

Αιμαγγειοπερικύττωμα ρινός-παραρρινίων κόλπων: Αναφορά περιστατικών και ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας

Ι. ΓΙΩΤΑΚΗΣ¹, Γ. ΠΑΠΑΧΑΡΑΛΑΜΠΟΥΣ², Δ. ΚΑΝΔΗΛΩΡΟΣ¹, Λ. ΜΑΝΩΛΟΠΟΥΛΟΣ¹

¹Α' ΩΡΛ Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών, ΓΝΑ «Ιπποκράτειο»

²ΩΡΛ Κλινική ΓΝΑ «Η ΕΛΠΙΣ»

Τα αιμαγγειοπερικυττώματα της ρινός και των παραρρινίων κόλπων είναι σπάνιοι κακοήθεις μεσεγχυματικοί όγκοι, σχετικά βραδείας ανάπτυξης. Παρουσιάζουμε δύο περιπτώσεις αρρένων ασθενών 66 και 70 ετών αντίστοιχα, με αιμαγγειοπερικύττωμα ρινός-παραρρινίων κόλπων που αντιμετωπίστηκαν στην κλινική μας.

Οι ασθενείς μας, μετά την προεγχειρητική ενδοσκοπική εξέταση και τον απεικονιστικό έλεγχο, υποβλήθηκαν σε ευρεία χειρουργική εξαίρεση του όγκου με ενδοσκοπική προσπέλαση. Ο όγκος αφαιρέθηκε και στις δύο περιπτώσεις επί υγιών ορίων, με συνδυασμό νημοειδεκτομής και συναφαίρεσης των παρακείμενων ανατομικών δομών, ανάλογα με την επέκταση του νεοπλάσματος. Κανένας από τους ασθενείς δεν υποβλήθηκε σε μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία. Παραμένουν ελεύθεροι νόσου για τέσσερα και ένα έτη αντίστοιχα. Τα συννηθέστερα συμπτώματα αυτής της εντόπισης του νεοπλάσματος είναι η ρινική απόφραξη και οι υποτροπιάζουσες επιστάξεις. Το νεόπλασμα συνήθως εντοπίζεται εντός της ρινικής κοιλότητας και μπορεί να επεκτείνεται προς τους παραρρινίους κόλπους ή να διηθεί παρακείμενες ανατομικές δομές. Απεικονιστικές εξετάσεις εκλογής αποτελούν η υπολογιστική τομογραφία (CT) και η μαγνητική τομογραφία (MRI) σπλαγχνικού κρανίου. Η χειρουργική εξαίρεση του όγκου επί υγιών ορίων αποτελεί τη θεραπεία εκλογής. Αν και περιγράφονται και ανοικτές χειρουργικές προσπελάσεις, η ενδοσκοπική χειρουργική προσέγγιση υποστηρίζεται από τους περισσότερους συγγραφείς. Η μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία και η χημειοθεραπεία είναι ιδιαίτερα χρήσιμες, ιδίως σε περιπτώσεις που δεν είναι δυνατή η ριζική εξαίρεση του νεοπλάσματος. Τέλος, η στερεοτακτική ακτινοχειρουργική (γ-knife) χρησιμοποιείται ολοένα και περισσότερο, κυρίως στις περιπτώσεις βλαβών με ενδοκρανιακή επέκταση.

Λέξεις κλειδιά: Αιμαγγειοπερικυττώματα, μύτη, παραρρινίοι κόλποι, ρινική απόφραξη, επίσταξη, ενδοσκοπική χειρουργική, ακτινοθεραπεία, χημειοθεραπεία.

Εισαγωγή

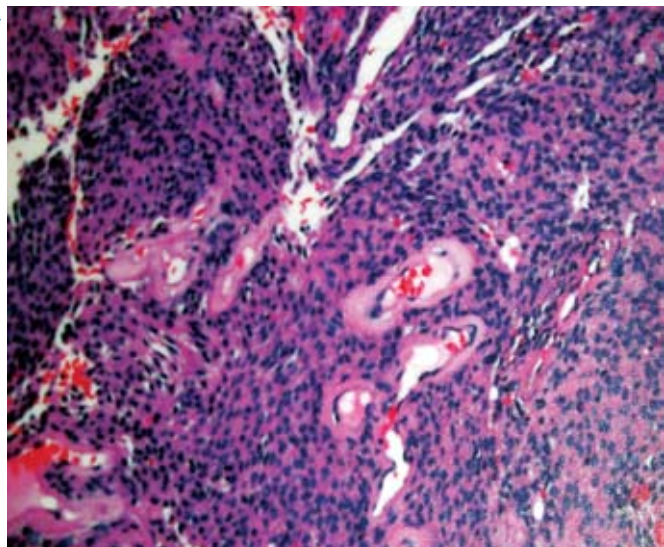
Το αιμαγγειοπερικύττωμα είναι ένας σπάνιος μεσεγχυματικός όγκος που εξορμάται, όπως πιστεύεται, από περιαγγειακά κύτταρα¹. Τα αιμαγγειοπερικυττώματα της ρινός και των παραρρινίων κόλπων συμπεριφέρονται διαφορετικά από τα αντίστοιχα που εδράζονται σε άλλες ανατομικές περιοχές². Είναι σχετικά βραδείας ανάπτυξης, ενώ στη διεθνή βιβλιογραφία σπάνια αναφέρονται περιπτώσεις υποτροπής. Τα συννηθέστερα συμπτώματα είναι η ρινική απόφραξη και οι υποτροπιάζουσες επιστάξεις. Το νεόπλασμα συνήθως εντοπίζεται εντός της ρινικής κοιλότητας και μπορεί να επεκτείνεται προς τους παραρρινίους κόλπους ή να

διηθεί παρακείμενες ανατομικές δομές. Η θεραπεία εκλογής είναι η χειρουργική εξαίρεση σε ευρέα όρια, με ανοικτή ή ενδοσκοπική προσπέλαση³. Θα περιγραφούν δύο περιπτώσεις αιμαγγειοπερικυττώματος ρινός-παραρρινίων κόλπων που αντιμετωπίστηκαν στην κλινική μας και θα γίνει σύντομη ανασκόπηση της βιβλιογραφίας.

Αναφορά περιστατικών

1ο περιστατικό

Άρρεν ασθενής 66 ετών προσήλθε με αναφερόμενο ιστορικό ρινικής απόφραξης από έτους. Η υπολογιστική

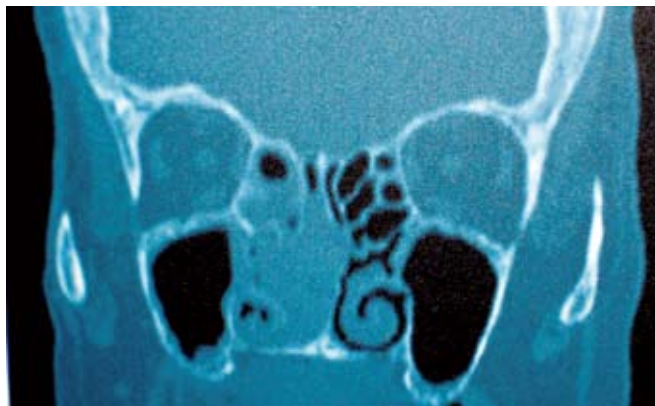


Εικόνα 1. Ιστολογική εικόνα αιμαγγειοπερικυττώματος (1ο περιστατικό), χρώση αιματοξυλίνης-πωσίνης, μεγέθυνση x20.

τομογραφία σπλαχνικού κρανίου κατέδειξε μια πολυποειδή μάζα εξορμώμενη από την οροφή της αριστερής ρινικής θαλάμης και επεκτεινόμενη προς τη μέση ρινική κόγχη σύστοιχα. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε ευρεία χειρουργική εξαίρεση του όγκου με ενδοσκοπική προσπέλαση (νημοειδεκτομή με συναφαίρεση τμήματος της μέσης ρινικής κόγχης αριστερά). Η ιστολογική εξέταση έδειξε μεσεγχυματικό όγκο και συγκεκριμένα αιμαγγειοπερικύττωμα (εικόνα 1). Ο ασθενής δεν υποβλήθηκε σε μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία, διότι το νεόπλασμα εξαιρέθηκε επί υγιών ορίων. Η μετεγχειρητική πορεία υπήρξε ομαλή και ο ασθενής παραμένει ελεύθερος νόσου επί 4 έτη.

2ο περιστατικό

Άρρεν ασθενής 70 ετών προσήλθε με αναφερόμενο ιστορικό ρινικής απόφραξης από έτους και υποτροπιάζουσες επιστάξεις από 8μήνου. Η υπολογιστική και η μαγνητική τομογραφία σπλαχνικού κρανίου κατέδειξαν πολυποειδή μάζα στη δεξιά ρινική θάλαμη, μεταξύ του ρινικού διαφράγματος και της δεξιάς μέσης ρινικής κόγχης (εικόνας 2, 3). Το νεόπλασμα διηθούσε τη μέση ρινική κόγχη. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε ευρεία χειρουργική εξαίρεση του όγκου με ενδοσκοπική προσπέλαση (νη-



Εικόνα 2. Υπολογιστική τομογραφία σε στεφανιαία τομή που απεικονίζει το αιμαγγειοπερικύττωμα στη δεξιά ρινική θάλαμη (2ο περιστατικό).

μοειδεκτομή με συναφαίρεση μεγάλου μέρους της μέσης ρινικής κόγχης δεξιά).

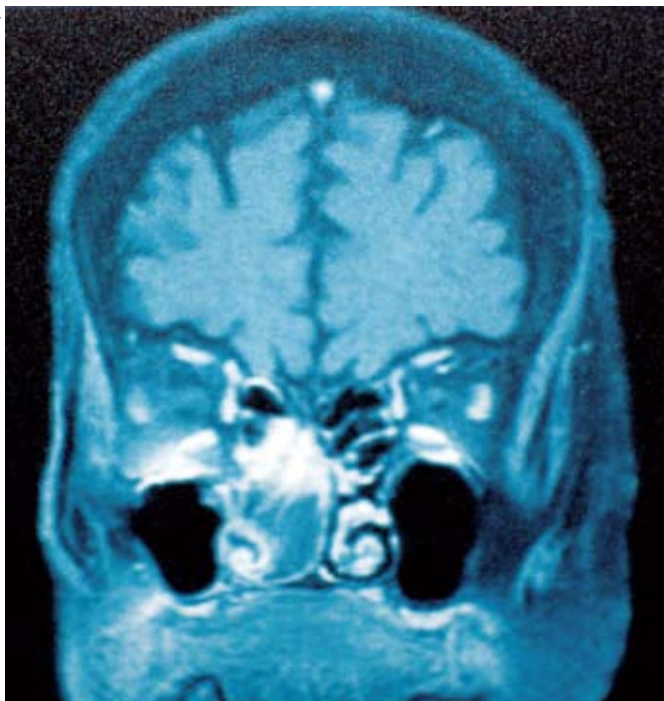
Η ιστολογική εξέταση έδειξε αιμαγγειοπερικύττωμα, εξαιρεθέν επί υγιών ορίων. Ο ασθενής δεν υποβλήθηκε σε μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία. Η μετεγχειρητική πορεία υπήρξε ομαλή και ο ασθενής παραμένει ελεύθερος νόσου επί 1 έτος.

“ **Τα αιμαγγειοπερικυττώματα είναι σπάνιοι κακοήθεις μεσεγχυματικοί όγκοι σχετικά βραδείας ανάπτυξης. Απαντώνται σε όλες τις ανατομικές περιοχές του ανθρώπινου σώματος και αντιπροσωπεύουν περίπου το 1% των αγγειακής προέλευσης όγκων. Η μεγαλύτερη επίπτωση του αιμαγγειοπερικυττώματος εμφανίζεται στα άτομα μέσης ηλικίας, ενώ δε φαίνεται να υπάρχει σημαντική διαφορά στη συχνότητα εμφάνισης του νεοπλάσματος μεταξύ των δύο φύλων** ”

Συζήτηση

Τα αιμαγγειοπερικυττώματα είναι σπάνιοι κακοήθεις μεσεγχυματικοί όγκοι σχετικά βραδείας ανάπτυξης. Αναφορά σε αυτά τα νεοπλάσματα έγινε για πρώτη φορά το 1942 από τους Stout και Murray⁴. Απαντώνται σε όλες τις ανατομικές περιοχές του ανθρώπινου σώματος και αντιπροσωπεύουν περίπου το 1% των αγγειακής προέλευσης όγκων. Η μεγαλύτερη επίπτωση του αιμαγγειοπερικυττώματος εμφανίζεται στα άτομα μέσης ηλικίας, ενώ δε φαίνεται να υπάρχει σημαντική διαφορά στη συχνότητα εμφάνισης του νεοπλάσματος μεταξύ των δύο φύλων. Οι όγκοι αυτοί δεν παρουσιάζουν παθολογοανατομικά ανοσοϊστοχημικά χαρακτηριστικά, με αποτέλεσμα η παθολογοανατομική διάγνωση να εμφανίζει δυσκολίες και συχνά να τίθεται εξ αποκλεισμού⁵.

Η απεικόνιση με την υπολογιστική τομογραφία (CT) αποκαλύπτει μάζες εκ μαλακών μορίων, οι οποίες συχνά διπ-

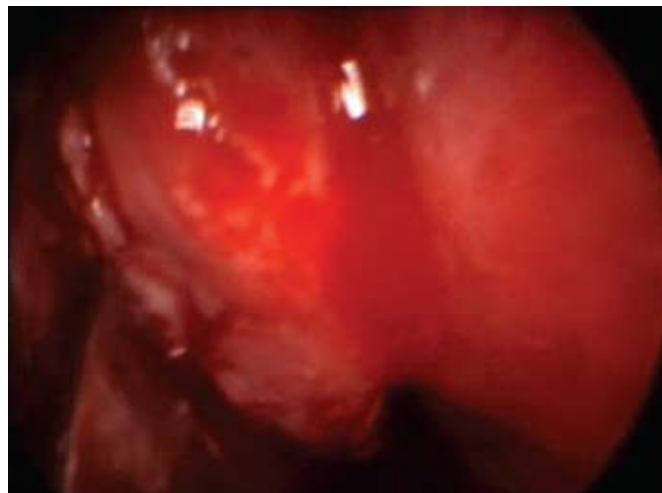


Εικόνα 3. Τομογραφία μαγνητικού συντονισμού που απεικονίζει το αιμαγγειοπερικύττωμα στη δεξιά ρινική θάλαμη στο 2ο περιστατικό.

θούν παρακείμενες ανατομικές δομές. Η απεικόνιση του όγκου ενισχύεται χαρακτηριστικά με την ενδοφλέβια έγχυση σκιαγραφικού, λόγω της έντονης αγγειοβρίθειας του νεοπλάσματος⁶. Στη μαγνητική τομογραφία (MRI), το αιμαγγειοπερικύττωμα εμφανίζεται ως συμπαγής ομοιόμορφης πυκνότητας μάζα στην T1 ακολουθία και ως μάζα χαμηλής έντασης σήματος στην T2 ακολουθία. Η απεικόνιση του όγκου, επίσης, ενισχύεται χαρακτηριστικά με την ενδοφλέβια έγχυση παραμαγνητικού σκιαγραφικού⁶.

Τα αιμαγγειοπερικυττώματα της ρινός και των παραρρινίων κόλπων συμπεριφέρονται διαφορετικά από τα αντίστοιχα που εδράζονται σε άλλες ανατομικές περιοχές. Οι Comragno και Hyams⁷ ήταν οι πρώτοι που δημοσίευσαν εργασία, παρουσιάζοντας ένα τέτοιο περιστατικό το 1976. Τα νεοπλάσματα αυτά έχουν εξαιρετική πρόγνωση και σπάνια παρουσιάζεται υποτροπή. Από τη μελέτη της διεθνούς βιβλιογραφίας προκύπτει ότι από τα συνολικά 23 περιστατικά αιμαγγειοπερικυττώματος ρινός-παραρρινίων, μόνο σε δύο σημειώθηκε τοπική υποτροπή μετά την αρχική χειρουργική αντιμετώπιση^{8,9,10}.

Από ορισμένους συγγραφείς έχουν γίνει κατά καιρούς προσπάθειες για περαιτέρω διαφοροποίηση-ταξινόμηση των αιμαγγειοπερικυττωμάτων ρινός-παραρρινίων. Ο Watanabe¹¹ προτείνει την κατάταξη σε δύο κύριες ομάδες: την ομάδα των νεοπλασμάτων τύπου μαλακού ιστού (soft tissue type) που μορφολογικά εμφανίζει χαρακτηριστικά παρόμοια με τους μονήρεις ινώδεις όγκους (solitary fibrous tumours) και την ομάδα των αληθών αιμαγγειοπερικυττωμάτων (true haemangiopericytoma group), με



Εικόνα 4. Διεγχειρητική ενδοσκοπική εικόνα του αιμαγγειοπερικυττώματος στο 2ο περιστατικό.

χαρακτηριστικά πλησιέστερα προς αυτά των παραγαγγλιωμάτων (glomus tumours). Λόγω αυτού του γεγονότος, μάλιστα, αρκετοί συγγραφείς προτείνουν την ονομασία γλομαγγειοπερικύττωμα (glomangiopericytoma) γι' αυτή τη δεύτερη ομάδα νεοπλασμάτων της ρινός και των παραρρινίων κόλπων^{10,11}.

Θεραπεία

Η κατά το δυνατόν ευρύτερη χειρουργική εξαίρεση επί υγιών ορίων αποτελεί τη θεραπεία εκλογής. Πολλοί συγγραφείς υποστηρίζουν πλέον την ενδοσκοπική προσπέλαση, ιδίως σε νεοπλάσματα εντοπισμένα στη ρινική θάλαμη ή σε όγκους που περιορίζονται στα ηθμοειδή ή στο σφηνοειδή κόλπο^{8,9}. Σε μεγάλης έκτασης νεοπλάσματα, η προεγχειρητική αγγειογραφία με εμβολισμό των τροφοφόρων αγγείων του όγκου είναι ιδιαίτερα χρήσιμη, καθώς περιορίζει το μέγεθος του νεοπλάσματος και τη διεγχειρητική αιμορραγία.

Η μετεγχειρητική ακτινοθεραπεία, αλλά και η χημειοθεραπεία εφαρμόζονται ιδίως σε περιπτώσεις που δεν είναι δυνατή η ριζική εξαίρεση του νεοπλάσματος ή επί υποτροπής¹². Οι Someya και συν., μάλιστα, υποστηρίζουν ότι ο συνδυασμός χειρουργικής εξαίρεσης και μετεγχειρητικής ακτινοθεραπείας (με δόση 50Gy ή και περισσότερο) επιτυγχάνει ικανοποιητικότερο τοπικό έλεγχο της νόσου, συγκριτικά με την απλή χειρουργική εξαίρεση¹³. Η ακτινοθεραπεία αποτελεί τη θεραπεία εκλογής επί οστικών μεταστάσεων¹³. Τέλος, η στερεοτακτική ακτινοχειρουργική (γ-knife) αποτελεί σημαντική εναλλακτική επιλογή, κυρίως στις περιπτώσεις υποτροπών ή ενδοκρανιακών βλαβών/δευτεροπαθών εντοπίσεων^{13,14}.

Συμπεράσματα

Το αιμαγγειοπερικύττωμα ρινός-παραρρινίων κόλπων



Εικόνα 5. Το αφαιρεθέν νεόπλασμα (2ο περιστατικό).

είναι ένα σπάνιο νεόπλασμα μεσεγχυματικής προέλευσης. Συνήθως παρουσιάζεται με συμπτωματολογία ρινικής απόφραξης και υποτροπιάζουσες επιστάξεις. Κατά την ενδοσκοπική εξέταση της ρινός, εμφανίζεται συνήθως ως πολυποειδής μάζα. Απεικονιστικές εξετάσεις εκλογής αποτελούν η υπολογιστική τομογραφία (CT) και η μαγνητική τομογραφία (MRI) σπλαγχνικού κρανίου. Σε μεγάλης έκτασης νεοπλάσματα, η προεγχειρητική αγγειογραφία με εμβολισμό των τροφοφόρων αγγείων του όγκου είναι συχνά χρήσιμη.

Η χειρουργική εξαίρεση του όγκου επί ασφαλών ορίων αποτελεί τη θεραπεία εκλογής. Αν και περιγράφονται και ανοικτές χειρουργικές προσπελάσεις, η ενδοσκοπική χειρουργική προσέγγιση υποστηρίζεται από τους περισσότερους συγγραφείς. Λόγω της πιθανότητας υποτροπής, συνιστάται ισόβια παρακολούθηση των χειρουργηθέντων ασθενών.

Summary

Sinonasal Hemangiopericytoma: Report of two cases and literature review

Giotakis J¹, Papacharalampous G², Kandylos D¹, Manolopoulos L¹.

¹1st Otorhinolaryngology Department, University of Athens, "Hippokratio" Hospital, Athens, Greece

²Otorhinolaryngology Department, "ELPIS" General Hospital, Athens, Greece

The aim of this study was to report on the clinical, radiological and histological characteristics of sinonasal hemangiopericytomas and to discuss our experience with their treatment. We report two recent cases of patients presenting with sinonasal hemangiopericytomas. Both patients presented with epistaxis and nasal congestion for about one year. They underwent a complete preoperative evaluation including nasal endoscopy, MRI and CT scan. The

tumour was radically excised along with the infiltrated surrounding tissues via an endoscopic approach in both cases. Postoperative radiotherapy was not utilized in these cases, as the tumour was completely removed with free margins, according to the histopathological examination. Our patients show no signs of recurrence during the postoperative follow up period of 48 and 12 months respectively. Sinonasal hemangiopericytomas are low grade malignant vascular tumours. The intra-nasal location is very rare. Angiography is useful to assess the vascularization and preoperative embolization reduces the intra-operative bleeding of large tumours. The gold standard treatment is surgery and the aim is to perform a wide excision with tumour free margins. Surgery can be performed by endoscopic techniques in patients without extra-nasal extension. Chemotherapy or radiotherapy is recommended in all patients with incomplete resection or large locally invasive tumours. Latest literature surveys demonstrate that surgery and postoperative radiotherapy lead to a significantly improved local control compared to surgery alone. Stereotactic radiosurgery (gamma-knife) is a useful alternative, especially in cases of recurrence or intracranial expansion/metastases. Post-treatment follow up focuses on lifelong endoscopic surveillance. Metastases are rare but recurrences can occur many years postoperatively. The treatment of recurrence is also surgical.

Key words: sinonasal hemangiopericytomas, epistaxis, nasal congestion, surgery, endoscopic technique, chemotherapy, radiotherapy.

Βιβλιογραφία-References

- Bhattacharyya N, Shapiro NL, Metson R. Endoscopic resection of a recurrent sinonasal hemangiopericytoma. *Am J Otolaryngol.* 1997; 18(5):341-344.
- Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology.* 2006; 48(1):63-74.
- Gillman G, Pavlovich JB. Sinonasal hemangiopericytomas. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004; 131(6):1012-1013.
- Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg.* 1942; 116(1):26-33.
- Hansen T, Katenkamp K, Katenkamp D. D2-40 staining in sinonasal-type hemangiopericytoma—further evidence of distinction from conventional hemangiopericytoma and solitary fibrous tumor. *Virchows Arch.* 2006; 448(4):459-462.
- Palacios E, Restrepo S, Mastrogianni L, Lorusso GD, Rojas R. Sinonasal hemangiopericytomas: clinicopathologic and imaging findings. *Ear Nose Throat J.* 2005; 84(2):99-102.
- Compagno J, Hyams VJ. Hemangiopericytoma-like intranasal tumors. A clinicopathologic study of 23 cases. *Am J Clin Pathol.* 1976; 66(4):672-83.
- Schlosser RJ, Woodworth BA, Gillespie MB, Day TA. Endoscopic resection of sinonasal hemangiomas and hemangiopericytomas. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2006; 68(2):69-72.
- Serrano E, Coste A, Percodani J, Hervé S, Brugel L. Endoscopic sinus surgery for sinonasal haemangiopericytomas. *J Laryngol Otol.* 2002; 116(11):951-954.
- Thompson LD. Sinonasal tract glomangiopericytoma (hemangiopericytoma). *Ear Nose Throat J.* 2004; 83(12):807.
- Watanabe K, Saito A, Suzuki M, Yamanobe S, Suzuki T. True hemangiopericytoma of the nasal cavity. *Arch Pathol Lab Med.* 2001; 125(5):686-690.
- Facon F, Sanjuan M, Paris J, Van Haverbeke Ch, Dessi P. Sinonasal hemangiopericytoma: a case report *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2006; 127(4):267-272.
- Someya M, Sakata KI, Oouchi A et al. Four cases of meningeal hemangiopericytoma treated with surgery and radiotherapy. *Jpn J Clin Oncol.* 2001; 31(11):548-552.
- Chang SD, Sakamoto GT. The role of radiosurgery for hemangiopericytomas. *Neurosurg Focus.* 2003; 14(5):e14.