

Naczyniak jamisty głowy trzustki – opis przypadku

Cavernous hemangioma of pancreas – case report

Dawid Hadasik¹, Maciej Zaniewski¹, Grażyna Bierzyńska-Macyszyn², Piotr Piekorz¹

¹Katedra i Oddział Kliniczny Chirurgii Śląskiej Akademii Medycznej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny nr 1, Tychy (Chair and Department of Surgery, Medical University of Silesia, Voivodship Specialist Hospital No. 1 in Tychy)

²Katedra i Zakład Patomorfologii Śląskiej Akademii Medycznej, Katowice (Department of Pathology, Medical University of Silesia, Katowice)

Streszczenie

Niezłośliwe nowotwory nie są zmianami często stwierdzanymi w trzustce. Guzami, które najczęściej spotyka się w tym narządzie, są raki. Naczyniaki o tej lokalizacji należą do rzadkości.

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek pacjenta, którego przyjęto na oddział chirurgii w celu planowej operacji odtworzenia ciągłości jelita grubego. Podczas diagnostyki stwierdzono dużego guza trzustki. W związku z tym w trakcie laparotomii wykonano pankreatoduodenektomię. Badanie histopatologiczne usuniętego guza ujawniło niezłośliwy nowotwór naczyniowy.

Naczyniaki trzustki nie są często spotykane, mogą one jednak towarzyszyć zmianom zlokalizowanym w innych narządach. Izolowane naczyniaki trzustki należą do rzadkości. Zmiany o niewielkich rozmiarach zazwyczaj nie wywołują dolegliwości. Większe zmiany mogą wywoływać objawy ze strony sąsiednich narządów na skutek ich ucisku, co często prowadzi do wykrycia choroby.

Słowa kluczowe: trzustka, nowotwór niezłośliwy, naczyniak, naczyniak jamisty, żółtaczka

Abstract

Benign tumours of the pancreas are unusual pathologies of this organ. The most frequently encountered tumours of the pancreas are carcinomas. Haemangiomas in this location are rare.

We present here a patient, admitted to the surgical ward for an elective large bowel operation, who, during preoperative investigations, was diagnosed with a large tumour of the pancreas. During a laparotomy, a pancreaticoduodenectomy was performed, and a histological examination revealed the benign nature of the tumour.

Despite their infrequent occurrence, haemangiomas of the pancreas may be associated with similar lesions in other organs. An isolated pancreatic angioma is a rarity. Small lesions usually stay asymptomatic. Bigger ones may cause symptoms e.g. because of compression of adjacent structures that leads to the disclosure of the disease.

Key words: pancreas, benign tumour, haemangioma, cavernous haemangioma, jaundice

Wstęp

Niezłośliwe nowotwory trzustki są rzadko spotykane zmianami. Chirurgowie ogólni leczący dorosłych pacjentów zazwyczaj myślą w momencie rozpoznania guza tego narządu o najbardziej prawdopodobnej zmianie, jaką jest rak. Również u dzieci niezłośliwe nowotwory trzustki nie są częste, jednak chirurdzy dziecięcy nieco częściej rozpoznają naczyniaki w tej lokalizacji [1, 2]. Naczyniaki trzustki

Introduction

Benign tumours of the pancreas are rarely encountered lesions of this organ. General surgeons who treat the adult population, when confronted with a tumour of the pancreas, usually consider the most probable cause, which is carcinoma. Benign tumours of the pancreas in children are infrequent as well, but paediatric surgeons find haemangiomas in this location slightly more often [1, 2].

u dorosłych są bardzo rzadko spotykane. W piśmiennictwie znaleziono opisy 7 przypadków takich guzów [3–9]. Inni autorzy również opisują łagodne guzy o tej lokalizacji, różniące się jednak nieco budową histopatologiczną [10–15]. Autorzy w niniejszej pracy przedstawiają przypadek 70-letniego pacjenta, u którego stwierdzono dużego guza głowy trzustki, a który w badaniu histopatologicznym okazał się naczyńniakiem jamistym.

Opis przypadku

Chorego S.K. (nr hist. chor. 3151/05) przyjęto na oddział w celu odtworzenia ciągłości przewodu pokarmowego po wykonanej w 1999 roku operacji sposobem Hartmanna z powodu raka zagięcia śledzionowego okrężnicy. Pacjent był dodatkowo obciążony cukrzycą typu 2. Podczas przyjęcia stwierdzono zażółcenie powłok, a w wykonanych badaniach laboratoryjnych cechy cholestazy (fosfataza alkaliczna 621 U/l, bilirubina całkowita 74,52 μ mol/l), co skłoniło do rozszerzenia diagnostyki.

W wykonanych badaniach obrazowych (USG i tomografia komputerowa) ujawniono poszerzenie przewodu żółciowego wspólnego do około 20 mm. Dodatkowo w tomografii komputerowej jamy brzusznej uwidoczniło w obrębie głowy trzustki litotorbielowatą zmianę o wielkości 125 × 115 × 80 mm z towarzyszącymi zwapnieniami. Korelując wynik badania z wywiadem, radiolog podejrzewał przerzut w tej nietypowej lokalizacji. Ocena endoskopowa brodawki Vater'a nie ujawniła zmian patologicznych, obserwowano wypływ żółci, a sama brodawka nie budziła podejrzeń.

Chorego zakwalifikowano do laparotomii. W trakcie zabiegu stwierdzono duży, ale operacyjny guz głowy trzustki. Wykonano resekcję głowy trzustki sposobem Whipple'a. Dodatkowo wykonano plastykę wycinającego się jelita w obrębie sztucznego odbytu (wytworzonego w 1999 r. podczas operacji sposobem Hartmanna). Pacjent wymagał przetoczenia 6 j. masy erytrocytarnej oraz 6 j. osocza. Wypisano go do domu w trzynastej dobie pooperacyjnej w stanie ogólnym dobrym. Usunięty pęcherzyk żółciowy, guz głowy trzustki (wraz z dwunastnicą) i sztuczny odbyt przekazano do badania histopatologicznego.

W ocenie histopatologicznej zmienionej guzowato głowy trzustki stwierdzono policykliczny guz o wymiarach 14 × 11 × 8 cm, dość dobrze odgraniczony, na przekrojach drobnotorbielowaty, z surowiczokrwistą zawartością jamistych przestrzeni. Pobrane do badania histopatologicznego wycinki poddano rutynowej kontroli w procesorze tkankowym. Skrojone z bloczków parafinowych preparaty zabarwiono hematoksyliną i eozyną oraz według metody alcian blue + p.a.S. dla uwidocznienia glikozaminoglikanów kwaśnych i obojętnych. W preparatach skrojonych z wycinków pobranych z guza trzustki wykonano ponadto odczyny immunohistochemiczne na obecność antygenu CD34 silnie pokrywającego komórki śródbłonna i służącego w ten sposób do wykazania obecności naczyń krwionośnych w badanych strukturach. Odczyn przeprowadzono zgodnie z procedurą fir-

Haemangiomas of the pancreas in adults are very rare. A review of the literature reveals 7 cases of such tumours [3–9]. Others authors have described other benign tumours of the pancreas, but of a different histological structure [10–15]. We present a case report of a 70-year old patient, with a diagnosis of a large tumour of the head of pancreas. During a pathological examination, the tumour turned out to be a cavernous haemangioma.

Case report

Patient S. K. (case number 3151/05) was admitted to the ward for a restoration of digestive tract continuity. Hartman's procedure had already been performed in 1999 because of a malignant tumour of the splenic flexure of the colon. The patient was diabetic and at admission, jaundice was present. High levels of alkaline phosphatase (621 U/l) and total bilirubin (74,52) suggested cholestasis.

In the US, a dilation of the common bile duct of 20 mm was found, which was confirmed by a computerised tomography. Additionally, a lesion 125 × 115 × 80 mm in size, partially cystic, partially solid and with calcifications was revealed in a CT in the head of the pancreas. The radiologist, taking into account the previous history of the patient, suspected a non-typically located metastasis. An endoscopic examination of Vater's papilla did not reveal any pathology, the bile flow was visible and the papilla seemed normal.

The patient was qualified to undergo a laparotomy. A large, but operable, tumour of the head of pancreas was found during the procedure and Whipple's procedure was performed. Additionally, an enteroplasty of the everted intestine within the artificial anus was carried out. (The artificial anus had been created in 1999 during Hartman's procedure). Perioperatively, the patient required 6 units of packed red blood cells and 6 units of fresh frozen plasma. He was discharged from hospital after 13 days in good health.

The following material was sent for pathological examination: the gall bladder, the head of the pancreas with the tumor, the duodenum and artificial anus. In the pathological examination, a polycyclic tumor of the pancreas head, of the size 14 × 11 × 8 cm, with a fairly well defined margin was found. The lesion was microcystic in cross-section and the cavernous spaces were filled with serosanguineous material. The samples for histological examination were routinely prepared in the tissue processor, the slides were cut from paraffin blocks, then stained with eosin-hematoxylin and with alcian blue + p.a.S., to visualise acid and neutral glucosaminoglycans. Immunohistochemical responses for CD 34 antigen were performed as well in the slides cut from the tumour of the pancreas. CD34 antigen is abundant in endothelial cells and it is used to reveal the presence of blood vessels in the structures examined. The responses were carried out according to the procedure recommended by DakoCytomation for the antibody against CD34,

nową DakoCytomation dla przeciwciała CD34 klasy II, klon QBEnd 10, izotop IgG 1, kappa, N 1632 RTU dla LSAB2/EnVision. W badaniu mikroskopowym pęcherzyka żółciowego i przewodu żółciowego stwierdzono stan zapalny o charakterze przewlekłym w obrębie ściany, rozrost brodawkowaty błony śluzowej oraz dodatkowo w błonie śluzowej pęcherzyka gromadzenie się estrów cholesterolu w makrofagach pod postacią masywnej cholesterolozji. Budowa dwunastnicy poza nielicznymi limfocytarnymi naciekami zapalnymi w ścianie nie wykazywała zmian. Guz głowy trzustki wykazywał obecność licznych jamistych przestrzeni różnej wielkości, wypełnionych elementami morfotycznymi krwi lub delikatną ściętą białkową treścią. Przestrzenie otaczała luźna tkanka łączna z obecnością nielicznych limfocytarnych nacieków zapalnych. W obwodowej części materiału stwierdzono obecność niewielkich wysp zwykłego utkania trzustki. Komórki wyściełające wnętrze przestrzeni nie reagowały dodatnio w barwieniu alcian blue + paS, natomiast odczyn immunohistochemiczny na obecność antygenu CD34 wypadł w świetle jam silnie dodatnio, co potwierdza ich śródbłonkowy charakter i upoważnia do rozpoznania naczyniaka jamistego.

Dyskusja

Naczyniaki w obrębie jamy brzusznej najczęściej dotyczą wątroby i są one najczęstszymi pierwotnymi nowotworami tego narządu. Nie osiągają one zazwyczaj dużych rozmiarów. Naczyniaki innych narządów nie są częste, a w trzustce zdarzają się bardzo rzadko.

Łagodne guzy trzustki mogą się pojawiać jako element złożonego zespołu chorobowego, tak jak w zespole von Hippel-Lindau. Najczęściej zmiany mają postać torbieli i towarzyszą naczyniakom zlokalizowanym na dnie oka oraz w ośrodkowym układzie nerwowym (najczęściej w mózdzku i rdzeniu przedłużonym). U przedstawianego pacjenta przeprowadzono konsultację okulistyczną, nie stwierdzono jednak żadnych zmian na dnie oka, co pozwoliło z dużym prawdopodobieństwem wykluczyć ten zespół chorobowy [16, 17]. Nowotwory tkanki naczyniowej mogą się pojawiać w formie mnogiej. Naczyniaki skóry często towarzyszą innej patologii w zakresie narządów wewnętrznych. Podczas badania przedmiotowego opisywanego pacjenta nie stwierdzono zmian skórnych. W wykonanych badaniach obrazowych oraz w trakcie laparotomii również nie stwierdzono innych zmian ogniskowych. Opisany naczyniak był więc prawdopodobnie zmianą izolowaną, a tego typu łagodne guzy trzustki występują niezmiernie rzadko.

Naczyniaki zazwyczaj są zmianami wrodzonymi, dlatego częściej obserwuje się je u dzieci. Mogą one jednak się pojawiać w różnym wieku pacjenta. Dość często diagnozowane są u kobiet w średnim wieku.

Naczyniaki zlokalizowane w obrębie jamy brzusznej najczęściej nie wywołują żadnych dolegliwości. Zazwyczaj są wykrywane przypadkowo podczas diagnostyki przeprowadzanej z innego powodu. Powiększający się guz może jednak powodować różne dolegliwości. Ucis-

Il class; QBEnd 10 clone; IgG 1, kappa, N 1632 RTU isotope for LSAB2/EnVision. A histological examination of the gall bladder and bile duct revealed chronic inflammatory processes within the walls of these organs and papillomatous proliferation of the mucous membrane. Apart from this, in the gall bladder mucosa, a cholesterol accumulation in the macrophages, in the form of massive cholesterolosis, was found. The duodenum, apart from some sparse lymphocytic infiltrations, was normal. The tumour of the head of pancreas contained numerous cavernous spaces of different sizes, filled with morphotic elements of blood or with a soft, denaturated, albuminous material. The spaces were surrounded with loose connective tissue, with sparse lymphocytic, inflammatory infiltrations. Normal pancreatic islets were present in the peripheral regions of the tumour. Cells lining the cavernous spaces did not demonstrate a positive reaction in AB + p.a.S. staining. However, the immunohistochemical response for CD34 antigen was strongly positive in the lumen of the caverns, confirming their endothelial nature and enabling us to diagnose a cavernous haemangioma.

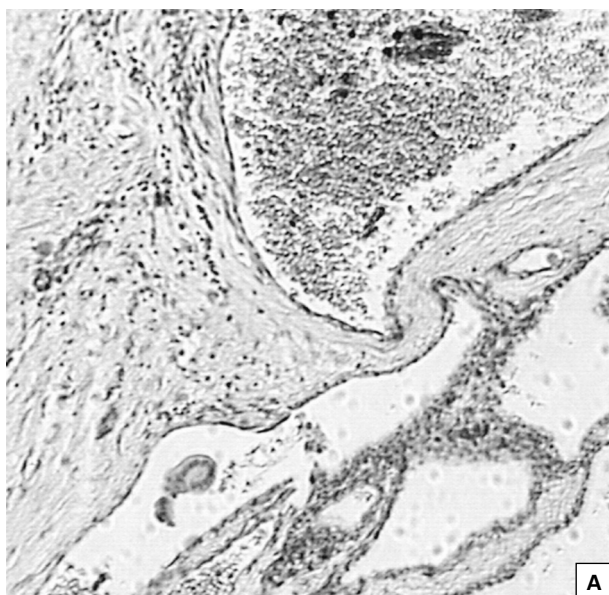
Discussion

Haemangiomas of abdominal cavity are usually seen in the liver and are the most frequent benign tumours of this organ (usually of limited size). Other locations are infrequent, and haemangiomas of the pancreas are unusual.

Benign tumours of the pancreas may be a part of a clinical syndrome, as it is in the case of von Hippel-Lindau's syndrome. The lesions usually occur in the form of cysts, concomitant tumours are most often seen in the fundus of the eye and in the CNS (usually in the cerebellum and medulla oblongata). The patient presented in this paper underwent an ophthalmological examination, but no lesion in the fundus was found. This enabled us to rule out this clinical syndrome with an acceptable level of probability [16, 17]. Angiomas may be multiple and haemangiomas of the internal organs are often associated with similar lesions of the skin. A physical examination of the patient did not reveal any such lesions. Tumours were neither found in the imaging investigations nor during the laparotomy. The tumour reported in this paper was probably an isolated lesion as such benign tumours of the pancreas are more rare.

Haemangiomas are usually innate lesions and for this reason they are more often observed in children. They may occur at any age, they are quite frequently diagnosed in middle-aged women.

Haemangiomas of the abdominal cavity are usually asymptomatic. They are usually detected accidentally in imaging investigations, prescribed for another reason. A growing tumour may cause various symptoms. Compression of adjacent organs (e.g. the small intestine, bile ducts, the inferior caval vein) may cause symptoms of obstruction. Pain or fever may arise in connection with thrombosis within the tumour, or, when the lesion is



Rycina 1A, B. Jamiste przestrzenie wysłane śródbłonkiem, zawierające w świetle elementy morfologiczne krwi. Wokół luźna tkanka łączna z limfocytarnymi naciekami zapalnymi. Powiększenie około 200 ×. Barw. H + E

Figure 1A, B. Cavernous spaces lined with an endothelium and with morphologic blood elements in the lumina. The spaces are surrounded with loose connective tissue with lymphocytic inflammatory infiltrations. Magnification approx. 200 ×, H+E staining

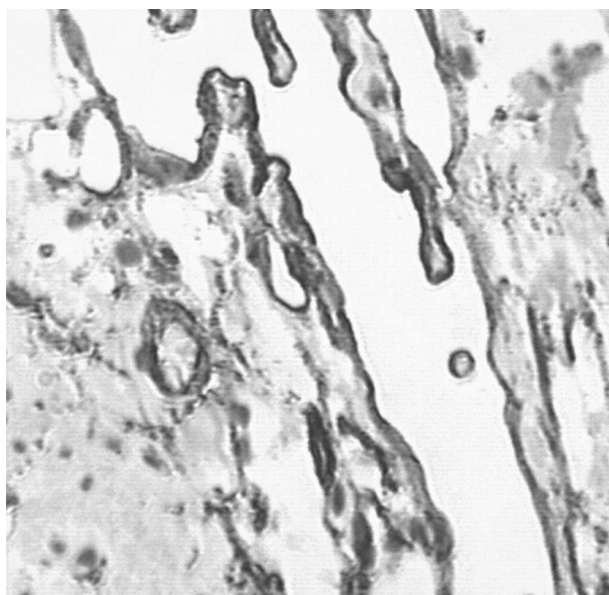
kając narządy sąsiednie (np. jelito cienkie, drogi żółciowe, żyłę główną dolną), może wywoływać objawy niedrożności. Ból lub gorączka mogą być spowodowane zakrzepicą w naczyniach krwionośnych guza lub w wy-

peduncled, because of pedicle torsion, ischaemia, and subsequent necrosis. Large haemangiomas may cause consumption coagulopathy (Kasabach-Meritt's syndrome). Another therapeutic issue arises when haemangiomas are disclosed after trauma. In this setting, they may be the source of haemorrhages which are massive, difficult to control and often lethal.

The growing tumour did not cause any subjective symptoms in the case described in this paper. Significant jaundice was not noticed in the patient. Admission to the hospital for other reasons, the abnormalities found during the physical examination as well as in laboratory tests, led to the accidental discovery of the tumour. It is difficult to determine how long this tumour had been developing which may reflect its slow biology.

Similar benign tumours of the pancreas (haemangiothelioma) with concomitant jaundice, leading to the disclosure of the lesion, have been reported by Horie *et al.* as well as by Tunell [10, 13]. If they had been located elsewhere (the body or tail of the pancreas) and had had no comorbidities warranting imaging investigations, they would have remained undiscovered.

Indications for surgery in haemangiomas are as follows; the rapid growth of the tumour, Kasabach-Meritt's syndrome and post-traumatic haemorrhage. The majority of these tumours are treated conservatively. This is especially recommended in children and a spontaneous regression is usually observed in this population. In the case reported here, such an extensive procedure was performed because of the unknown nature of the tumour. Pre-operative investigations did not answer this question and the intra-operative picture suggested a malignant lesion.



Rycina 3. Silnie dodatni odczyn immunohistochemiczny na obecność CD34 w warstwie komórek wyściełających światło przestrzeni jamistych. Powiększenie około 100 ×. Odczyn IHC na obecność CD34 DakoCytomation

Figure 3. Strong positive immunochemical response to CD34 antigen in the layer of cells lining the cavernous spaces. Magnification approx. 100. IHC response for CD34 presence, by DakoCytomation

padku zmiany uszypułowanej — skrętem szypuły, niedokrwieniem i w efekcie martwicą. Duże naczyniaki mogą powodować koagulopatię z zużycia (zespół Kasabacha-Meritta). Dużym problemem terapeutycznym są naczyniaki wykrywane dopiero po urazach. Mogą one powodować masywne, trudne do opanowania krwotoki, często prowadzące do śmierci pacjenta.

W przedstawianym przez autorów przypadku powiększający się guz nie wywoływał żadnych dolegliwości. Znacznego stopnia cholestaza nie została zauważona przez pacjenta. Hospitalizacja z zupełnie innego powodu oraz stwierdzone zmiany w badaniu przedmiotowym i badaniach biochemicznych doprowadziły do dość przypadkowego wykrycia tej patologii. Trudno określić, jak długo rozwijał się opisywany guz. Przebieg choroby i obraz kliniczny przemawiają za jego powolnym wzrostem.

Podobne przypadki łagodnych guzów trzustki (*hemangioendothelioma*) powodujących żółtaczkę będącą powodem wykrycia choroby opisali Horie i wsp. oraz Tunell [10, 13]. Prawdopodobnie w wypadku innej lokalizacji (trzon, ogon) i braku chorób towarzyszących (wymagających dodatkowych badań obrazowych) nie zostałyby one wykryte.

Obecnie jako wskazania do leczenia operacyjnego naczyniaków uważa się: szybkie powiększanie się guza, zespół Kasabacha-Meritta i krwotok pourazowy. Znakomitą większość guzów leczy się zachowawczo. Takie postępowanie szczególnie wskazane jest u dzieci, gdyż u tych pacjentów naczyniaki zazwyczaj ulegają samoistnej regresji. W opisywanym przypadku decyzja o tak dużym zakresie operacji została podjęta, ponieważ nieznanym był charakter guza. Wykonane w okresie przedoperacyjnym badania obrazowe nie dały odpowiedzi na pytanie, jaki był charakter guza, a obraz śródoperacyjny sugerował zmianę nowotworową złośliwą.

Pismienictwo (References)

1. Tebboune N, Lazure T, Fabre M *et al.* Pancreatic hemangioma in infancy: the place of radiology. *Pediatr Radiol.* 2003; 33: 621–623.

2. Schulz AS, Urban J, Gessler P *et al.* Anaemia, thrombocytopenia and coagulopathy due to occult diffuse infantile haemangiomatosis of spleen and pancreas. *Eur J Pediatr.* 1999; 158: 379–383.
3. Dageforde J, Gmelin E, Otte M. Hemangioma of the pancreas. *Rofo.* 1991; 154: 332–333.
4. Kobayashi H, Itoh T, Murata R *et al.* Pancreatic cavernous hemangioma: CT, MRI, US, and angiography characteristics. *Gastrointest Radiol.* 1991; 16: 307–310.
5. Mangin P, Perret M, Ronjon A. Hemangioma of the pancreas. *J Radiol.* 1985; 66: 381–384.
6. Coladryn F, Elawaut A, Van de Velde E *et al.* Hemangioma of the pancreas. *Tijdschr Gastroenterol.* 1972; 15: 260–267.
7. Ringoir S, Derom F, Colle R *et al.* Hemangioma of the pancreas. Report of a case. *Gastroenterology.* 1961; 41: 43–45.
8. Derom F, Ringoir S, Marler R. Two cases of intraabdominal hemangioma: liver and pancreas. *Acta Chir Belg.* 1960; 59: 172–182.
9. Chang WT, Lee KT, Yang SF. Cavernous hemangioma of the pancreas: report of a case. *Pancreas.* 2003; 26: 310–312.
10. Horie H, Iwasaki I, Iida H *et al.* Benign hemangioendothelioma of pancreas with obstructive jaundice. *Acta Pathol Jpn.* 1985; 35: 975–979.
11. Balderramo DC, Di Tada C, de Ditter AB *et al.* Hemolymphangioma of the pancreas: case report and review of the literature. *Pancreas.* 2003; 27: 197–199.
12. Shih SL, Chen BF, Chen SH *et al.* Spindle cell hemangioendothelioma of the pancreas treated with interferon-alpha2a. *Pancreas.* 1998; 16: 215–216.
13. Tunell WP. Hemangioendothelioma of the pancreas obstructing the common bile duct and duodenum. *J Pediatr Surg.* 1976; 11: 827–830.
14. Rudzki Z, Kanigowski K, Musierowicz A. Krwotoczna torbiel trzustki w przebiegu haemangioendothelioma pancreatis powikłana krwotokiem do przewodu pokarmowego. *Pol Tyg Lek.* 1976; 31: 1987–1988.
15. Chappell JS. Case reports. Benign hemangioendothelioma of the head of the pancreas treated by pancreaticoduodenectomy. *J Pediatr Surg.* 1973; 8: 431–432.
16. Krzystolik K, Cybulski C, Lubiński J. Hippel-Lindau disease. *Neurol Neurochir Pol.* 1998; 32: 1119–1133.
17. Hammel P, Beigelman C, Chauveau D *et al.* Variete des lesions pancreatiques observees au cours de la maladie de von Hippel-Lindau. Presentation de 8 cas: *Gastroenterol Clin Biol.* 1995; 19: 1011–1017.

Adres do korespondencji (Address for correspondence):

Dr med. Dawid Hadasik
Katedra i Oddział Kliniczny Chirurgii Śląskiej Akademii Medycznej
ul. Edukacji 102, 43–100 Tychy
tel.: (032) 325–42–97, faks: (032) 325–42–45
e-mail: hadessus@interia.pl

Wpłynęło do Redakcji: 03.11.2005 r.