

## Cutan angiosarcoma esetbemutató

### Cutaneous angiosarcoma case report

SZABÓ ÁGNES DR.<sup>1</sup>, TELEGDY ENIKŐ DR.<sup>1</sup>, HORVÁTH ERIKA DR.<sup>2</sup>,  
VIGH TAMÁS DR.<sup>3</sup>, CSEJTEI ANDRÁS DR.<sup>3</sup>, GYÖMÖREI CSABA DR.<sup>4</sup>,  
GÖRÖG PETRA DR.<sup>4</sup>, TÓTH CSABA DR.<sup>4</sup>

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Bőrgyógyászati osztály<sup>1</sup>,

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Bőr- és Nemibeteg Gondozó<sup>2</sup>

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Onkológiai osztály<sup>3</sup>

Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Patológiai osztály<sup>4</sup>, Szombathely

#### ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők egy 68 éves férfi esetét mutatják be, aki 2014 tavaszán jelentkezett a bőrgyógyásza-ti ambulancián jobb arcfélre lokalizálódó erysipelas beküldő diagnózissal. Az elmosott szélű, hyperaemias, tömött tapintatú teriméből szövettani vizsgálat történt, ami sejtdús, infiltratív, elmosott sejthatárral rendelkező, széles citoplazmájú daganatot írt le. Immunhisztokémiai vizsgálat CD31, CD34 pozitivitást, CD45, S100 és CK negativitást mutatott és angiosarcoma epitheloid variánsát igazolta. A tumor nagy kiterjedése miatt, az onkológiai konzíliumon paclitaxel kezelés mellett döntöttek. Kezdetben a tünetek regresszióba mentek, majd a terápia befejeztével, gyors progresszió következett be, ami végül exitushoz vezetett. A szerzők esetükkel a sarcomák egy ritka, rendkívül malignus variánsát ismertetik.

**Kulcsszavak:**  
**cutan angiosarcoma-malignus – taxol**  
**– recidíva**

#### SUMMARY

The authors report a case of a 68-year-old male patient. He came to the dermatology out-patient department with a diagnosis of erysipelas, with a livid, hyperemic tense plaque on the right side of his face. The histological examination revealed an infiltrative, tumor. The tumor cells showed wide cytoplasm with blurry border. Immunohistochemical stains demonstrated CD31, CD34 positive, CD45, S100 and CK negative cells, supporting the diagnosis of epitheloid angiosarcoma. Considering the large extension of the lesion oncoteam consultation decided paclitaxel therapy. Initially the tumor regressed, but when the chemotherapy was discontinued, a rapid progression occurred and the patient died. The authors presented an extremely rare and malignant type of the sarcomas.

**Key words:**  
**cutaneous angiosarcoma – malignant – taxol**  
**– recurrenc**

A cutan angiosarcoma erek vagy nyirokerek endotheljéből kiinduló, rendkívül malignus daganat. (1) Főleg az idősebb, 70 év feletti populációt érinti (1). Megjelenése kezdetben szoliter, vagy multiplex, elmosott szélű erythema, progresszió esetén vörös, esetleg livid színű, puha tapintatú, vérzékeny tumor látható (2). A klinikai kép alapján differenciál diganosztikai szempontból a kontakt dermatitis, erysipelas, dermatomyositis, angiooedema, Kaposi sarcomától kell elkülöníteni. Lap szerint az épnek tűnő szövetek közé a mélybe terjed. A kisebb körülírt képletek esetén széles mély sebészi kimetszést követően sugárterápia alkalmazható. A kiterjedtebb előrehaladott tumoroknál taxol

kemothérapiás kezelés jön szóba. Gyakori a localis recidíva és a távoli áttétek képződése (3).

#### Esetismertetés

A 68 éves férfi beteg anamnézisében hipertónia, II. típusú diabetes mellitus, mélyvénás trombózis miatt orális antikoaguláció és térd protézis műtét szerepel. Bőrgyógyászati anamnézise negatív. 2014 májusában jelentkezett a területileg illetékes bőrgyógyászati ambulancián első ízben. Ekkor már 2 hete fennálltak tünetei, arcának jobb oldala megduzzadt, vörös színűvé vált. Lázat nem észlelt. Fizikális vizsgálattal a beteg jobb arcfelére hyperaemias, tömöttebb tapintatú volt. A bőrpír a fülkagylót és részben a halánték tájékot is érintette. Az elváltozást erysipelas facieinek tartották, így antibiotikum terápia,

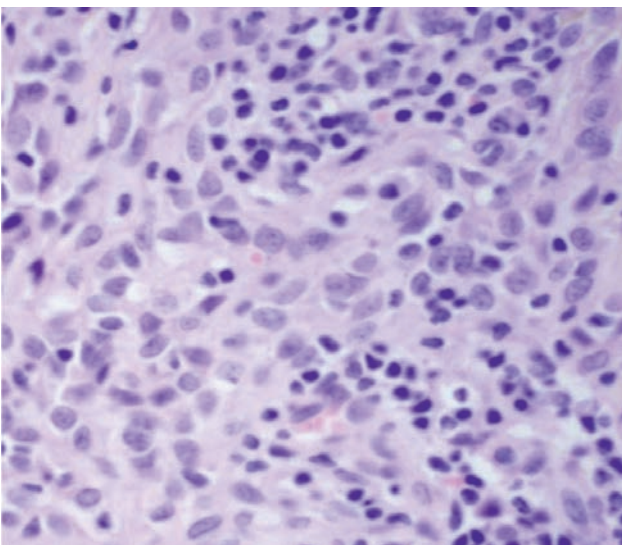
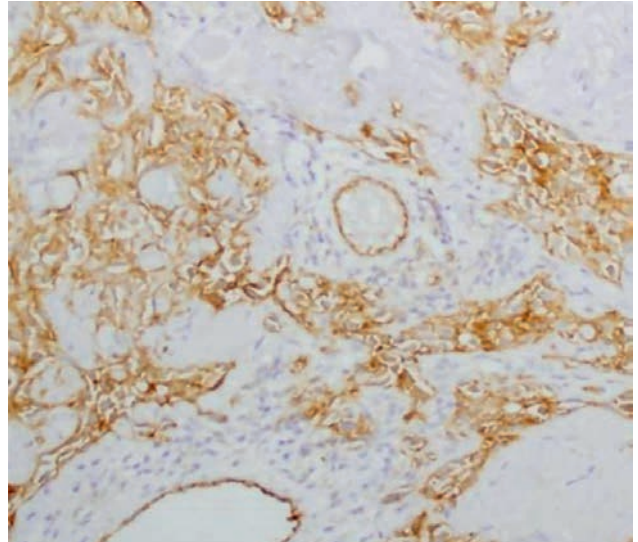
Levelező szerző: Dr. Szabó Ágnes  
e-mail: szaboagnes8905@gmail.com



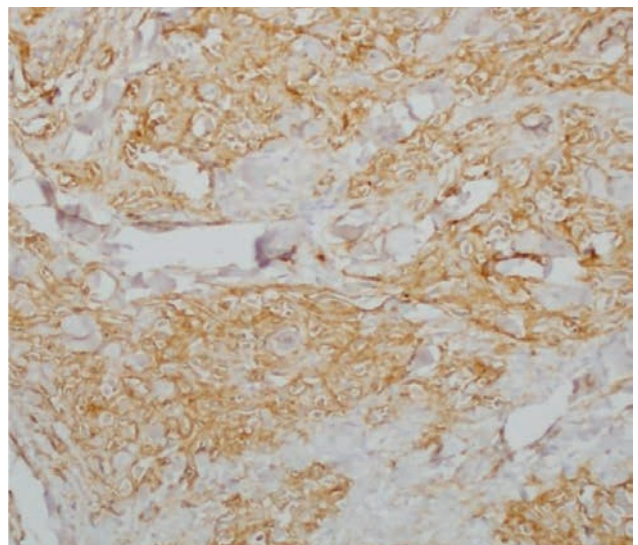
1. ábra

A jobb homlokon, halántékon, arcon, egészen a mellkas felső harmadáig elmosott szélű, livid színű, tömött tapintatú plakk

localisan hűtő externát javasoltak, emellett fogászati és fül-orr-gégészeti vizsgálatra irányították a beteget. Ezen vizsgálatok során bőrtüneteit okozó eltérést nem észleltek. A beteg júliusban jelentkezett

2. ábra  
HE festés 60x3. ábra  
CD31 pozitívítás 20x

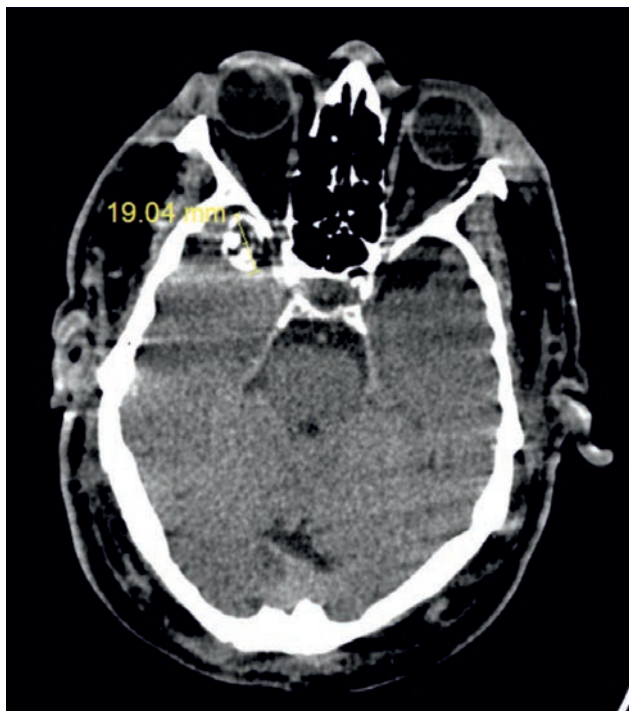
újra Bőrgyógyászati szakambulanciánkon, tünete progressziójával (1. ábra), ekkor már pruritusra is panaszkodott. A klinikai kép alapján differenciáldiagnosztikaként kontakt dermatitis, erysipelas, dermatomyositis, angiooedema, Kaposi sarcoma lehetősége merült fel. Az elváltozásból biopszia történt. A szövettani vizsgálat hematoxilin-eozin festéssel, ép epidermis mellett a dermisben egy sejtdús, göccos, infiltratív daganatot mutatott. A tumor sejtek széles, halvány eozinofil citoplazmával, elmosott sejthatárokkal rendelkeztek. Néhány sejt citoplazmája vacuolizált volt, melyben vörösvértestek voltak detektálhatók. A daganatsejtek nagy ovális maggal, prominens nukleolusokkal rendelkeztek (2. ábra). Immunhisztokémia vizsgálatával erős CD31 és CD34 pozitívítást (3–4. ábra), CD45, CK és S100 negativitást észleltünk. A Ki-67 index 20–25%. A szövettani kép és az immunfestések alapján angiosarcoma epitheloid variánsa igazolódott. A hisztológiai lelet birtokában a beteget onkológiai staging vizsgálatra irányítottuk. Mellkas CT-n struma nodosan és emphysema pulmonalison kívül egyéb kóros nem ábrázolódott. A nyaki CT, a musculus sternocleidomastoideus és az arteria jugularis mentén 1 cm alatti nyirokcsomókat, jobb oldalon submentalisan 1cm-es nyirokcsomót ábrázolt (5. ábra). A koponya MR-en jobb temporalis régióban ábrázolódó 2 cm-es terimérről felmerült érmalformatio, betrombotizált aneurizma, cavernoma,

4. ábra  
CD34 pozitívítás 20x



5. ábra  
Nyaki CT

esetlegesen bevezert tumor lehetősége (6. ábra). Később angiográfiás vizsgálattal érmalformatio igazolódott. Októberben a Magyar Honvédség Egészségügyi Központ Onkológiai szakrendelésén történt a kezeléssel kapcsolatban konzílium. Taxol monoterápiát javasoltak, mely a sejtek osztódásában szerepet játszó mitotikus orsó gátlásán keresztül fejt ki hatását. Kórházunk onkológiáján paclitaxel kezelést kezdünk. A terápia 6 ciklusban, 3 hetente 1 alkalommal zajlott. A dózis 175 mikrogramm/m<sup>2</sup> volt. A kezelések során mellékhatást nem észleltük, a beteg kontroll vérképei mindvégig kielégítőek voltak. A kemoterápia során a tumor regressziót mutatott. A széli részekeken livid, kemény tapintatú maradványtünetek, nyakon egy-egy szintén livid színű, ke-mény tapintatú 0,5–1,2 cm-es nodus volt észlelhető (7. ábra). 03. 16-án Onkológiai kontroll vizsgálat történt, bőr státuszában romlást



6. ábra  
Koponya MR



7. ábra  
Onkológiai kezeléseket követő kontroll

észleltek. A beteget ismételt képkeltő vizsgálatokra jegyezték elő, restaging céljából. 03. 22-én a beteg Sürgősségi Belgyógyászati Ambulancián jelentkezik (8. ábra). Mindkét oldali arcféle vörös színűvé vált, 2 napja jelentősen elkezdett dagadni, légzése nehezített, aluszékony lett. A mellkas rgt kifejezett pangást mutatott a tüdőknben. Fül-orr-gégészeti konzílium történt a nehezlézés miatt, ahol diffúzan deszkakemény tapintatú nyakat írtak le, garat és nyelv ödémáját észleltek, a légrés szabad volt, gégeödémát nem észleltek. Intravénás methylprednisolont és antihisztamint javasoltak. Ideggyógyászati kon-



8. ábra  
Március 22., belgyógyászati ambulancia

ziliom is történt, koponya CT-n metastasis továbbra sem igazolódott, a szomnolencia neurológiai okkal nem volt magyarázható. Az alkalmazott ödéma csökkentő terápia ellenére, a beteg 03. 23-án alapbetegsége gyors progressziója miatt exitált.

## Megbeszélés

1926-ban *Livingston* és *Klemperer* írta le először a betegséget (3). Az angiosarcoma egy ritka, rendkívül malignus tumor. A lágyrész sarcomak kevesebb mint 2%-a. Ereik, nyirokereik endothelijéből vagy angioblastokból alakul ki (4). Az angiosarcoma 50%-ban a fej-nyak régióban, a fejbőrön vagy az arcon alakul ki, azonban a fej-nyak daganatok csupán 1%-át alkotják (5). Általában az idősebb populációt, főként a 70 év feletti férfiakat érinti. Férfi női arány (3:1) (1). A daganat megjelenése társulhat krónikus lymphoedemához, pl. emlő eltávolítást követő block dissetio után, ezt *Stewart Treves-szindrómának* nevezik (6). Megjelenhet sugárkezelés követően, vagy krónikus arteriovenosus fistulák mentén (7). Karcinogén anyag, például arzén, vinil-klorid expozíciójához is társítják, de ismert az idiopátiásan kialakuló formája is (8). Klinikai kép alapján kezdetben szoliter vagy multiplex elmosódott szélű erythema, később vöröses vagy livid színű, tömött tapintatú nodusok, plakkok alakulnak ki. Progresszió esetén gyakran kifeléyesedhetnek, vérezhetnek, néhány esetben nyirokcsorgás is megfigyelhető (9). A tumor lap szerint mélyen az épnek tűnő szövetekbe terjed. Gyakori az áttét képződés localis nyirokcsomókba és távoli szervekbe például, tüdő, máj, csont, agy (3). Differenciál diganosztikai szempontból az angiooedematól, az amelanoticus melanomatól, az epitheloid haemagioendotheliomatól, a Kaposi sarcomatól, a lymphangioma szerű Kaposi sarcomatól, a Kimura betegségtől kell elkülöníteni (10). A pontos diagnózis felállításához szövettani mintavétel nélkülözhetetlen, azonban csupán a sejtek morfológiája alapján diagnosztizálni nehézkes, így további, immunhisztokémiai vizsgálatok szükségesek. A tumorsejtek endothelialis markereket expresszálnak, mint például a CD31, CD34, vascularis endothelialis növekedési faktort, von Willebrand faktort, agglutinin-1-et (11). Terápiaként a kisebb körülrít képleteknél elsősorban komplett, széles és mély sebészi excízió, majd adjuvansan nagy dózisú radioterápia (50–60 Gy) javasolt (12). Kemoterápiás

szerként liposzomális doxorubicin, paclitaxel és docetaxel alkalmazható (13). Az angiosarcoma prognózisa rossz, az 5 éves túlélés hozzávetőlegesen 10%-ra tehető (10). Esetünket azért tartottuk bemutatásra érdemesnek, mert egy ritka, gyors lefolyású malignus tumornál fontos a mielőbbi diagnózis felállítása, és a terápia megkezdése, így a túlélés jelentősen javítható.

## IRODALOM

1. *Mebazaa A. és mtsai*: Angiosarcoma of the trunk of unusual presentation in an immuno-competent man. *Indian Journal of Dermatology* (2011) 56(2), 241–242.
2. *Won-Tak C. és mtsai*: Cutaneous angiosarcoma clinically presenting as progressive solid facial edema in a 43-year-old male. *Dermatology Online Journal* (2013) 19(11).
3. *Jun Y., Xfen L., Yong-Dong W., Ying Y.*: Long term survival of a patient with scalp angiosarcoma and multiple metastases treated using combination therapy: A case report. *Oncology Letters* (2015) 9(4), 1725–1728.
4. *Dossett A. L. és mtsai*: Cutaneous angiosarcoma. *Current Problems in Cancer*. (2015) 39(4), 258–263.
5. *Rich A. L., Berman P.*: Cutaneous angiosarcoma presenting as an case report. *Age Ageing* (2004) 33(5), 512–514.
6. *Berebichez-fridman R. és mtsai*: Stewart-Treves Syndrome: A Case Report and Review of the Literature. *Case Reports in Oncology* (2016) 9(1), 205–211.
7. *Mobini N.*: Cutaneous epithelioid angiosarcoma: a neoplasm with potential pitfalls in diagnosis. *Journal of Cutan Pathology* (2009) 36(3), 362–369.
8. *Mohler D. G., Chen W. W., Bloom H.*: Angiosarcoma of the Hand Associated with Chronic Exposure to Polyvinyl Chloride Pipes and Cement. A Case Report. *The Journal of Bone and Joint Surgery* (1998) 80(9), 1349–1354.
9. *Gupta M. D. és mtsai*: Angiosarcoma of the scalp. *Indian Journal of Plastic Surgery* (2009) 42(1), 118–121.
10. *Paulino A. F. és mtsai*: Cutaneous Angiosarcoma of the Scalp. A Multidisciplinary Approach. *Cancer* (2002) 98(8), 1716–1726.
11. *Kawamori D., Kanno H., Aozasa K.*: Use of Immunohistochemical Procedures in Diagnosing Angiosarcoma Evaluation of 98 Cases. *Cancer* (1995) 75(12), 2867–2874.
12. *Ogawa K. és mtsai*: Treatment and prognosis of angiosarcoma of the scalp and face: a retrospective analysis of 48 patients. *The British Journal of Radiology* (2012) 85(1019), 1127–1133.
13. *Holloway C. L., Turner A. R., Dundas G. S.*: Cutaneous angiosarcoma of the scalp: A case report of sustained complete response following liposomal doxorubicin and radiation therapy. *Sarcoma* (2005) 9(1-2), 29–31.

Érkezett: 2017. 01. 04.

Közlésre elfogadva: 2017. 01. 11.

A Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemle Szerkesztősége fenntartja magának a jogot a hirdetések és szponzorált közlemények elfogadására, de ezek tartalmáért semmilyen körülmények között nem vállal felelősséget.