

# Orale hæmangiopericytomer

## – fire tilfælde

**Henning Lindeberg og Jens Kølsen Petersen**

Hæmangiopericytomer er sjældne kartumorer, der hyppigst forekommer i underekstremiteterne eller retroperitonealt. I 10-16% af tilfældene forekommer tumor dog i hoved eller på hals. Der er publiceret ca. 50 orale tilfælde. Histologisk kan det være vanskeligt at afgøre om tumor er malign eller benign; der er således ikke altid god overensstemmelse mellem tumors histologiske fremtræden og det kliniske forløb. Dette arbejde præsenterer de fire orale tilfælde der er diagnosticeret og behandlet på Tandlægeskolen i Århus.

**P**ericytyer er betegnelsen for spindelformede celler, der forekommer i relation til kapillærer og postkapillære venoler. Cellerne adskiller sig fra fibroblaster ved at indeholde et stort antal cytoplasmatiske filamenter af intermediært type, og hver celle har sin egen basale lamina (1). Fra pericyterne kan der i sjældne tilfælde udvikles en kartumor, et hæmangiopericytom (HPC). Denne mesenkymale tumor kan optræde i alle aldre og med alle tænkelige lokalisationer, herunder også cavum oris (2).

Histologisk er tumor karakteriseret ved et som regel multinodulært billede hvor noduli er afgrænsede af bindevævsseptae. Tumorcellerne fremtræder som polygonale, runde, ovale eller mere aflange celler (3). Mellem noduli findes uregelmæssige, anastomoserende vaskulære hulrum, beklædt med endotelceller. I lille forstørrelse kan de uregelmæssige vaskulære hulrum give anledning til hvad der beskrives som et hjortetaklignende billede (*staghorn configuration*). En vis pleomorfi samt mitoser, blødning og nekrose kan forekomme og vil i så fald give mistanke om malignitet. Imidlertid er denne sære tumor karakteriseret ved at det kliniske forløb ikke kan forudsiges særlig godt ud fra det histologiske billede; det er med andre ord ikke altid muligt at afgøre om et HPC er benignt eller malignt (4). Ydermere kan det histologiske billede forveksles med andre mesenkymale tumorer, fx synovialt sarkom, fibrosarkom, fibrøst histocytom og mange andre (3).

Det er blevet foreslået at inddele tumorerne i infantile og adulte HPC. Det er dog usikkert om denne inddeling er berettiget idet hæmangiopericytomer også kan findes hos større børn og unge. Der synes at være beskrevet ca. 50 orale tilfælde af infantilt HPC (5).

### **Egne tilfælde**

#### *Tilfælde nr. 1*

**Klinik** – En 10-årig pige blev i 1975 henvist til fjernelse af en 3 mm stor, fast tumor på underlæbens slimhinde i venstre side. Tumor præsenterede sig som fast, gullig og velafgrænset. Patienten oplyste at hævelsen kom efter at hun tre måneder tidligere havde bidt sig i læben. Tumor, der klinisk blev opfattet som et fibrom, blev eksstirperet.

**Histologi** – Mikroskopisk fremtrådte tumor med en overfladebeklædning af hyperparakeratotisk epitel uden typeændring. Under dette fandtes fokale karproliferationer, beliggende i et cellerigt mesodermalt væv af prolifererende pericyter. Disse fremtrådte ganske ensartede, og tumor blev opfattet som et benignt hæmangiopericytom (Fig. 1 og 2). Bedømt ud fra mikroskopien synes der at være efterladt tumorvæv.

**Forløb** – Patienten blev afsluttet til videre kontrol hos egen tandlæge. I 1996 oplyste patienten på forespørgsel at der ikke

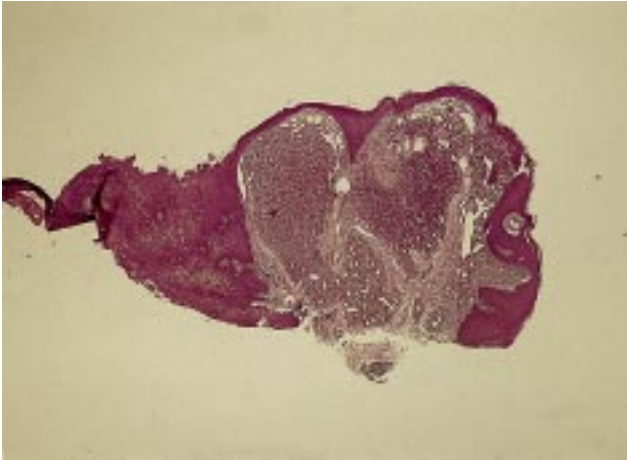


Fig. 1. Hemangiopericytom fra underlæben (tilfælde nr. 1). I oversigtsforstørrelsen ses den multinodulære opbygning samt de mange spalteformede kar. HE X20.

Fig. 1. Hemangiopericytoma from the lower lip (case 1). The multinodular configuration as well as the numerous vascular channels are clearly seen at low magnification. HE x20.

har været recidiv og at hun ikke har lidt af nogen alvorlig sygdom.

#### Tilfælde nr. 2

**Klinik** – En 17-årig mand henvistes i 1988 for fjernelse af et pyogent granulom. Patienten havde gennem en femugersperiode bemærket en lille knop på højre side af tungeryggens forreste tredjedel. Ud over påbidning havde der ikke været symptomer. Klinisk fandtes en 10 x 5 mm stor tumor, der hævede sig 5 mm fra underlaget. Overfladen var glat, og konsistensen lidt indurert. Man havde indtryk af hæmatom-misfarvning i tumors posteriore del. Der er ikke andre oplysninger om farven. Tumor blev eksstirperet.

**Histologi** – Mikroskopisk undersøgelse viste en fibrinbelagt ulceration. Under denne sås et tumorvæv bestående af langstrakte eller plumpe celler med ovoide kerner, forenelige med pericytter.

**Forløb** – Patienten blev afsluttet til videre kontrol hos egen tandlæge. Der er sendt en forespørgsel om forløbet til patienten, men denne har ikke svaret.

#### Tilfælde nr. 3

**Klinik** – En 33-årig kvinde fik i 1989 fjernet en ca. 5 x 5 mm stor, eksofytisk tumor bagtil i højre kindslimhinde. Tumor skulle være opstået i forbindelse med graviditet. Patienten oplyste at tumor svandt efter fødslen, men senere recidiverede. Farven

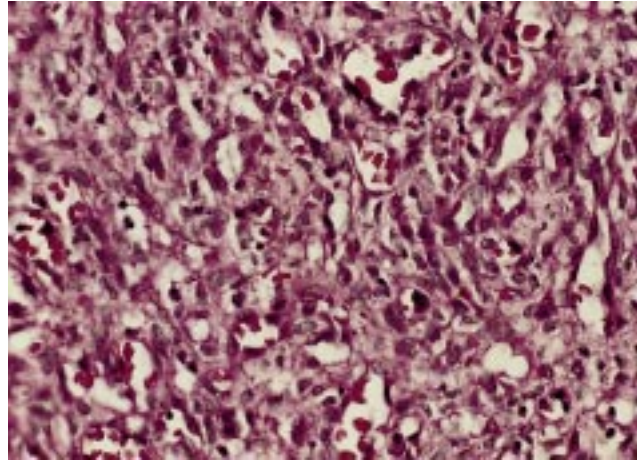


Fig. 2. Tumorvævet (tilfælde nr. 1) domineres af ret ens, plumpe til tenformede pericytter. Bemærk de talrige småkar. HE X400.

Fig. 2. The tumour (case 1) is dominated by rounded to spindle-shaped pericytes and a multitude of endothelial-lined vascular spaces. HE x400.

var rød med gullige områder. Det er i journalen oplyst at der ikke var mulighed for påbidning. Den kliniske diagnose var pyogent granulom.

**Histologi** – Histologisk undersøgelse viste en cellerig tumor med talrige små, vaskulære hulrum. Tumorcellerne blev beskrevet som slanke og ganske ensartede.

**Forløb** – I forbindelse med denne opgørelse har patienten oplyst at der ikke har været recidiv og at hun i øvrigt er rask.

#### Tilfælde nr. 4

**Klinik** – En 37-årig kvinde henvistes for en tumor i underlæben, bemærket 3/4 år tidligere. Klinisk fandtes en gullig, blød tumor, der opfattedes som et lipom. Tumor blev fjernet i december 1995. Det fjernede væv målte 2 x 2 x 2 x 1 cm.

**Histologi** – Histologisk sås et tumorvæv bestående af talrige småkar, omkranset af endotellignende celler. Tumor strakte sig ned i underliggende muskulatur hvor muskelfibrene opsplittedes. Ved immunhistokemisk undersøgelse sås reaktion for faktor VIII i både de talrige småkars endotel samt i de omkringliggende endotelceller. Tumor var ikke med sikkerhed fjernet i sundt væv.

**Forløb** – Afsluttet til videre kontrol hos henvisende tandlæge.

De kliniske forhold for alle fire patienter er samlet i Tabel 1. ►

I forbindelse med denne opgørelse blev de histologiske præparater sammenlignet idet der blev skåret nye snit som blev farvet bl.a. for retikulिन. Resultaterne fremgår af Tabel 2. Det er bemærkelsesværdigt at tumor i tilfælde nr. 2, 3 og 4 vokser ind mellem underliggende muskelfibre, som derved splittes op, dvs. har et aggressivt vækstmønster. I tilfælde nr. 1 er muskulatur ikke inddraget i det fjernede væv. Mitoser blev ikke iagttaget ligesom der ikke forekom nekrose i tumorerne. Cellerne var ret ens i de fire tumorer og bestod af plumpe, tenformede celler med et lyst eosinofilt cytoplasma, stedvist med vakuolisering. Dette i kontrast til de kraftigere farvede endotelceller. De vaskulære hulrum var uregelmæssige og overvejende spalteformede i tilfælde nr. 2 og 3 mens de i tilfælde nr. 4 forekom mere sfæriske. I tilfælde nr. 1 fandtes både spalteformede og mere cirkulære vaskulære hulrum. I tumor fra patient nr. 4 var der antydnet kernevariation. Fokal fibrosering, delvis som perivaskulær fibrose, kunne ses i

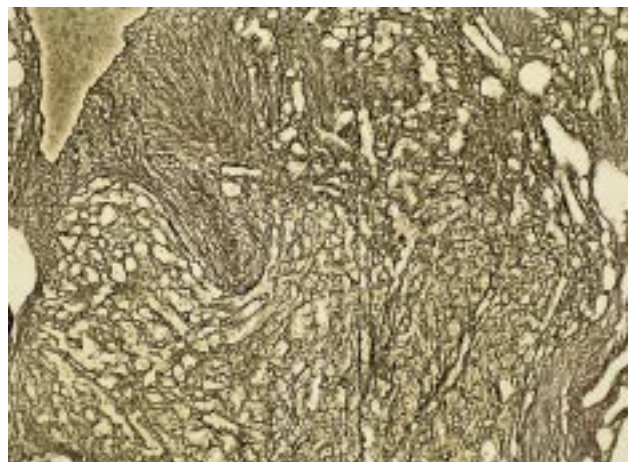


Fig. 3. Tumorceller og vaskulære hulrum omgives af et netværk af retikulinfibre. Retikulinfarvning X100.

Fig. 3. The tumour cells as well as the vascular spaces are surrounded by reticulin fibres. Reticulin stain, x100.

Tabel 1. Patienternes alder og køn samt lokalisering af fire orale hæmangiopericytomer.

Patient nr.	Køn	Alder v. diagnose	Lokalisation
1	f	10	Underlæbe
2	m	17	Tunge
3	f	33	Kind
4	f	37	Underlæbe

Tabel 2. Vækstmåde, kapsel forhold, tilstedeværelse/fravær af ulceration samt den operative radikalitet ved fire orale hæmangiopericytomer.

Patient nr.	Vækst	Kapsel	Ulceration	Efterladt tumorvæv
1	Multinodulær vækstmåde	Nej	Ja	Ja
2	Multinodulær vækstmåde Opsplitter muskelfibre	Nej	Ja	Nej
3	Multinodulær vækstmåde Opsplitter muskelfibre	Antydnet inkomplet kapsel	Ja	Nej
4	Multinodulær vækstmåde Opsplitter muskelfibre	Nej	Nej	Ja

tilfælde nr. 3. Et sådant billede er også beskrevet af andre (4). I tilfælde nr. 1 og 4 er tumor bedømt ud fra histologien ikke radikalt fjernet. Retikulinfarvning afslørede et udtalt netværk af argyrofile fibre i samtlige tumorer (Fig. 3).

## Diskussion

Litteraturen om orale hæmangiopericytomer består hovedsageligt af kasuistiske meddelelser. Hasson *et al.* (6) angiver at der er rapporteret ca. 50 orale hæmangiopericytomer i verdenslitteraturen hos patienter i alle aldre, hvoraf de 21 fandtes i tungen. De tumorer der fandtes i tungen, optrådte i alle aldre. Mens recidiv forekom i 47% af tilfældene, er der if. Hasson *et al.* (6) kun rapporteret ét tilfælde hvor et lingualt HPC metastaserede. Hyppigheden af metastaser fra HPC (uanset primærtumors lokalisering) varierer fra 12-57% (7). Det er således muligt at orale HPC har en mindre tendens til metastasering end HPC med anden lokalisering. Enzinger & Smidt (4) mente at en multinodulær fremtræden kun fandtes ved infantilt HPC; det passer imidlertid ikke med de her præsenterede fire tilfælde, som alle frembød et multinodulært vækstmønster. I de her refererede fire tilfælde er der ikke observeret recidiv. Der er dog for kort observationstid til at udtale sig om patient nr. 4, og der vides intet om forløbet hos patient nr. 2, ud over at patienten fortsat bor i området. Det er bemærkelsesværdigt at der ikke kom recidiv i tilfælde nr. 1, hvor der med sikkerhed var efterladt tumorvæv.

Det er forfatternes holdning at patienter der er opereret for oralt hæmangiopericytom, bør kontrolleres gennem en år-

række. Kontrollen foretages nemmest af patientens sædvanlige tandlæge. ■

De histologiske undersøgelser vedr. patient nr. 4 er foretaget af overlæge, dr.med. *Flemming Melsen*, Århus Amtssygehus.

### English Summary

#### *Oral hemangiopericytomas – report of four cases*

Hemangiopericytomas are rare vascular tumours originating from the pericytes (1, 2, 7). The tumours may occur in any region of the body and at any age, and may even be congenital. It is often difficult to predict the behaviour of individual tumours from their histological appearance. In general, metastases are reported in 12-57% (7). Apparently some 50 cases of oral hemangiopericytomas have been reported so far, but metastases from oral lesions are reported in only one instance (6). Thus, oral hemangiopericytomas may behave in a more benign way than do hemangiopericytomas in other regions. It should be noted, however, that the majority of the reported oral hemangiopericytomas, including the present ones, have been relatively small tumours.

Four cases of oral hemangiopericytomas are presented (Table 1). The patients were operated on in 1975, 1988, 1989 and 1996. No-one was operated on more than once. Recurrences or metastases have not been noted so far. This is remarkable since microscopy revealed that two of the tumours (cases 1 and 4) were not totally removed. The histology of the tumours was reviewed. Common to the tumours was that they were multinodular and seemed to invade adjacent muscle tissue, which was interpreted as an aggressive mode of growth (Table 2). However, mitosis or necrosis was not pres-

ent, and the impression from the histological examination was that of a benign tumour in every case. However, it is concluded that patients operated on for oral hemangiopericytomas should be followed for an extended period by their dental practitioners.

### Litteratur

1. Rhodin J. Histology. A text and atlas. Oxford: University Press, 1974: 354.
2. Ingerslev J. Hæmangiopericytom. Ugeskr Læger 1994; 156: 1817-8.
3. Nappi O, Ritter J, Pettinato G, Wick M. Hemangiopericytoma: Histopathological pattern or clinicopathologic entity? Semin Diagn Pathol 1995; 12: 221-32.
4. Enzinger F, Smidt B. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. Hum Pathol 1976; 7: 61-82.
5. Baker D, Oda D, Myall R. Intraoral infantile hemangiopericytoma: Literature review and addition of a case. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992; 73: 596-602.
6. Hasson O, Kirsch G, Lustmann J. Hemangiopericytoma of the tongue in an 11-year-old girl: case report and literature review. Ped Dent 1994; 16: 49-52.
7. Guthrie B, Ebersold M, Schethauer B, Shaw W. Meningeal hemangiopericytoma: Histopathological features, treatment and long-term follow-up of 44 cases. Neurosurgery 1989; 25: 514-22.

### Forfattere

*Henning Lindeberg*, lektor, dr.med., ph.d. Afdeling for Oral Patologi, Odontologisk Institut, Det Sundhedsvidenskabelige Fakultet, Aarhus Universitet.

*Jens Kølsen Petersen*, lektor, specialtandlæge, MS, Afdeling for Tand-, Mund- og Kæbekirurgi, Odontologisk Institut, Det Sundhedsvidenskabelige Fakultet, Aarhus Universitet.