

# ΠΡΩΤΟΠΑΘΕΣ ΑΓΓΕΙΟΣΑΡΚΩΜΑ ΤΟΥ ΛΕΠΤΟΥ ΕΝΤΕΡΟΥ: ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΚΑΙ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΜΙΑΣ ΣΠΑΝΙΑΣ ΚΑΚΟΗΘΕΙΑΣ

Αφροδίτη Ζιώγου, Ηλίας Γιαννακόδημος, Αλέξης Γιαννακόδημος, Αικατερίνη Μαστοράκη, Δημήτριος Σχίζας, Θεόδωρος Λιακάκος  
Α' Πανεπιστημιακή Χειρουργική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών Λαϊκό

**Εισαγωγή:** Το αγγειοσάρκωμα αποτελεί σπάνια κλινική οντότητα που αφορά το 1-2% του συνόλου των σαρκωμάτων των μαλακών μορίων, με συνηθέστερη εντόπιση το δέρμα. Η συμπτωματολογία του ΠΑ είναι μη ειδική και στην πλειονότητα των περιστατικών εκδηλώνεται με κοιλιακό άλγος, ναυτία, εμετό, υποτροπιάζουσα αιμορραγία, εντερική απόφραξη και αναιμία.

**Υλικά και μέθοδοι:** Πραγματοποιήθηκε συστηματική ανασκόπηση της τρέχουσας βιβλιογραφίας αναφορικά με το πρωτοπαθές αγγειοσάρκωμα όπου ανευρέθηκαν 49 άρθρα.

**Αποτελέσματα:** Από τη μελέτη των 49 περιστατικών διαπιστώσαμε ότι:

• Η αναλογία ανδρών/γυναικών ήταν 2,3:1, η μέση ηλικία διάγνωσης των ασθενών ήταν 63,5 έτη, ενώ το μέγεθος του όγκου ήταν 5 cm.

• Μέλαινα κένωση ή αιματέμεση εκδήλωσε το 57% των ασθενών, κοιλιακό άλγος ή μετεωρισμό εκδήλωσε το 42,8% και 22,4% των πασχόντων αντίστοιχα (πίνακες 1,2).

• Συνήθεις εστίες εντόπισης του νεοπλάσματος αποτελούν ο ειλεός (32,7%) η νήστιδα (24,5%) και το δωδεκαδάκτυλο (14,3%). 30% των περιστατικών με εκδήλωση νεοπλάσματος ανέφερε ιστορικό ακτινοβολίας ή την ύπαρξη ξένου σώματος.

• Η ενδοσκόπηση και η ερευνητική λαπαροτομία συνέβαλαν στην εντόπιση του όγκου.

• Σε χειρουργική εκτομή του όγκου υποβλήθηκαν 41 ασθενείς (83,7%). Το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών ήταν τρεις μήνες (95% CI: 1.51-4.48).

**Συμπεράσματα:** Το ΠΑ του λεπτού εντέρου εμφανίζει άτυπα κλινικά σημεία και κακοήθη βιολογική συμπεριφορά. Η διάγνωση του βασίζεται κυρίως στην αυξημένη κλινική υποψία. Το προσδόκιμο επιβίωσης κυμαίνεται από 2 έως έξι μήνες μετά τη διάγνωση. Η αιτιολογία της νόσου σχετίζεται με ιστορικό ακτινοβολίας, χημειοθεραπείας ή έκθεσης σε χημικές τοξίνες.

Η ύπαρξη θετικού παράγοντα VIII (HR: 0.29, p: 0.041), η χημειοθεραπεία (HR 0.32, p: 0.036) και η παρουσία μέλαινας κένωσης (HR 2.58, p: 0.008) συνιστούν μείζονες προγνωστικές παραμέτρους για την επιβίωση των ασθενών.

Δείκτες	Αριθμός μελετών	Θετικό (%)	Αρνητικό (%)	HR (95% CI)	p-value
CD-31	37	32 (86.5%)	5 (13.5%)	0.45 (0.15-1.32)	0.147
CD-34	34	24 (70.6%)	10 (29.4%)	0.53 (0.22-1.26)	0.148
Factor VIII	29	22 (75.9%)	7 (24.1%)	0.29 (0.09-0.95)	0.041
Vimentin	36	23 (63.9%)	13 (36.1%)	1.79 (0.77-4.17)	0.178

**Πίνακας 1:** Μονοπαραγοντική ανάλυση των ανοσοϊστοχημικών χαρακτηριστικών του ΠΑ λεπτού εντέρου και συσχέτισή τους με την επιβίωση των ασθενών.

## Βιβλιογραφία:

Shon W, Billings SD Epithelioid vascular tumors: A review. *Adv Anat Pathol* 2019;26(3):186-197.

Sousa M, Viveiros R, Fernandes D, Ribeiro Rm, Ferreira Ld, Capelinha A: Primary angiosarcoma of the small bowel: A case report. *Case Rep Int* 2017;6:21-26.

Li R, Ouyang ZY, Xiao JB, He J, Zhou YW, Zhang GY, Li Q, Gu H, Leng AM, Liu T. Clinical characteristics and prognostic factors of small intestine angiosarcoma: A retrospective clinical analysis of 66 cases. *Cell Physiol Biochem* 44(2):817-827.