

Glomangiopericitomul, tumoră rară rinosinusală – prezentare de caz

Glomangiopericytoma, a rare sinonasal tumor – case report

Dr. Elena OSIAC, Asist. Univ. Dr. Andreea TOMA, Șef Lucr. S.V.G. BERTEȘTEANU,
Șef Lucr. Raluca GRIGORE, Prof. Dr. C.R. POPESCU, Dr. Silvia GHILINSCHI, Dr. Roxana IONESCU,
Dr. Roxana MATEI

Clinica ORL Colțea, București

REZUMAT

Hemangiopericitomul este o tumoră vasculară rară descrisă prima dată de Stout și Murray în 1942 ca un neoplasm distinct cu origine în pericitele vasculare Zimmerman. Vă prezentăm cazul unui pacient de 56 de ani, bărbat, diagnosticat clinic și imagistic în Clinica ORL Colțea, București, cu o tumoră la nivelul fosei nazale stângi – glomangiopericitom, diagnostic stabilit prin metode de imunohistochimie. Tumora a fost rezecată în totalitate prin chirurgie endoscopică. Controalele postoperatorii succesive nu au arătat până în prezent semne de recidivă tumorală sau metastazare la distanță.

Cuvinte cheie: glomangiopericitom, tumoră borderline, rezecție endoscopică

ABSTRACT

The hemangiopericytoma is a rare vascular tumor first described by Stout and Murray in 1942 as a distinct neoplasm of vascular origin in the Zimmerman pericytes. We present the case of a 56-year old patient, male, whose clinical and imaging diagnosis released by the O.R.L. Clinic of Coltea Hospital was a tumor in the left nasal fossa- glomangiopericytoma. The diagnosis was established by immunohistochemistry. The tumor was completely resected by endoscopic surgery. The successive post-surgery exams have not shown signs of tumor recurrence or distant metastases so far.

Key words: glomangiopericytoma, borderline tumor, endoscopic resection

ACKNOWLEDGEMENT. This paper is supported by the Sectoral Operational Programme Human Resources Development (SOP HRD) 2007-2013, financed from the European Social Fund and by the Romanian Government under the contract number POSDRU/107/1.5/S/82839.

INTRODUCERE

Hemangiopericitomul este o tumoră vasculară rară, ce reprezintă 0,5% din neoplaziile rinosinuale (1). Se dezvoltă din pericitele capilare Zimmerman, localizate în dedublarea membra-

nei bazale a capilarelor sangvine pe care le înconjoară, considerate de unii autori celule musculare netede modificate, cu rol în reglarea calibrului capilarului, iar de alții macrofage cu rol în apărare. Pentru prima dată în literatură, conceptul

Adresă de corespondență:

Dr. Elena Osiac, Spitalul Clinic Colțea, B-dul I.C. Brătianu Nr. 1, București
e-mail: elena.boghiu@hotmail.com

de hemangiopericitom a fost descris de Stout și Murray în 1942 ca un neoplasm distinct cu origine în aceste pericite (2). Teoretic, poate apărea ca o masă tumorală cu creștere lentă oriunde sunt vase de sânge, dar mai frecvent în retroperitoneu, extremitățile distale și meninge.

Hemangiopericitomul cu localizare rinosinusală este diferit ca și comportament biologic, agresivitate și caracteristici histopatologice față de tumora convențională. Histologic, se prezintă ca o tumoră subepitelială, ce respectă mucoasa respiratorie, alcătuită din celule fuziforme uniforme dispuse storiform sau în vârtejuri în jurul a numeroase vase angulate dintre care unele în „coarne de cerb”. Celulele tumorale prezintă rare atipii nucleare și rare mitoze tipice, fără arii de necroză tumorală.

Un studiu efectuat pe 23 de pacienți cu hemangiopericitom rinosinusal și publicat în 1976 de către Compago și Hyams a evidențiat un comportament benign cu rate foarte scăzute de recidivă, metastazare și mortalitate în comparație cu hemangiopericitomul cu altă localizare. Aceștia au introdus termenul de tumoră hemangiopericitom-like pentru tumora ce se dezvoltă în cavitatea nazală și sinusurile paranazale (3).

În anul 2005, clasificarea World Health Organization a tumorilor de cavitate nazală și sinusuri paranazale include hemangiopericitomul rinosinusal în tumorile borderline de țesuturi moi sau tumori cu potențial malign scăzut, având un prognostic excelent, cu o supraviețuire de > 90% la 5 ani în cazul în care atipiile și mitozele sunt rare și rezecția chirurgicală a fost efectuată în limite de siguranță oncologică. Datorită particularităților anatomopatologice, această tumoră ce prezintă un fenotip mioid perivascular a primit denumirea de glomangiopericitom (4).

PREZENTARE DE CAZ

Din cazuistica clinicii ORL Colțea în perioada 2007-2012, ce însumează un total de 114 cazuri de neoplazii rinosinusale, am reținut un singur caz de glomangiopericitom. Pacientul C.G. de sex masculin, în vârstă de 56 de ani, din mediul urban, hipertensiv, s-a internat în clinică în luna iunie 2009 pentru obstrucție nazală unilaterală stângă progresivă, rinoree apoasă și microepistaxisuri repetate. Simptomatologia a debutat în urmă cu aproximativ 4 luni. Din anamneză am reținut că în ultimii 5 ani pacientul a prezentat numeroase expuneri la o substanță toxică, respectiv piatră vânăță – sulfat de cupru.

Examenul clinic ORL la internare a evidențiat la rinoscopia anterioară tumoră polipoidă, ro-

șiatică, edematoasă, acoperită de epiteliu respirator nemodificat, dezvoltată pe peretele lateral al fosei nazale stângi, la nivelul meatului mijlociu, de aproximativ 2,5 cm. Nu s-au decelat adenopatii laterocervicale sau afectări ale nervilor cranieni. Investigațiile complementare nu au evidențiat metastaze la distanță.

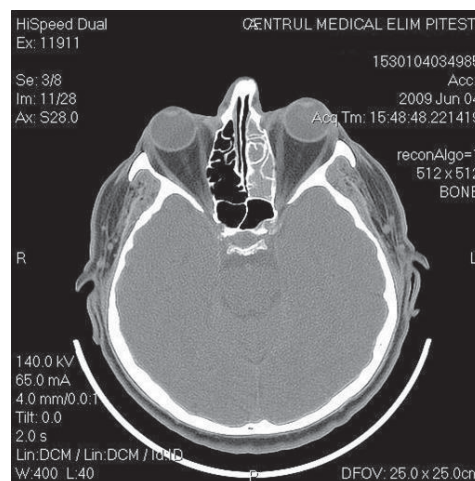
Diagnosticul paraclinic s-a stabilit prin:

1. Rg SAF – opacitate de intensitate crescută, cu un contur superior net, ce ocupă 2/3 caudal din fosa nazală stg, fără modificări osoase vizibile radiologic.

2. CT craniu cu substanță de contrast efectuat în iunie 2009 a evidențiat la nivelul fosei nazale și al celulelor etmoidale stg o formațiune tumorală iodofilă postcontrast, fără liză osoasă, sinusurile maxilare și sfenoidale libere, fără determinări secundare intracraniene (Fig. 1)



A



B

FIGURA 1. Aspect CT preoperator, incidentă axială, care evidențiază masă tumorală în fosa nazală stg (a) și sinusurile etmoidale stg (b)

S-a intervenit chirurgical sub anestezie generală și intubație orotraheală și s-a practicat rezecția completă a formațiunii tumorale din fosa nazală stg și etmoidectomie anterioară stg pe

cale endoscopică. În timpul intervenției chirurgicale sângerarea a fost ne semnificativă și ușor de controlat.

Examenul anatomopatologic extemporaneu a evidențiat prezența unui țesut fibros, posibil fibromatoză. S-a solicitat și s-a efectuat examen imunohistochimic, al cărui rezultat a constituit o surpriză – glomangiopericitom.

Evoluția postoperatorie a fost favorabilă, iar pacientul s-a externat la 4 zile postoperator. Controalele clinice și imagistice ulterioare, respectiv IRM cu substanță de contrast, au confirmat rezecția în totalitate a tumorii și lipsa recidivei tumorale până în prezent (Fig. 2a, 2b, Fig. 3)

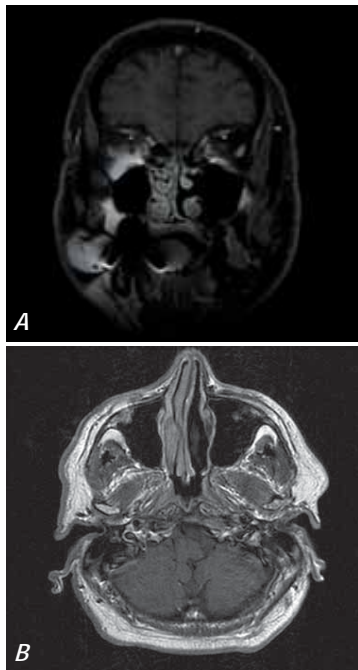


FIGURA 2. Aspect IRM postoperator în incidență coronală (a) și axială (b) – rezecție tumorală completă

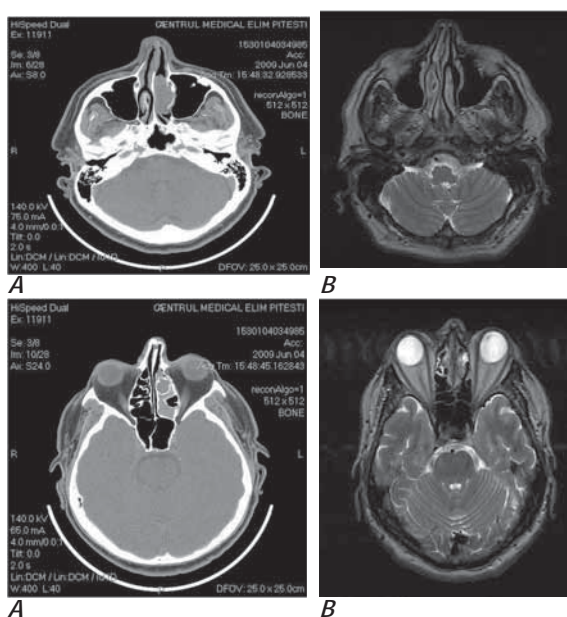


FIGURA 3. Aspect CT preoperator (a), aspect IRM postoperator (b) la 12 luni postoperator. Cavitata nazală stg apare liberă, fără semne de recidivă tumorală.

DISCUȚII ȘI CONCLUZII

1. Glomangiopericitomul este o tumoră rară, nedureroasă, ce reprezintă 0,5% din neoplaziile rinosinuale. Poate apărea la orice vârstă, dar s-a constatat un vârf în decadele 6 și 7 de viață, cu o foarte ușoară predominanță feminină (4).

2. Etiologia nu este cunoscută. Se consideră că traumatismul, hipertensiunea arterială, sarcina și tratamentul cronic cu corticosteroizi pot fi factori favorizanți (5).

3. Localizare – se dezvoltă ca o tumoră nazală, de cele mai multe ori unilaterală, cu posibilă extensie în sinusurile paranazale, fosa pterigomaxilară, orbită. Pot fi și tumori sinusale izolate, dar foarte rar. Aspectul este de tumoră polipoasă ce poate ajunge până la 8 cm, cu o dimensiune medie de 3-4 cm, de culoare roz sau roșu-gri, moale, friabilă, edematoasă, cu hemoragii frecvente (4).

4. Clinic, se manifestă cu obstrucție nazală, epistaxisuri repetate, cefalee, congestie nazală și sinuzită. Studiile imagistice ale cavităților nazale și ale sinusurilor paranazale evidențiază opacifiere dată de o masă polipoasă, frecvent asociată cu sinuzită și uneori prezentând eroziuni osoase și scleroză (4).

5. De cele mai multe ori diagnosticul anatomopatologic este dificil de stabilit și necesită complementar un examen imunohistochimic. Vimentin și CD-34 au fost considerați singurii antigeni detectabili în celulele tumorale de hemangiopericitom rinosinusal (6), dar studii ulterioare au arătat că valoarea CD 34 poate fi mai mică de 80%-90% (7). Alți epitopi ca actina, S-100 sau factorul XIIIa se găsesc doar în câteva cazuri (8).

6. Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu hemangiomul capilar, tumora fibroasă solitară, tumora glomică, leiomiomul, sarcomul sinovial și leiomiosarcomul (4).

7. Prognosticul este foarte bun, cu o supraviețuire de peste 90% la 5 ani și cu o rată de recidivă între 7 și 50% (9) determinată cel mai frecvent de o rezecție incompletă. Timpul mediu de recurență este de 6-7 ani, cu peste 30 de ani, raportat pentru un caz de HPC ocular (10).

8. Metastazarea la distanță este întâlnită într-un procent de doar 5% și apare în ganglionii regionali, plămâni, ficat și oase (11).

9. Glomangiopericitomul malign este foarte rar întâlnit. S-au stabilit câteva criterii de malignitate: tumora mai mare de 6,5 cm, prezența invaziei osoase, atipii nucleare, activitate mitotică ridicată și prezența necrozei, care se asociază cu un pronostic prost (12).

10. Tratamentul de elecție este chirurgical și constă în excizia tumorală largă, cu margini negative (13) care până acum câțiva ani se realiza prin abord extern – rinotomie laterală sau Caldwell-Luc. Astăzi, rezecția endonazală endos-

copică a devenit principala metodă de tratament atunci când dimensiunile și extensia tumorală o permit. Nu se recomandă evidare ganglionară laterocervicală, întrucât metastazele ganglionare sunt foarte rare (14).

BIBLIOGRAFIE

1. **Chien-Chung Wang, et al.** Glomangiopericytoma of Nasal Cavity: A Rare Sinonasal Perivascular Tumor. *J Med Sci* 2013; 33(2):107-111
2. **A.P. Stout, M.P. Murray.** Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes, *Annals of Surgery*, vol. 116, no. 1, pp. 26-33, 1942
3. **Compagno J., Hyams V.J.** Hemangiopericytoma-like intranasal tumors: a clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol* 1976; 66:672-683
4. **Thompson L.D.R. et al.** Borderline and low malignant potential tumours of soft tissues. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, eds. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Lyon: IARC Press 2005:43-45
5. **A. Gorenstein et al.** Hemangiopericytoma of the nasal cavity, *Otolaryngology*, vol. 86, no. 3, pp. 405-415, 1978
6. **J.H. Eichhorn, G.R. Dickersin, A.T. Bhan.** Sinonasal hemangiopericytoma. A reassessment with electron microscopy, immunohistochemistry, and long-term follow-up, *American Journal of Surgical Pathology*, vol. 14, no. 9, pp. 856-866, 1990
7. **T. Knösel, B. Schulz, K. Katenkamp.** Solitary fibrous tumor and haemangiopericytoma: what is new?, *Pathologie*, vol. 31, no. 2, pp. 123-128, 2010
8. **Z. Nemes.** Differentiation markers in hemangiopericytoma, *Cancer*, vol. 69, no. 1, pp. 133-140, 1992
9. **Jon K. Thiringer et al.** Sinonasal Hemangiopericytoma: Case Report and Literature Review, *Skull Base Surgery*. 1995 July; 5(3): 185-190
10. **Rice C.D., Kersten R.C.** An orbital hemangiopericytoma recurrent after 33 years. *Arch Otolaryngol* 107:552, 1989
11. **J.G. Batsakis, J.B. Jacobs, A.C. Templeton.** Hemangiopericytoma of the nasal cavity: electron-optic study and clinical correlations, *The Journal of Laryngology & Otology*, vol. 97, pp. 361-368, 1983
12. **F.M. Enzinger and B.H. Smith.** Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases, *Human Pathology*, vol. 7, no. 1, pp. 61-82, 1976
13. **S.A. Reiner, G.J. Siegel, K.F. Clark.** Hemangiopericytoma of the nasal cavity, *Rhinology*, vol. 28, no. 2, pp. 129-136, 1990
14. **Georg J. Ledderose, Donata Gellrich et al.** Endoscopic Resection of Sinonasal Hemangiopericytoma following Preoperative Embolisation: A Case Report and Literature Review, *Case Reports in Otolaryngology*, Volume 2013 (2013), Article ID 796713, 7 pages

Vizitați site-ul

SOCIETĂȚII ACADEMICE DE MEDICINĂ A FAMILIEI

www.samf.ro