitet med cellepleomorfisme, nekrose, blødning [2, 3] og store glomangiopericytomer ( $> 6,5$  cm) er associeret med et aggressivt forløb.

### Summary

Julia Menning:

#### **Sinonasal- type hemangiopericytoma**

Ugeskr Læger 2008;170(34):2584

Sinonasal- type hemangiopericytomas are rare tumors believed to derive from perivascular modified smooth muscle cells. They have a predilection for the nasal cavity and paranasal sinuses, where they grow as polypoid masses. Affected patients experience epistaxis, nasal obstruction, sinusitis and bone erosion along with a wide array of other nonspecific findings. The overall excellent survival is achieved with complete surgical excision. Up to 30% of the cases develop recurrence, often many years after initial surgery. Malignant behavior is uncommon. A case of a 59 year old woman is presented.

Korrespondance: Julia Menning, Nyvej 43, Gundsømagle, DK-4000 Roskilde.  
E-mail: julia@menning.dk

Antaget: 4. juli 2006  
Interessekonflikter: Ingen

Taksigelser: Overlæge Søren Jelstrup, Øre-næse-hals-afdeling, Slagelse Sygehus, takkes for kritisk gennemlæsning. Overlæge Mecius Simanaitis, Patologisk Afdeling, Slagelse Sygehus, takkes for figuren.

### Litteratur

1. Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumours. Am J Clin Pathol 1976;66:672-83.
2. Catalano PJ, Brandwein M, Shah DK et al. Sinonasal hemangiopericytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of seven cases. Head Neck 1996;18:42-53.
3. Thompson LD, Miettinen M, Wening BM. Sinonasal-type hemangiopericytoma:

a clinicopathologic and immunophenotypic analysis of 104 cases showing perivascular myoid differentiation. Am J Surg Pathol 2003;27:737-49.

4. Thomaser EG, Tschopp K, Oehri I et al. Sinonasal hemangiopericytoma. HNO 2004;52:1091-6.

5. Gillman G, Paplovich JB. Sinonasal hemangiopericytoma. Otolaryngol Head Neck Surg 2004;131:1012-3.