

# Fallbericht: Malignes sinunasales Hämangioperizytom

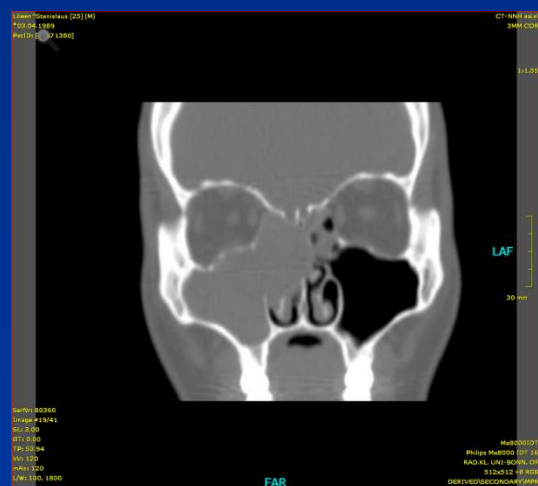
**Autoren:** U. Sell, N.A. Müller, K. Eichhorn, F. Bootz



” ≈ ))  
Klinik und Poliklinik für  
Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde/-Chirurgie  
Universität Bonn

**Einleitung:** Der 25-jährige Patient stellte sich mit neu aufgetretener rechtsseitiger Epistaxis, Druckgefühl über der rechten Kieferhöhle und einer Nasenatmungsbehinderung vor. Es bestanden keine Sehstörungen, Sensibilitätsstörungen oder Entzündungszeichen. Es erfolgte eine CT der NNH-Systeme mit dem Nachweis eines weichteildichten Prozesses mit Knochendestruktion. Die Probe aus dem kontaktvulnerablen Tumor erfüllte die WHO-Kriterien für ein malignes Hämangioperizytom. Als Therapie der Wahl erfolgte die totale endonasale Resektion des Tumorgewebes. Das Staging wurde ohne den Nachweis einer Metastasierung komplettiert.

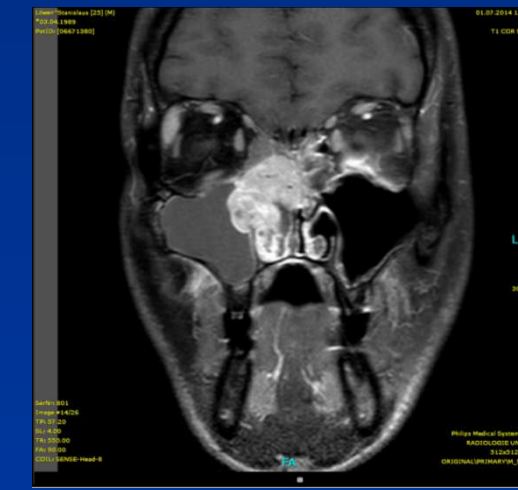
## Radiologischer Befund:



**Abb.1: coronares CT-NNH:**  
A u s g e d e h n t e r  
w e i c h t e i l d i c h t e r  
P r o z e s s i m  
B e r e i c h d e s r e c h t e n  
S i n u s  
m a x i l l a r i s w e l c h e  
s i c h d u r c h  
d i e d e s t r u i e r t e m e d i a l e  
W a n d b i s i n d i e  
N a s e n h a u p t h ö h l e  
e r s t r e c k t



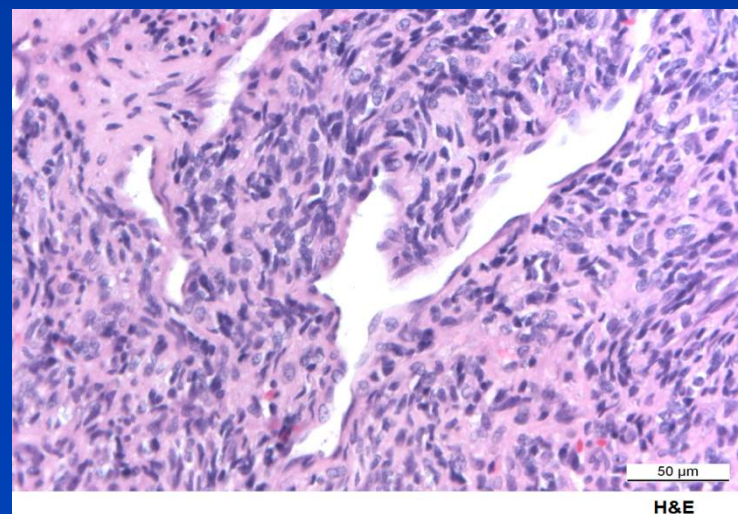
**Abb. 2** axiales CT-NNH mit  
Darstellung der knöchernen  
Destruction der dorsalen Wand  
des rechten Sinus maxillaris



**Abb. 3; MRT stir:** Stark vaskularisierte  
Raumforderung der Nasenhaupthöhle mit  
einer Größenausdehnung von ca. 2,6 x  
3,1 x 3 cm (rlxapxccc). Der Befund ist im  
Bereich der Conchae nasales superior  
und medialis lokalisiert und erreicht die  
Cellulae ethmoidales ohne Hinweis für  
eine Infiltration der Schädelbasis oder der  
Orbita.

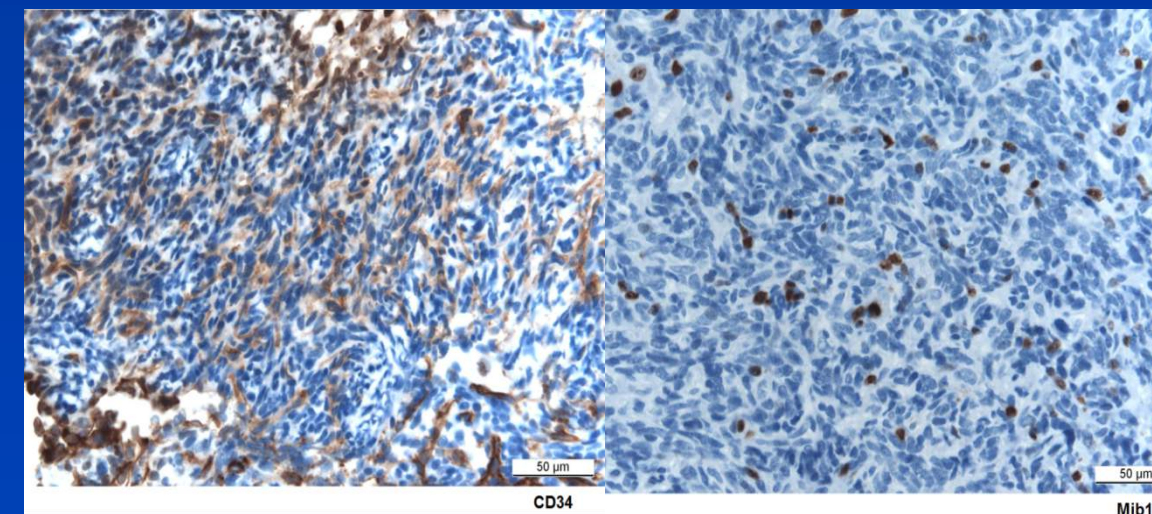
Im Vergleich zwischen dem angefertigten CT und MRT der NNH- Systeme lässt sich die Tumorausdehnung im MRT deutlicher abgrenzen. Während im CT der weichteildichte Prozess den kompletten Sinus maxillaris und die Ethmoidzellen ausfüllt und eine Orbitainfiltration nicht sicher auszuschließen ist, lässt das MRT eine Differenzierung zwischen Tumormasse und Sekretverlegung zu sowie die Grenze zur Orbita und Schädelbasis erkennen.

## Histologischer Befund:



**Abb 4.:** Spindelzelliger mesenchymaler Tumor mit  
z.T. hirschgeweihartigen Gefäßen. Tumorzellen mit  
länglichen Zellkernen und spärlichem  
eosinophilem Zytoplasma

**Abb 5.:** CD34 = auf Kapillarendothelien und in  
embryonalen Fibroblasten gebildet  
Mib1= Monoklonaler Antikörper zur immun-  
histochemischen Anfärbung des KI-67 Proteins,  
z. B. in Tumorzellen.



WHO-Kriterien eines malignen  
Hämangioperizytoms:

- Tumorgöße von >5 cm
- höherer Kernpleomorphie
- Mitoseraten bis 10 Mitosen-  
figuren pro 10 HPF
- strichförmige Nekrosen
- Proliferationsindex (Mib1  
pos. /100 Tumorzellen)  
zwischen 6 und 11%

**Schlussfolgerung:** Das Hämangioperizytom ist in seiner eigenständigen Tumor-Entität ebenso umstritten wie die Abstammung von den namensgebenden Perizyten vom Zimmermann-Typ. Seit der Aktualisierung der Weichgewebstumor-Klassifizierung durch die WHO 2002 werden die Hämangioperizytome als tumorales Wachstumsmuster mit hirschgeweihartigem Gefäßmuster beschrieben und gegenwärtig in der Gruppe der „solitären fibrösen Tumore“ subsummiert [2]. 2013 konnte beim *solitären fibrösen Tumor/Hämangioperizytom* eine rekurrente genetische Alteration- die intrachromosomale Fusion zwischen dem *NAB2*- und dem *STAT6*-Gen- identifiziert werden, die in Zukunft zu einer diese Gruppe von Tumoren definierenden Alteration werden könnte [3]. Die sinunasalen Hämangioperizytome bestehen aus spindelzelligen Zellen, die in Faszikeln angeordnet sind und zahlreiche dünnwandige Gefäße aufweisen. Sie machen ca. 5 % aller Hämangioperizytome aus [4]. Sie werden gemeinhin von Pathologen als „echte“ perizytäre Tumore mit myoider/perizytärer Differenzierung betrachtet, die zum größten Teil Vimentin, CD 34 und CD 57 exprimieren. Auch aus klinischer Sicht ist der Terminus sinunasales Hämangioperizytom akzeptiert und wird als Weichgewebstumor von intermediärer Malignität angesehen [2], denn häufig sind die sinunasalen Hämangioperizytome benigne oder von einem niedrigen Malignitätsgrad [5]. Die Therapie der Wahl ist die operative Resektion. Da Lymphknotenmetastasen selten sind, ist eine selektive Neck-Dissection nicht indiziert [4]. Die Lokal-Rezidivrate wird in Übersichtsarbeiten zwischen 25% und 40% angegeben und ist sehr stark von der Lokalisation abhängig [6].

- Quellen:**
1. Bildmaterial: Radiologische Klinik und Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Bonn
  2. T. Knösel · B. Schulz · K. Katenkamp · D. Katenkamp · I. Petersen, Pathologe 2010 · 31:123–128
  3. Chmielecki J, Crago AM, Rosenberg M et al (2013) Whole-exome sequencing identifies a recurrent NAB2-STAT6 fusion in solitary fibrous tumors. Nat Genet 45(2):131–132
  4. Reiner SA, Siegel GJ, Clark KF, Min KW (1990) He-mangioperizytoma of the nasal cavity. Rhinology 28: 129–136
  5. Backwinkel KD, Diddams JA (1970) Hemangioperi-zytoma. Cancer 25: 896–901
  6. Batsakis JG, Jacobs JB, Templeton AC (1983) He-mangiopericytoma of the nasal cavity: Electron-op-tic study and clinical correlations. J Laryngol Otol 97: 361–368