

Μάζα ήπατος σε κίρρωτικό ασθενή: Είναι πάντα ΗΚΚ;

Χρήστος-Ηλίας Παναγόπουλος¹, Ελένη Γελαδάρη¹, Ειρήνη Αδαμοπούλου¹, Κωνσταντίνος Πετρόπουλος¹, Μαρία Κανάρη¹, Δημήτρης Λυμπερόπουλος¹, Αναστασία Θεράπποντος², Ελένη Αθανασίου², Γεώργιος Κυριακόπουλος², Βασίλειος Σεβαστιανός¹

¹ Γ Παθολογικό Τμήμα και Μονάδα Ήπατος, Γ.Ν.Α Ο "Ευαγγελισμός", ² Παθολογοανατομικό Τμήμα, Γ.Ν.Α Ο "Ευαγγελισμός"

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το πρωτοπαθές ηπατικό αιμαγγειοσάρκωμα (PHA) αποτελεί ένα εξαιρετικά σπάνιο ηπατικό νεόπλασμα (0.1-2%). Λιγότερες από 200 περιπτώσεις περιγράφονται στην παγκόσμια βιβλιογραφία κάθε χρόνο. Περιβαλλοντικοί παράγοντες όπως το χλωριούχο βινύλιο, το αρσενικό, τα αναβολικά στεροειδή και η ακτινοβολία έχουν ενοχοποιηθεί. Παρουσιάζει, όχι μόνο κοινή κλινική εικόνα με το ΗΚΚ αλλά και απεικονιστικά ευρήματα. Καθώς η πρόγνωση είναι εξαιρετικά πτωχή στα τελικά στάδια της νόσου και το θεραπευτικό πλάνο διαφέρει από τα υπόλοιπα πρωτοπαθή νεοπλασμάτα του ήπατος, η βιοψία ήπατος είναι απαραίτητη.

ΣΚΟΠΟΣ

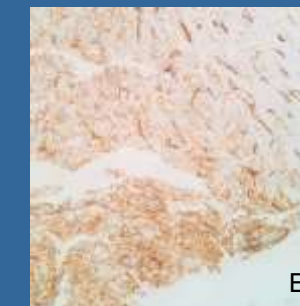
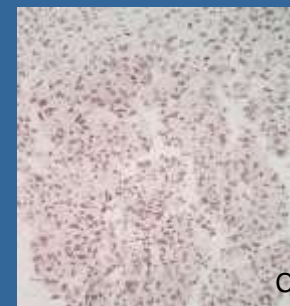
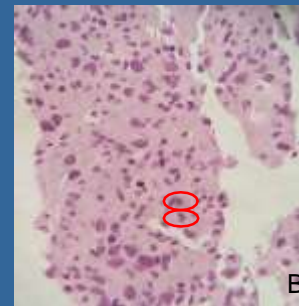
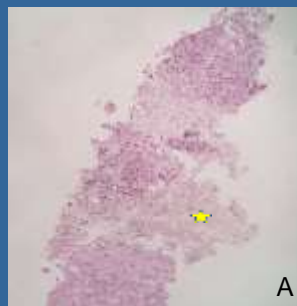
Η περιγραφή ασθενούς με ατομικό αναμνηστικό κίρρωσης σε έδαφος στεατοηπατίτιδας και ΧΗΒ, στον οποίο διαπιστώθηκε μάζα ήπατος και ο συνδυασμός του ιστορικού και των απεικονιστικών ευρημάτων έθεσε αρχικά τη διάγνωση ΗΚΚ. Όμως, η βιοψία ήπατος που διενεργήθηκε για τον προσδιορισμό ανοσοφαινοτυπικών χαρακτηριστικών του όγκου "αποκάλυψε" το μίμο του ΗΚΚ, γνωστό ως πρωτοπαθές ηπατικό αιμαγγειοσάρκωμα.

ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ασθενής 69 ετών με ατομικό αναμνηστικό κίρρωσης σε έδαφος HBV και NASH, προσήλθε στο ΤΕΠ λόγω άλγους δεξιού υποχονδρίου και πυρετού. Η υπολογιστική τομογραφία άνω και κάτω κοιλίας ανέδειξε μάζα με αυξημένη σκιαγραφική ενίσχυση, δ~9εκ., στο δεξιό λοβό του ήπατος με δορυφόρες εστιακές βλάβες, που εμφάνιζαν ταχεία έκπλυση του σκιαγραφικού μέσου. Παράλληλα διαπιστώθηκε θρόμβωση της πυλαίας φλέβας με εσωτερική αγγείωση, ενδεικτική νεοπλασματικής νόσου. Ο υπόλοιπος εργαστηριακός έλεγχος ήταν αξιοσημείωτος για διαταραχή ηπατικής βιοχημείας με το χολοστατικό πρότυπο να επικρατεί, ενώ η AFP ήταν εντός φυσιολογικών ορίων. Η βιοψία της βλάβης (εικόνα 1) αποκάλυψε, χαμηλής διαφοροποίησης νεόπλασμα, με αυξημένο δείκτη κυτταρικού πολλαπλασιασμού (Ki-67) και έκφραση CD31 (100%) καθώς και άλλων δεικτών ενδεικτικών αγγειακής αρχής, επιβεβαιώνοντας τη διάγνωση Πρωτοπαθούς Ηπατικού Αιμαγγειοσαρκώματος (PHA). Ο ασθενής σύντομα νόσησε από τον ιό του SARS-COV-2 και κατέληξε χωρίς να υπάρχουν περιθώρια για έναρξη θεραπείας διάσωσης. Το PHA αποτελεί ένα εξαιρετικά σπάνιο ηπατικό νεόπλασμα (0.1-2%). Λιγότερες από 200 περιπτώσεις περιγράφονται στην παγκόσμια βιβλιογραφία κάθε χρόνο.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Στη συγκεκριμένη περίπτωση το ιστορικό κίρρωσης, τα κοινά κλινικά και απεικονιστικά ευρήματα με το ΗΚΚ ήταν αυτά που οδήγησαν σε αρχικά λανθασμένη διάγνωση. Δεδομένου πως η πρόγνωση του PHA είναι κακή και το θεραπευτικό πλάνο της νόσου είναι πολύ περιορισμένο σε σχέση με τους αλγορίθμους και τις νέες ανοσοθεραπείες που αναπτύσσονται για την αντιμετώπιση του ΗΚΚ, η βιοψία ήπατος είναι αναγκαία.



Εικόνα 1: Προσβολή ηπατικών κυττάρων από νεοπλασματικό όγκο υψηλής διαφοροποίησης που αποτελείται κυρίως από επιθηλιοειδή κύτταρα με πυρηνική ατυπία, ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα διατεταγμένο σε συμπαγή μοτίβο ανάπτυξης. Παρουσία νεοπλασματικής νέκρωσης (A) και υψηλής μιτωτικής δραστηριότητας (B). Τα νεοπλασματικά κύτταρα παρουσιάζουν ισχυρή πυρηνική έκφραση του μεταγραφικού παράγοντα Ki-67 (C), πλήρη και ισχυρή μεμβρανώδη έκφραση του CD31 (D) ενώ ήταν αρνητικά για κερατίνες (CK8, 18) (E).

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Chaudhary P, et al. Primary hepatic angiosarcoma. Eur J Surg Oncol. 2015 Sep;41(9):1137-43. Epub 2015 May 14.



ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Γελαδάρη Ελένη, Παθολόγος,
Επιμελήτρια Β', Γ' Παθολογικό
Τμήμα, Γ.Ν.Α. "Ο
Ευαγγελισμός"