

Predstavitev primera: redki primer melene kot vodilnega znaka epiteloidnega angiosarkoma

Epithelioid angiosarcoma presenting with melena – a case report

Ana Sophie Terglav¹, Jurij Hanžel^{2, 3}, Gregor Novak^{*2, 3}

¹Onkološki inštitut Ljubljana

²Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani

³Klinični oddelek za gastroenterologijo, Interna klinika, UKC Ljubljana

Gastroenterolog 2022; suplement 1: 56–57

Epiteloidni angiosarkom je redka podvrsta angiosarkoma, mezenhimske neoplazme s celicami značilnega epiteloidnega videza [1, 2]. Gre za agresivno, slabo diferencirano neoplazmo visokega gradusa, ki hitro zaseva tako v bezgavke kot v oddaljene organe in ima slabo prognozo [1, 2, 3]. Več kot polovica bolnikov umre v 2–3 letih po postavitvi diagnoze [1]. Epiteloidni angiosarkom najpogosteje najdemo v mehkih tkivih ekstremitet, v literaturi pa so poročana številna možna mesta pojava [1, 2]. V gastrointestinalnemu traktu ga najdemo izjemno redko [2, 4]. Zaradi številnih možnih mest rasti so klinični znaki in simptomi bolezni lahko precej raznoliki. Zlati standard pri postavljanju diagnoze je histopatološka preiskava [5]. Epiteloidne sarkome se najpogosteje zdravi kirurško in z obsevanjem, v manjši meri pa tudi s kemoterapijo [1, 5]. V prispevku predstavljamo primer bolnika, ki se mu je epiteloidni angiosarkom prezentiral z meleno.

65-letni bolnik z znano hiperlipidemijo, hemangiomi v jetrih in stanjem po prostatektomiji zaradi raka pro-

state je bil v urgentni internistični ambulanti obravnavan zaradi melene.

Mesec pred pregledom je bila zaradi pojava hematurije pri bolniku opravljena transuretralna resekcija tumorja sečnega mehurja. Izvid histopatološke preiskave je pokazal slabo diferenciran karcinom brez natančnejše opredelitve, imunofenotipizacija ni bila uspešna.

V laboratorijskih izvidih v urgentni ambulanti je bila prisotna anemija z vrednostjo hemoglobina 74 g/L, zato je prejel 2 enoti koncentriranih eritrocitov. Opravljena je bila urgentna gastroskopija, kjer so bili vidni koaguli v želodcu in hemoragično prežet polip dvanajstnika, kjer je bila opravljena endoskopska hemostaza. Izvidi patohistološke preiskave biopsije lezije v dvanajstniku, odvzete tekom kontrolne gastroskopije, so govorili za epiteloidni angiosarkom. Opravljena je bila revizija vzorcev, odvzetih med transuretralno resekcijo sečnega mehurja, pri kateri so

*doc. dr. Gregor Novak, dr. med.

Klinični oddelek za gastroenterologijo, Interna klinika, UKC Ljubljana, Japljeva 2, 1000 Ljubljana

E-pošta: gregor.novak.gastro@kclj.si

ugotavljali enako histološko sliko in imunofenotip kot pri vzorcih, odvzetih iz dvanajstnika.

Zamejitvene CT preiskave prsnih in trebušnih organov so pokazale jahajoč tromb v arkusu aorte, ki zapira arterijo subklavijo. Uvedeno je bilo antikoagulacijsko zdravljenje s kontinuiranim heparinom in acetilsalicilno kislino, ob čemer se je ponovno pojavila melena s potrebo po nadomeščanju koncentriranih eritrocitov. CT angiografija torakalne aorte po antikoagulacijskem zdravljenju ni pokazala bistvenega zmanjšanja tromba, zato je bil postavljen sum, da lezija v arkusu aorte predstavlja primarni tumor, lezije v dvanajstniku in mehurju pa zasevke.

Mezenhimski konzilij je svetoval hemostiptično obsevanje krvavečih lezij v dvanajstniku in v mehurju in eventuelno dodatno sistemsko zdravljenje. Lezija v dvanajstniku je bila obsevana z 20 Gy v 5 frakcijah. Zamejitveni CT glave je pokazal hemoragična zasevka v možganovini, ki sta bila obsevana z 25 Gy v 5 frakcijah.

Evaluacijski CT je pokazal progres boleznih v pljučih, vranici in aksilarnih bezgavkah ter subsegmentno pljučno embolijo. Zaradi kronične simptomatske anemije, vztrajajoče melene in potrebe po pogostem nadomeščanju krvnih derivatov je bilo antikoagulantno zdravljenje ukinjeno. Prav tako ni bilo indicirano sistemsko zdravljenje s kemoterapijo.

Manj kot pet mesecev po postavitvi diagnoze je zaradi zapletov ob napredovali maligni boleznih bolnik umrl.

Angiosarkomi izjemno redko prizadenejo gastrointestinalni trakt. Klinična slika angiosarkomov prebavil je nespecifična, kažejo se lahko s krvavitvijo, bolečino v trebuhu, ileusom, napihnenostjo, hujšanjem, oslabelostjo ali anemijo. V literaturi je opisanih več primerov angiosarkomov dvanajstnika, tako zasevkov kot primarnih lezij. Med njimi je opisovanih le sedem primerov epitelioidnih angiosarkomov dvanajstnika [4, 6, 7, 8, 9, 10, 11]. Vsi so se manifestirali z nespecifičnimi simptomi, od tega štirje s akutno

krvavitvijo iz prebavil, ki se je manifestirala z meleno [8, 9, 10, 11], kot v našem primeru. Pri treh primerih je bila potrebna operativna terapija [8, 9, 10], pri četrtem pa je bila sprva uspešna endoskopska hemostaza krvavitve lezij iz dvanajstnika [11] kot v primeru našega bolnika. Lezija je bila hemostiptično obsevana, vendar je bolezen zelo hitro napredovala in bolnik je manj kot 5 mesecev po postavitvi diagnoze umrl. Izmed sedmih opisanih primerov je o smrti bolnikov manj kot 9 mesecev po postavitvi diagnoze poročalo pet [6, 7, 9, 10, 11].

Epitelioidni angiosarkom izjemno redko prizadene gastrointestinalni trakt. Kaže se lahko z nespecifičnimi simptomi, vključno z aktivno krvavitvijo v gastrointestinalni trakt, ki se prezentira z meleno. Za potrditev diagnoze je potrebno histološka verifikacija.

Literatura

1. Hart J, Mandavilli S. Epithelioid angiosarcoma: a brief diagnostic review and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med.* 2011 Feb;135(2):268–72.
2. Deshpande V, Rosenberg AE, O'Connell JX, Nielsen GP. Epithelioid angiosarcoma of the bone: a series of 10 cases. *Am J Surg Pathol.* 2003 Jun;27(6):709–16.
3. Fletcher CD, Beham A, Bekir S, Clarke AM, Marley NJ. Epithelioid angiosarcoma of deep soft tissue: a distinctive tumor readily mistaken for an epithelial neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 1991 Oct;15(10):915–24.
4. Sakamoto S, Okabayashi T, Tabuchi M, Sui K, Murokawa T, Iwata J. Epithelioid angiosarcoma of the duodenum: a case report. *Surg Case Rep.* 2022 Feb 28;8(1):35.
5. Lv L, Xu P, Shi Y, Hao J, Hu C, Zhao B. Imaging features of soft tissue epithelioid angiosarcoma in the lower extremity: A case report. *Oncol Lett.* 2016 May;11(5):3457–60.
6. Coumaros D, Tsesmeli N. Epithelioid angiosarcoma in the duodenal bulb. *Endoscopy.* 2009;41 Suppl 2:F232.
7. Al Ali J, Ko HH, Owen D, Steinbrecher UP. Epithelioid angiosarcoma of the small bowel. *Gastrointest Endosc.* 2006 Dec;64(6):1018–21.
8. Benedict M, Gibson J, Zhang X. Epithelioid Angiosarcoma: An Unusual Cause of Gastrointestinal Bleeding. *Int J Surg Pathol.* 2019 May;27(3):277–9.
9. Chen JL, Mok KT, Tseng HH, Wang BW, Liu SI, Chen CW. Duodenal angiosarcoma: an unusual cause of severe gastrointestinal bleeding. *J Chin Med Assoc.* 2007 Aug;70(8):352–5.
10. Grewal JS, Daniel ARM, Carson EJ, Catanzaro AT, Shehab TM, Tworek JA. Rapidly progressive metastatic multicentric epithelioid angiosarcoma of the small bowel: a case report and a review of literature. *Int J Colorectal Dis.* 2008 Aug;23(8):745–56.
11. Mignogna C, Simonetti S, Galloro G, Magno L, De Cecio R, Insabato L. Duodenal epithelioid angiosarcoma: immunohistochemical and clinical findings. A case report. *Tumori.* 2007 Dec;93(6):619–21.