



Синоназальная гломангиоперицитомы

А.Ю. Овчинников, д.м.н., проф., М.А. Эдже, к.м.н., М.Н. Потемкин,
А.А. Швыдун

Адрес для переписки: Максим Николаевич Потемкин, maxpotem@mail.ru

Для цитирования: Овчинников А.Ю., Эдже М.А., Потемкин М.Н., Швыдун А.А. Синоназальная гломангиоперицитомы. Эффективная фармакотерапия. 2024; 20 (16): 48–51.

DOI 10.33978/2307-3586-2024-20-16-48-51

Синоназальная гломангиоперицитомы – редко встречающаяся доброкачественная мягкотканная сосудистая опухоль полости носа и околоносовых пазух (ОНП). На ее долю в структуре всех опухолей ОНП приходится до 0,5%. Синоназальная гломангиоперицитомы относится к гломусным опухолям с низким или пограничным потенциалом злокачественности. Лечение включает в себя полное хирургическое удаление. Однако не исключена вероятность возникновения местных рецидивов (до 17%). Представлен клинический случай пациента с предварительным диагнозом полипозного риносинусита, поступившего в стационар для планового хирургического лечения. На основании результатов гистологического исследования операционного материала установлен диагноз синоназальной гломангиоперицитомы.

Ключевые слова: гломангиоперицитомы, доброкачественная опухоль, полость носа, околоносовые пазухи, редкие синоназальные новообразования, полипозный риносинусит

Введение

Синоназальная гломангиоперицитомы – редко встречающаяся доброкачественная мягкотканная сосудистая опухоль полости носа (ПН) и околоносовых пазух (ОНП). На ее долю в структуре всех опухолей ОНП приходится до 0,5%. Синоназальная гломангиоперицитомы гистологически принадлежит к гломусным опухолям с низким или пограничным потенциалом злокачественности [1].

Гломангиоперицитомы в основном обнаруживается у пожилых пациентов (60–70 лет), несколько чаще у женщин.

Точная причина возникновения синоназальной гломангиоперицитомы неясна, но предполагается связь с усиленным ростом кровеносных сосудов, потенциально вызванным такими факторами, как травма, беременность, гипертония или применение глюкокортикостероидов [2]. В аспекте этиологии рассматривается также генетическая теория возникновения гломангиоперицитомы. В литературе встречаются описания применения генетического анализа с использованием секвенирования по Сэнгеру, при проведении которого выявляется миссенс-мутация в гене CTNNB1 (с.110С > G, р.S37С) [3]. Согласно данным литературы, секве-

нирование всего экзона выявило соматические мутации в гене PIK3CA [4].

Первоначальное обследование включает в себя эндоскопическое исследование полости носа, компьютерную томографию (КТ) или магнитно-резонансную томографию (МРТ) ОНП. Окончательный диагноз устанавливают после гистологической верификации удаленной ткани [2]. Лечение предполагает полное хирургическое удаление. Тем не менее не исключена вероятность возникновения местных рецидивов (до 17%) [5]. Большинство рецидивов отмечают в течение пяти лет после хирургического лечения. Считается, что рецидив связан с неполным хирургическим удалением [6]. В такой ситуации необходима повторная операция [3].

Гломангиоперицитомы следует дифференцировать с различными веретенноклеточными и сосудистыми новообразованиями, возникающими в синоназальном тракте. Речь, в частности, идет о долевым капиллярной гемангиоме (пиогенной гранулема), солитарной фиброзной опухоли, лейомиоме и ангиофиброме [7].

Долевая капиллярная гемангиома (ДКГ), называемая также пиогенной гранулемой, в отличие от гломангиоперицитомы чаще встречается в по-



лости носа. В большинстве случаев ДКГ возникает на перегородке носа. ДКГ характеризуется меньшими размерами (средний размер – 1,7 см, диапазон – 1–8 см). В ряде случаев клиническая картина ДКГ схожа с таковой гломангиоперицитомы. ДКГ свойствен широкий возрастной диапазон встречаемости – от восьми до 82 лет (в среднем – 37 лет). В возрастной группе до 18 лет преобладают мужчины (соотношение мужчин и женщин – 4:1), старше 18 лет – женщины (соотношение мужчин и женщин – 1:4). Как и гломангиоперицитомы, ДКГ обычно представляет собой полиповидную сосудистую опухоль. Это клеточная опухоль с выраженной сосудистой сетью, включая крупные сосуды неправильной формы. Архитектура отличается от архитектуры гломангиоперицитомы тем, что ДКГ дольчатая, часто с идентифицируемым крупным центральным питающим сосудом, дающим начало разветвляющимся, постепенно уменьшающимся и в конечном итоге приобретающим щелевидную форму сосудистым пространствам. Как правило, клетки более дезорганизованы, с неправильными контурами ядер, фактически выстилают сосудистые пространства. Кроме того, отличительной особенностью является большее количество митозов. Единственное лечение – хирургическое. Рецидивирование отмечается редко [7].

Синоназальная солитарная фиброзная опухоль (СФО) встречается редко, на ее долю приходится менее 1% всех синоназальных новообразований, при этом полость носа поражается чаще, чем околоносовые пазухи. Средний возраст пациентов с СФО – 52 года, прямой зависимости от половой принадлежности не выявлено. Клиническими проявлениями являются затруднение носового дыхания, носовые кровотечения, ринорея. Синоназальная СФО имеет меньший потенциал малигнизации, низкую частоту рецидивирования. В отличие от гломангиоперицитомы макроскопически размер больше (в среднем – 5,25 см, диапазон – 1,7–8 см) [8], но гистологически картина схожая. Отличительной особенностью гистологической картины СФО является более бессистемное расположение клеток, без отчетливого характера роста. Присутствуют заметные грубые коллагеновые пучки, не наблюдаемые при гломангиоперицитоме, а неопластические веретенообразные клетки тесно связаны со стромальным коллагеном [9].

Лейомиомы синоназального тракта встречаются очень редко (менее 1%) [3], наблюдаются у пациентов широкого возрастного диапазона (20–67 лет), но чаще поражают пациентов среднего возраста (40 лет) с небольшим преобладанием у женщин (соотношение мужчин и женщин – 1:1,5) [9]. При микроскопическом исследовании лейомиомы выглядят более эозинофильными и часто имеют выраженный пучковый рост. Клинически они имеют благоприятный прогноз и редко рецидивируют после полного удаления [9].

Точная причина возникновения синоназальной гломангиоперицитомы неясна, но предполагается связь с усиленным ростом кровеносных сосудов, потенциально вызванным такими факторами, как травма, беременность, гипертония или применение глюкокортикостероидов. В аспекте этиологии рассматривается также генетическая теория возникновения гломангиоперицитомы

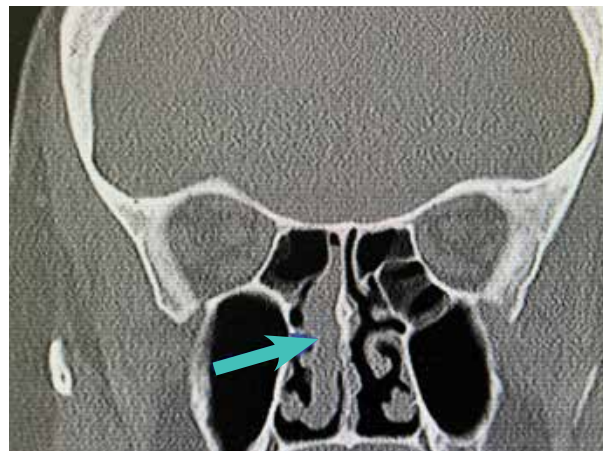


Рис. 1. Компьютерная томография околоносовых пазух в коронарной проекции (стрелка указывает на новообразование)

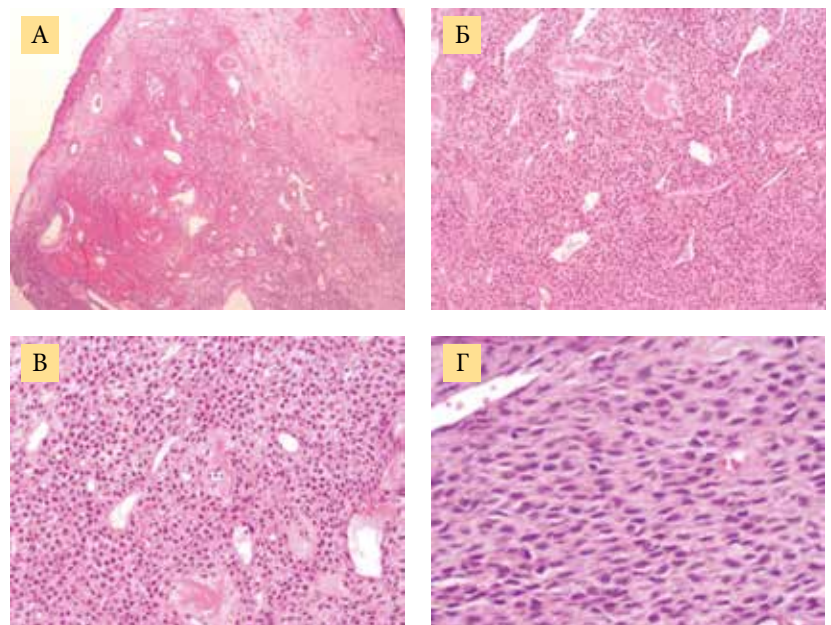


Рис. 2. Микрофотографии препаратов синоназальной гломангиоперицитомы (А – 50-кратное увеличение, Б – 100-кратное, В – 200-кратное, Г – 400-кратное)

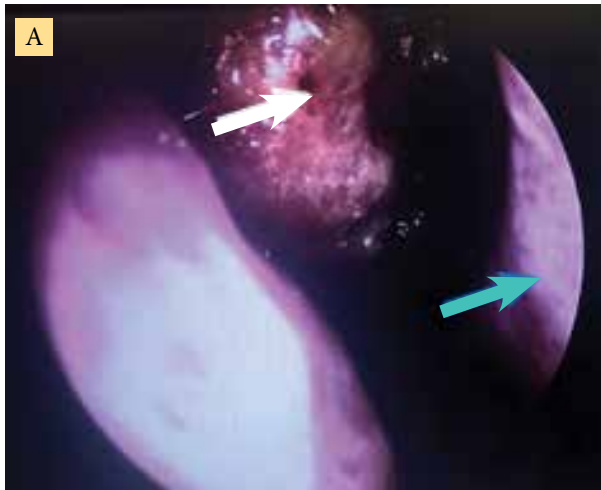


Рис. 3. Эндоскопическая картина правой половины полости носа в раннем послеоперационном периоде (белая стрелка – средняя носовая раковина, голубая стрелка – перегородка носа, оранжевая стрелка – соустье клиновидной пазухи)

Ангиофибромы (ранее ювенильные ангиофибромы носоглотки) чаще наблюдаются у подростков мужского пола, однако иногда встречаются у взрослых. Это доброкачественные сосудистые мезенхимальные новообразования, возникающие в заднебоковых отделах полости носа. Они способны достигать больших размеров, сопровождаться эрозией кости, внутричерепным распространением. Гистологически это сосудистые опухоли с крупными эктатическими сосудами. При увеличении вид более эозинофильный, чем при гломангиоперцитоме. Клетки ангиофибромы представляют собой мягкие, равномерно расположенные звездчатые клетки с везикулярным хроматином и тесно связаны с коллагеновыми фибриллами [7].

Клинический случай

Пациентка Р., 1970 года рождения, поступила в оториноларингологическое отделение Университетской клиники Научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко с жалобами на затруднение носового дыхания, больше справа, затекание слизи по задней стенке глотки. Симптомы отмечает в течение трех лет. На протяжении указанного периода использовала деконгестанты.

Клиническое обследование при эндоскопическом осмотре правой половины полости носа: полиповидное новообразование сероватого цвета, плотно-эластической консистенции, распространяющееся в области верхнего и среднего носовых ходов. КТ околоносовых пазух: гиперэхогенное образование правой половины полости носа, преимущественно распространяющееся в области верхнего и среднего носовых ходов, без признаков костной деструкции стенок орбиты, основания черепа (рис. 1).

Установлен диагноз: полипозный риносинусит. Искривление перегородки носа.

1 марта 2024 г. выполнено хирургическое лечение в объеме септопластики (в связи с клинически значимым искривлением перегородки носа и затрудненным доступом к образованию) и эндоскопического трансназального удаления полипозной ткани правой половины полости носа с последующей гистологической верификацией. Интраоперационно умеренная кровоточивость тканей, кровопотеря – 100 мл. После хирургического лечения пациентка отмечала выраженное улучшение носового дыхания. В послеоперационном периоде проводилась антибактериальная, инфузионная, симптоматическая, местная ирригационная терапия. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка выписана на третий день после операции.

Результаты гистологического исследования операционного материала от 13 марта 2024 г.:

- макроскопическое описание: полиповидные фрагменты слизистой оболочки серовато-бурого цвета размером 2,5 × 1,5 × 0,3 см;



- микроскопическое описание: фрагменты слизистой оболочки, покрытые респираторным эпителием, в подслизистом слое опухоль, состоящая из солидных полей эпителиоидных веретеновидных клеток, образующих пучки, завитковые структуры с единичными митозами, в строме – выраженный ангиоматоз (рис. 2).

Заключение: синоназальная гломангиоперицитомы. В послеоперационном периоде выполнено эндоскопическое исследование правой половины полости носа (рис. 3). Визуализировались умеренные послеоперационные явления в области среднего и верхнего носовых ходов. Пациентка отметила выраженное улучшение самочувствия.

Заключение

При наличии у пациента новообразования полости носа с одной стороны необходимо проведение

биопсии для уточнения диагноза и выбора тактики лечения.

Гломангиоперицитомы встречается редко и недостаточно широко представлена в медицинской литературе. Каждый зарегистрированный случай гломангиоперицитомы помогает разработать рекомендации по визуализации и лечению. Кроме того, важно распознать гломангиоперицитому, поскольку лечение данной нозологии исключительно хирургическое, и полное удаление новообразования означает благоприятный прогноз для пациента. Послеоперационное ведение должно включать долгосрочное наблюдение с регулярной назальной эндоскопией с учетом локального рецидива опухоли на МРТ и/или КТ. ☺

Источник финансирования отсутствует.

Авторы заявляют

об отсутствии конфликта интересов.

Литература

1. Барышев В.В., Андреев В.Г., Севрюков Ф.Е. и др. Гломангиоперицитомы полости носа. Клинический случай. Голова и шея – Head and neck. 2018; 6 (2): 42–44.
2. Hoch C.C., Knoedler L., Knoedler S., et al. Integrated molecular and histological insights for targeted therapies in mesenchymal sinonasal tract tumors. *Curr. Oncol. Rep.* 2024; 26 (3): 272–291.
3. Kono M., Bando N., Matsuoka R., et al. Glomangiopericytoma of the nasal cavity with CTNNB1 p.S37C mutation: a case report and literature review. *Head Neck Pathol.* 2019; 13 (3): 298–303.
4. Hong C.S., Khan M., Sukys J.M., et al. PIK3CA mutation in a case of CTNNB1-mutant sinonasal glomangiopericytoma. *Cold Spring Harb. Mol. Case Stud.* 2022; 8 (1): a006120.
5. Al-Jobory Y.M., Pan Z., Manes R.P., et al. Sinonasal glomangiopericytoma: review of imaging appearance and clinical management update for a rare sinonasal neoplasm. *Yale J. Biol. Med.* 2021; 94 (4): 593–597.
6. Saito Y., Ohta N., Konosu-Fukaya S., et al. Endoscopic treatment of sinonasal glomangiopericytoma: a case report in light of the literature. *Yonago Acta Med.* 2019; 62 (2): 236–239.
7. Dandekar M., McHugh J.B. Sinonasal glomangiopericytoma: case report with emphasis on the differential diagnosis. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2010; 134 (10): 1444–1449.
8. Morales-Cadena M., Zubiaur F.M., Alvarez R., et al. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2016; 35 (6): 980–982.
9. Huang H.-Y., Antonescu C.R. Sinonasal smooth muscle cell tumors: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 12 cases with emphasis on the low-grade end of the spectrum. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2003; 127 (3): 297–304.

Sinonasal Glomangiopericytoma

A.Yu. Ovchinnikov, PhD, Prof., M.A. Edzhe, PhD, M.N. Potemkin, A.A. Shvydun

Russian University of Medicine

Contact person: Maksim N. Potemkin, maxpotem@mail.ru

Sinonasal glomangiopericytoma is a rare benign soft tissue vascular tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses (PS), with a prevalence of up to 0.5% of all PS tumors, and belongs to glomus tumors with low or borderline malignant potential. Treatment includes complete surgical removal, but there is a risk of local recurrence (up to 17%). A clinical case of a patient with a preliminary diagnosis of polypous rhinosinusitis who was admitted to the hospital for planned surgical treatment is presented. Based on the results of histological examination of the surgical material, a diagnosis of sinonasal glomangiopericytoma was established.

Keywords: *glomangiopericytoma, benign tumor, nasal cavity, paranasal sinus, rare sinonasal neoplasms, polypous rhinosinusitis*