

Bernardeta Chajnowska

Zakład Patomorfologii, Pomorski Uniwersytet Medyczny, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 w Szczecinie

Pierwotny naczyniakomięsak trzustki

Primary angiosarcoma of the pancreas

STRESZCZENIE

Naczyniakomięsak jest rzadkim typem mięsaka, o wysokim stopniu złośliwości i niekorzystnym przebiegu. Znany czynnikami ryzyka są radioterapia i długotrwały obrzęk limfatyczny. Występuje głównie w skórze, sutku i tkankach miękkich, w tym w mięśniach głębokich kończyn dolnych. Może wystąpić również w innych narządach, na przykład w wątrobie, śledzionie, nerkach, sercu, kościach czy trzustce. Stanowi około 0,1% wszystkich złośliwych zmian trzustki. Przedstawiony przypadek jest szóstym z kolei opisanym w literaturze naczyniakomięsakiem występującym pierwotnie w trzustce. Dotyczy pacjenta 39-letniego, który trafił do kliniki gastroente-

rologii w celu diagnostyki żółtaczki. W ciągu 3 miesięcy schudł 8 kg. Zgłaszał świąd skóry, biegunkę i zażółcenie skóry, twardówek. W wykonanym ambulatoryjnie badaniu USG jamy brzusznej opisano zmianę ogniskową w głowie trzustki o średnicy 41 mm. Rozpoznanie histopatologiczne naczyniakomięsaka wrzecionowatokomórkowego trzustki naciekającego ścianę dwunastnicy, tkanki okołodwunastnicze i okotrzustkowe zostało postawione pośmiertnie. W diagnostyce wykorzystano między innymi naczyniowe markery immunohistochemiczne, tj. CD31, CD4, czynnik VIII, D2-40.

Gastroenterologia Kliniczna 2020, tom 12, nr 2, 70–73

Słowa kluczowe: mięsak, nowotwór trzustki, złośliwy guz mezenchymalny, przewód pokarmowy

ABSTRACT

Angiosarcoma is a rare type of the highly malignant sarcoma with poor outcome.

Radiotherapy and prolonged lymphoedema are known to be the risk factors. It occurs predominantly in the skin, breast and soft tissues, including deep muscles of the lower limbs. It may also occur in other organs, i.e. in the liver, spleen, kidneys, heart, bones or pancreas. It constitutes c.a. 0,1% of all malignant lesions of the pancreas. The case presented here is the sixth angiosarcoma case described in the literature, occurring primarily in the pancreas. It refers to the 39-year-old male patient admitted to the Gastroenterology Clinic for the diagno-

stics of jaundice. Within 3 months he lost 8 kilograms of weight. He declared skin itching, diarrhea, yellowish discoloration of skin and sclera. The outpatient carried out USG of the abdomen revealed focal lesion (41 mm diameter) in the pancreas head. Histopathological diagnosis of the pancreas fusocellular angiosarcoma infiltrating the walls of duodenum, periduodenal and peripancreatic tissues was made post mortem. Immunohistochemical vascular markers CD31, CD4, Factor VIII-related antigen, D2-40 were used in the diagnostic procedures.

Gastroenterologia Kliniczna 2020, tom 12, nr 2, 70–73

Key words: sarcoma, pancreas neoplasm, malignant mesenchymal tumour, gastrointestinal tract

WSTĘP

Naczyniakomięsak (*angiosarcoma*) jest rzadko występującym nowotworem o wysokim stopniu złośliwości. Stanowi mniej niż 2% wszystkich mięsaków tkanek miękkich [1]. Przebieg kliniczny zależy głównie od lokalizacji nowotworu i obecności przerzutów. Znany czynnikami predysponującymi do

wystąpienia tego mięsaka są radioterapia i długotrwały obrzęk limfatyczny. Najczęściej nowotwór występuje w skórze, sutku i tkankach miękkich, w tym w mięśniach głębokich kończyn dolnych. Może wystąpić w innych narządach, na przykład w wątrobie, śledzionie, sercu, kościach. Rokowanie jest bardzo niepomyślne. Przeciętne 5-letnie wynosi około 50%. Przerzuty najczęściej

Adres do korespondencji:

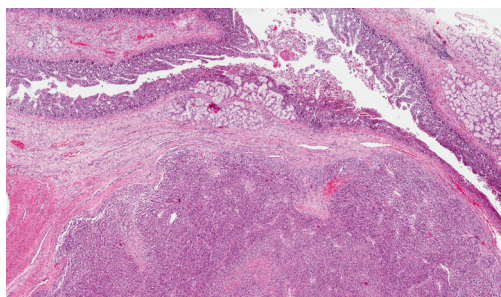
Bernardeta Chajnowska
ul. Parkowa 43a/17,
71–634 Szczecin
tel.: 881 761 326
e-mail:

bernardeta-chajnowska@o2.pl

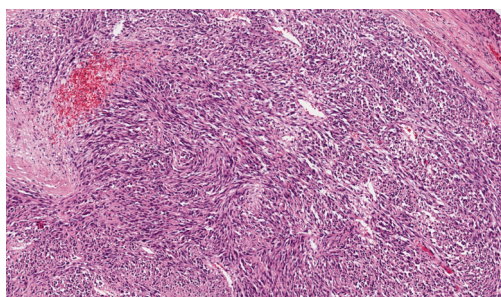
występują w płucach, kościach i wątrobie. Makroskopowo jest nieostro odgraniczonym guzem, ze zmianami krwotocznymi i martwiczymi. Mikroskopowo komórki nowotworowe tworzą głównie rozgałęziające się naczynia. Pola lite są zbudowane z wrzecionowatych i epitelioidnych komórek o dużej atypii. Ze względu na dodatni odczyn podoplaniny wyróżnia się dwa podtypy angiosarcoma (jeden CD31 plus, D2-40 minus oraz drugi CD31 plus, D2-40 plus). W literaturze można znaleźć zaledwie pięć przypadków pierwotnego naczyńniakomięsaka w trzustce [2]. Opisana zmiana została zdiagnozowana u pacjenta pośmiertnie.

OPIS PRZYPADKU

Pacjent 39-letni z cukrzycą typu I, niedoczynnością tarczycy, został przyjęty do kliniki gastroenterologii w celu diagnostyki żółtaczk. W wywiadzie od około miesiąca miał dolegliwości bólowe jamy brzusznej, o niewielkim nasileniu, zlokalizowane głównie w okolicy śródbrzusza. Ponadto zgłaszał świąd skóry, luźne, jasne stolce (maksymalnie do 5/dobę), od kilku dni zażółcenie skóry i twardówek. Schudł 8 kg w ciągu ostatnich 3 miesięcy. W wykonanym ambulatoryjnie badaniu USG jamy brzusznej opisano zmianę ogniskową w głowie trzustki z wtórnym poszerzeniem dróg żółciowych i przewodu trzustkowego. W badaniach laboratoryjnych z odchyłen stwierdzono: podwyższenie stężenia gamma-glutamylotranspeptydazy (GGTP), fosfatazy alkalicznej (ALP), aminotransferazy asparaginowej (AST), aminotransferazy alaninowej (ALT), bilirubiny całkowitej i Ca 19-9 9 (121 U/ml), glukozy (359,90 mg/dl), białka C-reaktywnego (CRP) (280,15 mg/l). Odnotowano również spadek hemoglobiny (13,1 g/dl). W badaniu RTG klatki piersiowej nie stwierdzono odchyłen. Wykonano TK jamy brzusznej, w której opisano liczne, hipodensyjne, zlewające się ogniska w wątrobie oraz guz trzustki o średnicy 41 mm, nienaciekający okolicznych naczyń, z naciekiem ściany dwunastnicy. W trakcie endoskopowej cholangiopankreatografii wstecznej (ECPW) pobrano wycinki z brodawki Vatera i założono protezę dróg żółciowych. W pobranych wycinkach



Rycina 1. Naczyńniakomięsak trzustki, barwienie hematoksyliną i eozyną



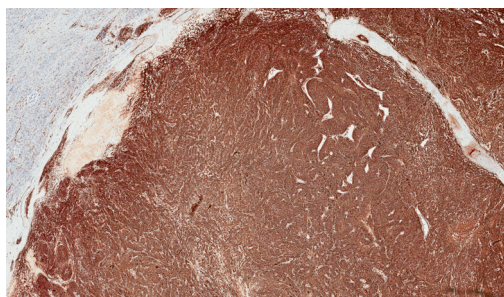
Rycina 2. Naczyńniakomięsak trzustki, barwienie hematoksyliną i eozyną

nie stwierdzono komórek nowotworu złośliwego.

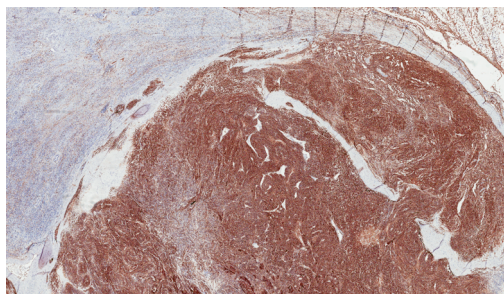
Po trzech godzinach hospitalizacji stan pacjenta znacznie się pogorszył. Stwierdzono zgon. Dwa dni później, na życzenie lekarza kierującego, wykonano sekcję zwłok. W badaniu pośmiertnym stwierdzono: dyskretne cechy obrzęku okołonaczyniowego mózgu, przerost kardiomiocytów, fragmentację włókien mięśniowych serca, obrzęk, rozedmę i przekrwienie bierne płuc, pylicę węglową, zapalenie odoskrzelowe płuc, liczne ropnie wątroby, przekrwienie bierne śledziony i nerek oraz guz głowy trzustki średnicy 41 mm. W preparatach zabarwionych hematoksyliną i eozyną (ryc. 1, 2) postawiono rozpoznanie histopatologiczne naczyńniakomięsaka wrzecionowatokomórkowego trzustki, naciekającego ścianę dwunastnicy, tkanki okołodwunastnicze i okołotrzustkowe. W diagnostyce wykorzystano między innymi naczyniowe markery immunohistochemiczne, tj. CD31 (ryc. 3), CD34 (ryc. 4), czynnik VIII (ryc. 5), podoplaninę (ryc. 6).

DYSKUSJA

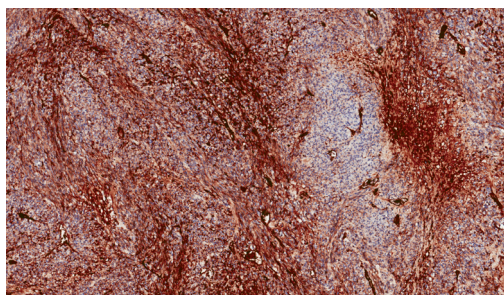
Naczyńniakomięsak (*angiosarcoma*) jest bardzo rzadkim typem mięsaka, stanowi



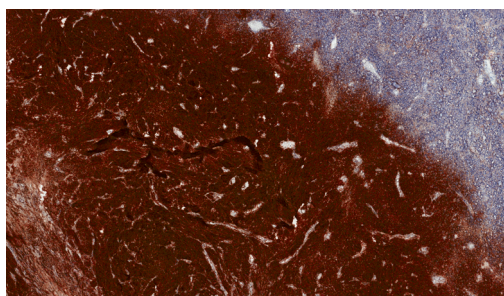
Rycina 3. Naczyniakomięsak trzustki, barwienie CD 31



Rycina 4. Naczyniakomięsak trzustki, barwienie CD 34



Rycina 5. Naczyniakomięsak trzustki, barwienie czynnik VIII



Rycina 6. Naczyniakomięsak trzustki, barwienie D2-40

około 2% wszystkich mięsaków tkanek miękkich. Czynnikiem ryzyka są między innymi radioterapia czy długotrwały obrzęk limfatyczny. Rzadkim i agresywnym naczyniakomięsakiem powstałym na tle przewlekłego obrzęku limfatycznego, rozwijającego

się najczęściej po całkowitej mastektomii z limfadenektomią z powodu raka piersi, jest zespół Stewarta-Trevesa [3]. Najczęściej *angiosarcoma* występuje w skórze, sutku i tkankach miękkich, w tym w mięśniach głębokich kończyn dolnych. Może występować w wątrobie, śledzionie, żołądku, jelicie cienkim, jelicie grubym, nerkach, śledzionie czy płucach. Stanowi zaledwie 0,1% nowotworów złośliwych trzustki. Nowotwory pochodzenia nienabłonkowego w obrębie trzustki wynikają głównie z naciekania mięszu narządu przez nowotwór zlokalizowany pierwotnie w przestrzeni zaotrzewnowej, na przykład mięśniakomięsak, tłuszczakomięsak. Pierwotne mięsaki trzustki są bardzo rzadkie [4]. Najczęściej występują mięśniakomięsaki (*leiomyosarcoma*), tłuszczakomięsaki (*liposarcoma*), mięsakoraki (*carcinosarcoma*) oraz mięsak Ewing (*Ewing's sarcoma*).

Pierwszy przypadek naczyniakomięsaka został znaleziony w śledzionie i opisany przez Langhansa w 1879 roku [1]. Opisano dotychczas pięć przypadków naczyniakomięsaka w trzustce. Najczęstszymi objawami u pacjenta są bóle brzucha, krwiste stolce, spadek masy ciała, niedokrwistość.

Angiosarcoma jest nowotworem bardzo źle rokującym. Przeżycie 5-letnie wynosi średnio około 50%. Przebieg kliniczny zależy głównie od lokalizacji nowotworu i obecności przerzutów. Przerzuty najczęściej występują w płucach, kościach i wątrobie. Makroskopowo jest nieostro odgraniczonym guzem, ze zmianami krwotocznymi i martwiczymi. Mikroskopowo komórki nowotworowe tworzą głównie rozgałęziające się naczynia. Pola lite są zbudowane z wrzecionowatych i epitelioidnych komórek o dużej atypii. W badaniu immunohistochemicznym stwierdza się dodatnią ekspresję markerów naczyniowych tj. CD31, CD34, czynnik VIII [5].

W opisanym przypadku *angiosarcoma* rozwijał się pierwotnie w trzustce. Rozpoznanie histopatologiczne naczyniakomięsaka wrzecionowatokomórkowego naciekającego ścianę dwunastnicy, tkanki okołodwunastnicze i okołotrzustkowe, zostało postawione pośmiertnie u 39-letniego mężczyzny. Objawy u zmarłego były niespecyficzne, wywiad

rodzinny nieobciążony. Pacjent zmarł po 3 godzinach hospitalizacji.

Podsumowując, naczyniakomięsak trzustki jest bardzo rzadką zmianą, źle rokującą. Przedstawiony przypadek to szósty z kolei opisywany w literaturze. Tym bardziej jest interesujący i zasługuje na uwagę.

Piśmiennictwo:

1. Maeyashiki C, Nagata N, Uemura N. Angiosarcoma involving solid organs and the gastrointestinal tract with life-threatening bleeding. *Case Reports in Gastroenterology*. 2012; 6(3): 772–777, doi: [10.1159/000346398](https://doi.org/10.1159/000346398).
2. Worth PJ, Turner M, Hammill CW. Incidental angiosarcoma of the pancreas: a case report of a rare, asymptomatic tumor. *J Pancreat Cancer*. 2017; 3(1): 24–27, doi: [10.1089/pancan.2017.0007](https://doi.org/10.1089/pancan.2017.0007), indexed in Pubmed: 30631836.
3. Sasajima J, Uehara J, Goto T, et al. Pancreatic metastasis of angiosarcoma (Stewart-Treves syndrome) diagnosed using endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2016; 95(33): e4316, doi: [10.1097/MD.0000000000004316](https://doi.org/10.1097/MD.0000000000004316), indexed in Pubmed: 27537557.
4. Ambe P, Kautz C, Shadouh S, et al. Primary sarcoma of the pancreas, a rare histopathological entity. A case report with review of literature. *World J Surg Oncol*. 2011; 9: 85, doi: [10.1186/1477-7819-9-85](https://doi.org/10.1186/1477-7819-9-85), indexed in Pubmed: 21812970.
5. Csiszkó A, László I, Palatka K, et al. Primary angiosarcoma of the pancreas mimicking severe acute pancreatitis — case report. *Pancreatology*. 2015; 15(1): 84–87, doi: [10.1016/j.pan.2014.11.008](https://doi.org/10.1016/j.pan.2014.11.008), indexed in Pubmed: 25541144.