

ΕΠΙΘΗΛΙΟΕΙΔΕΣ ΑΙΜΑΓΓΕΙΟΕΝΔΟΘΗΛΙΩΜΑ ΗΠΑΤΟΣ, ΕΝΑΣ ΣΠΑΝΙΟΣ ΟΓΚΟΣ

Ζαφείρη Γ., Γκολέμη Ν., Τζούδα Β., Παναγιώτου Ο., Γκαραλέα Λ., Παναγιωτούνη Μ., Λιούτα Γ., Μπριστογιάννη Μ., Καραχάλιος Χ., Σγούρα Χ., Καλύβα Β., Σούπος Ν., Ρες Ε.

Παθολογική Ογκολογική Κλινική, Γ.Ο.Ν.Κ. “Οι Άγιοι Ανάργυροι”

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το πρωτοπαθές επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθηλίωμα ήπατος (Primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma/HEHE) είναι ένας σπάνιος όγκος με συχνότητα εμφάνισης <1/1.000.000 και ενδιάμεση βιολογική συμπεριφορά που μπορεί να ποικίλει μεταξύ καλοήθους, βραδείας πορείας που ομοιάζει με αιμαγγείωμα ήπατος και εξαιρετικά κακοήθους, του τύπου του αγγειοσαρκώματος. Όταν η πρωτοπαθής εστία αφορά το ήπαρ συνήθως είναι πολυεστιακό, με βλάβες που εντοπίζονται και στους δύο λοβούς. Τα αίτια, τα χαρακτηριστικά, η διάγνωση και η αντιμετώπιση του δεν είναι σαφή καθώς η διενέργεια μελετών είναι αρκετά δύσκολη λόγω της σπανιότητας της νόσου.

ΣΚΟΠΟΣ

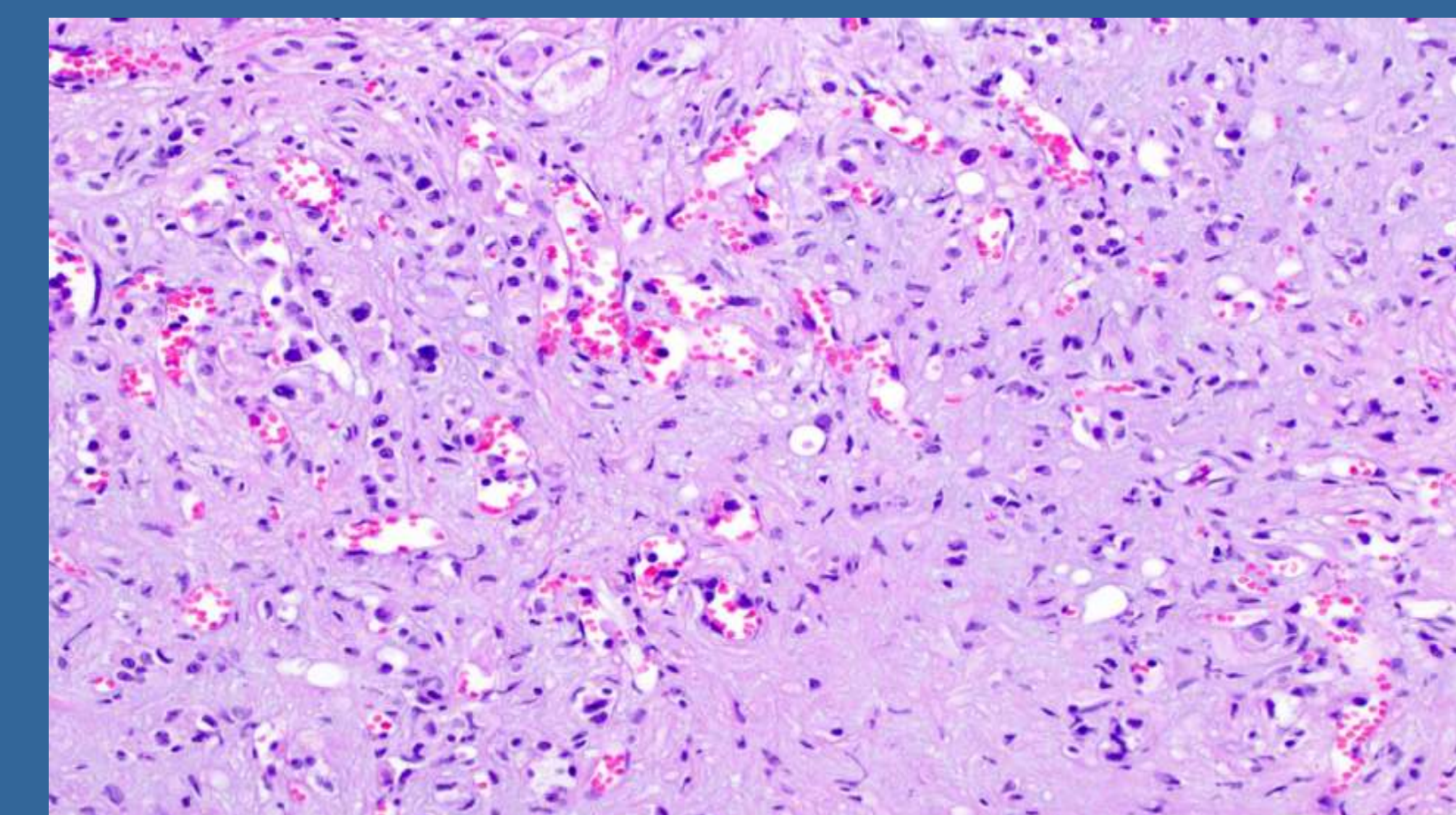
Η παρουσίαση ενός ενδιαφέροντος, σπάνιου περιστατικού της κλινικής μας.

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Πρόκειται για άνδρα 27 ετών με ελεύθερο οικογενειακό και ατομικό ιστορικό, ο οποίος εμφάνιζε από έτους άτυπα κοιλιακά άλγη χωρίς σαφή εντόπιση και ειδικά χαρακτηριστικά. Το άλγος ήταν συνεχές, χωρίς τάση για έμετο και χωρίς διαταραχές των κενώσεων. Στο πλαίσιο της διερεύνησης υπεβλήθη σε αξονική τομογραφία θώρακος και άνω κάτω κοιλίας όπου ανευρέθησαν πολλαπλές ηπατικές εστίες με μέγιστη διάμετρο 42mm καθώς και πνευμονικές δευτεροπαθείς εντοπίσεις. Ακολούθησε FNB ήπατος υπό την καθοδήση αξονικού τομογράφου και από την βιοψία προέκυψαν ευρήματα, με ιστολογικά και ανοσοφαινοτυπικά χαρακτηριστικά συμβατά με κακόηθες επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθηλίωμα ήπατος (CD31+, CD34+, ERG+, CK8/18 +). Προσήλθε στην κλινική μας για περαιτέρω αντιμετώπιση, καθώς λόγω πολυεστιακότητας δεν κρίθηκε εξαιρεσίμη η νόσος του.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Ο ασθενής ξεκίνησε χημειοθεραπεία πρώτης γραμμής με Paclitaxel 80mg/m² τις ημέρες 1,8,15 σε κύκλους των 28 ημερών με πλάνο να επανακιμηθεί μετά από 3 κύκλους, καθώς στην βιβλιογραφία η νόσος αντιμετωπίζεται συχνά ως αγγειοσάρκωμα. Λόγω σταθερότητας της νόσου αποφασίστηκε να συνεχίσει μέχρι την συμπλήρωση 9 κύκλων και ακολούθως να επανακιμηθεί για πιθανό χειρουργείο, μεταμόσχευση ήπατος ή follow-up. Η νόσος παρέμεινε σταθερή καθ' όλη τη διάρκεια της θεραπείας και τελικά ο ασθενής ολοκλήρωσε με άριστη ανοχή 9 κύκλους θεραπείας. Τέθηκε στη συνέχεια σε follow-up ανά 6μηνο όπου ένα έτος μετά παραμένει σταθερός με πνευμονική και ηπατική νόσο.



Ιστολογική εικόνα επιθηλιοειδούς αιμαγγειοενδοθηλιώματος ήπατος

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Το επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθηλίωμα ήπατος είναι ένας σπάνιος όγκος με μη ειδική κλινική και βιολογική συμπεριφορά. Είναι σημαντική η διαφορική διάγνωση μεταξύ άλλων κακοηθειών του ήπατος, που κυρίως επιτυγχάνεται μέσω ανοσοϊστοχημείας. Θεραπεία εκλογής θεωρείται η χειρουργική εξαίρεση με τμηματική ηπατεκτομή ή μεταμόσχευση ήπατος. Στην περίπτωση μεταστάσεων δεν υπάρχουν σαφή δεδομένα για τη χημειοθεραπεία. Η πρόγνωση και επιβίωση των ασθενών ποικίλει ακόμα και στην μεταστατική νόσο.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Kai Kou et al, Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: Update on diagnosis and therapy, World J Clin Cases, 2020 Sep 26; 8(18): 3978–3987
- Man Zhao and Fei Yin, Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: Clinical characteristics, diagnosis, treatment, and prognosis, World J Clin Cases. 2022 Jun 16; 10(17): 5606–5619

ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ

Γεωργία Ζαφείρη, MD
Παθολογική Ογκολογική Κλινική
Γ.Ο.Ν.Κ. «Οι Άγιοι Ανάργυροι»
zfgeorgia@gmail.com