

ΕΠΙΘΗΛΙΟΕΙΔΕΣ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΕΝΔΟΘΗΛΙΩΜΑ ΗΠΑΤΟΣ. ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΝΤΟΣ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

¹Στόφας Α., ²Πατερέλη Α., ¹Κορκολοπούλου Π.

¹Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Ιατρική Σχολή, Εθνικό και Καποδιστριακό Πανεπιστήμιο Αθηνών, ΓΝΑ Λαϊκό

²Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, Νοσοκομείο Παιδών «Η Αγία Σοφία»

Εισαγωγή: Το επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθηλίωμα είναι ένας σπάνιος κακοήθης όγκος του ήπατος, αγγειακής προέλευσης, η συχνότητα του οποίου στον γενικό πληθυσμό δεν υπερβαίνει τα 1-2 περιστατικά / 1.000.000 άτομα. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων εμφανίζει πολυεστιακότητα, ενώ είναι δυνατόν να προσβάλλει και τους δύο λοβούς. Η μέση ηλικία εμφάνισης είναι τα 30-50 έτη με ελαφρά υπεροχή στις γυναίκες. Κλινικά τα επιθηλιοειδή αιμαγγειοενδοθηλιώματα μπορεί να παραμένουν ασυμπτωματικά ή να συνοδεύονται από εκδηλώσεις όπως κοιλιακό άλγος, ασκίτη ή απώλεια βάρους. Σε ποσοστό 90% παρατηρείται η διαμετάθεση t(1;3)(p36;q25) που οδηγεί στο χιμαιρικό γονίδιο WWTR1/CAMTA1. Σε ένα μικρότερο ποσοστό (<5%) ανευρίσκεται το χιμαιρικό γονίδιο YAP1-TFE3.

Σκοπός-Μέθοδοι: Γυναίκα 49 ετών με ογκόμορφη αλλοίωση στο ήπαρ. Διενεργήθηκε βιοψία και απεστάλησαν για ιστολογική εξέταση δύο νηματοειδή ιστοτεμάχια μήκους 1,1 και 1,3 εκ.

Αποτελέσματα: Ιστολογικά αναγνωρίστηκε νεοπλασματική αλλοίωση αποτελούμενη από επιθηλιόμορφα κύτταρα με ηωσινόφιλο κυτταρόπλασμα, ενίοτε με κυτταροπλασματικά κενοτόπια δίκην ενδοκυττάριου αυλού και διακριτό πυρήνιο, τα οποία αναπτύσσονταν εντός άφθονου μυξοϋαλινοποιημένου υποστρώματος. Ανοσοϊστοχημικά τα νεοπλασματικά κύτταρα ήταν θετικά στις χρώσεις CD34, CD31, ERG και CAMTA1.

Συμπεράσματα: Θεραπεία εκλογής του επιθηλιοειδούς αιμαγγειοενδοθηλιώματος είναι η χειρουργική εξαίρεση ή η μεταμόσχευση εφόσον υπάρχει εκτεταμένη διήθηση του ήπατος. Η πρόγνωση είναι καλύτερη από την αντίστοιχη του αγγειοσαρκώματος. Παρόλ' αυτά παραμένει πτωχή (μέση επιβίωση 4,6 έτη) με τοπικές υποτροπές στο 20-30% των περιπτώσεων. Στη διαφορική διάγνωση συμπεριλαμβάνεται το χολαγγειοκαρκίνωμα, το ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα, το αγγειοσάρκωμα και το μεταστατικό καρκίνωμα του ήπατος.

