

## گزارش یک مورد آنژیوسارکومای پرده جنب

دکتر کامبیز شیخی\*، دکتر سیدامیرموسویان\*\*، دکتر علی بی هراس منفرد\*\*\*

### چکیده:

سارکوم‌های عروقی تومورهای نادر و بسیار بدخیم برخاسته از سلول‌های اندوتلیال عروق خونی کوچک می‌باشند که بیشتر در نسج نرم عمقی، پوست، پستان و کبد دیده می‌شوند. آنژیوسارکوم پرده جنب بسیار نادر بوده که تاکنون کمتر از ۵۰ مورد گزارش گردیده است. در این مطالعه ضمن بررسی سایر موارد گزارش شده به معرفی یک بیمار با مایع جنبی می‌پردازیم که در پایان آنژیوسارکوم پرده جنب تشخیص داده شد.

واژه‌های کلیدی: تومور پرده جنب، آنژیوسارکوم، مایع جنبی

### زمینه و هدف

خواهد شد که با مایع جنبی و تنگی نفس مراجعه کرده است.

### مواد و روش‌ها

مرد ۴۵ ساله با شکایت تنگی نفس، درد پهلو و کتف راست از ۱۵ روز قبل به اورژانس بیمارستان مراجعه می‌کند. در معاینه و شرح حال بیمار وجود خلط گاهگاهی و کاهش وزن حدود ۲ کیلوگرم در یک ماه اخیر، مصرف روزانه ۱۰ نخ سیگار به مدت بیش از ۱۰ سال و سابقه سرطان ریه در پدر و برادر خود را ذکر می‌کند. پس از بررسی‌ها و دیدن گرافی با توجه به مایع جنبی وسیع (تصویر ۱) و پس از کشیدن مایع جنبی برای بیمار لوله سینه تعبیه می‌گردد. در سی تی

آنژیوسارکوم کمتر از ۱ درصد تمام بدخیمی‌های نسج نرم را شامل می‌شود.<sup>۱</sup> آنژیوسارکوم یک نئوپلاسم به شدت بدخیم از منشاء سلول‌های اندوتلیالی عروق کوچک می‌باشد که می‌تواند در هر عضوی بروز کند ولی بیشتر در پوست، نسج نرم عمقی، پستان، کبد، استخوان و طحال دیده می‌شود.<sup>۲</sup> آنژیوسارکوم اولیه پرده جنب به شدت نادر می‌باشد که افتراق آن به صورت بالینی و بر اساس رادیولوژی از سایر تومورهای پرده جنب مانند مزوتلیوما غیرممکن می‌باشد. در ادامه مطالب به معرفی یک مورد آنژیوسارکوم اولیه پرده جنب در مرد ۴۵ ساله پرداخته

\* استادیار گروه جراحی قفسه سینه، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، مرکز تحقیقات پیوند ریه

نویسنده پاسخگو: دکتر سید امیر موسویان

تلفن: ۲۷۱۲۲۰۰۲

\*\* جراح قفسه سینه، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، مرکز تحقیقات پیوند ریه

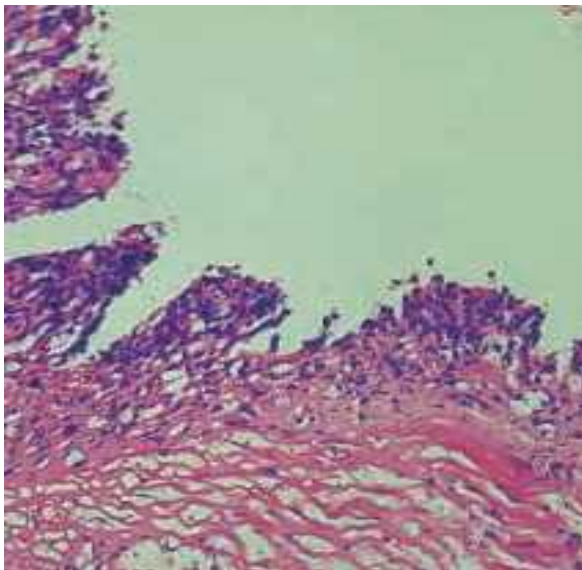
E-mail: amir.mousavian@gmail.com

\*\*\* پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، مرکز تحقیقات پیوند ریه

تاریخ وصول: ۱۳۹۵/۰۲/۲۹

تاریخ پذیرش: ۱۳۹۵/۰۶/۲۹

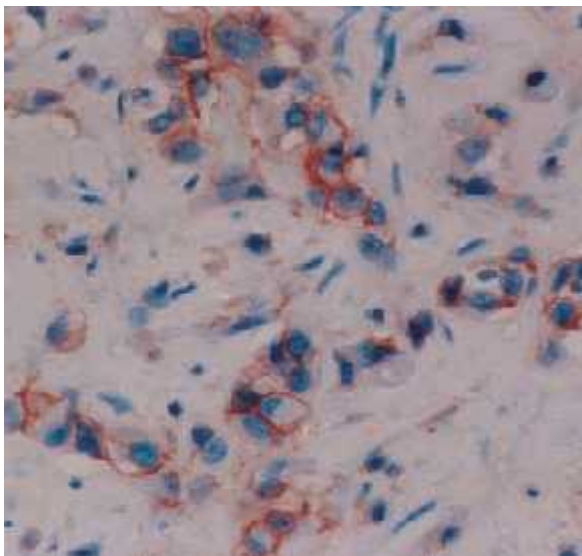
اسکن انجام شده افزایش ضخامت پرده جنب منتشر و رسوب کلسیم در زاویه دنده‌ای دیافراگمی دیده می‌شود (تصویر ۲).



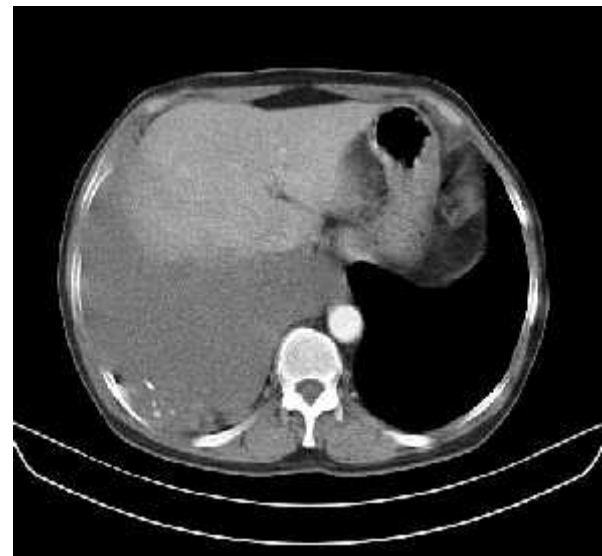
تصویر ۳- نمای آنژیوسارکوما در رنگ آمیزی H&E با زوائد میکروپاپیلری تومور



تصویر ۱- مایع جنبی در نیم سینه راست در گرافی خلفی قدامی قفسه سینه



تصویر ۴- سلولهای تومور آنژیوسارکوم در ایمونوهیستوشیمی به شدت برای CD31 مثبت هستند



تصویر ۲- مایع جنبی و افزایش ضخامت پرده جنب منتشر و رسوب کلسیم در زاویه کوستوفرنیک راست در سی تی اسکن قفسه صدی

(تصویر ۴). در بین آنها CD31 از ارزش بیشتری برخوردار است. تفاوت بین آنژیوسارکوم و همانژیوآندوتلیوما تنها بر اساس گرید تومور می‌باشد، چرا که فرض بر این است که هر دوی آنها از سلول‌های آندوتلیال منشاء می‌گیرند.<sup>۴-۶</sup>

تا کنون ۴۹ مورد آنژیوسارکوم پرده جنب با میانگین سنی ۵۸ سال (۸۰-۲۲ سال) و نسبت مرد به زن ۶ به ۱ در منابع انگلیسی زبان گزارش شده است. علائم هنگام تظاهر بیماری معمولاً مبهم و شامل احساس ناراحتی در قفسه سینه، سرفه و تنگی نفس در هنگام فعالیت می‌باشد. خلط خونی و درد قفسه سینه در موارد پیشرفته‌تر دیده می‌شود.<sup>۱</sup> همچون بیمار معرفی شده در این گزارش، مایع جنبی نیز در هر مرحله‌ای می‌تواند دیده شود، ولی مایع خونی یا توده منفرد کمتر گزارش شده است.<sup>۲</sup> در گرافی ساده قفسه سینه یافته مشخصی به جز یک افزایش ضخامت پرده جنب در مراحل اولیه تا سفید شدن نیم سینه در مراحل پیشرفته‌تر دیده نمی‌شود. یافته‌های سی‌تی اسکن همانند مزوتلیوما و شامل توده‌های لوبوله با لبه‌های نامنظم و تمایز تصویری باماده حاجب غیر یکنواخت می‌باشد. یافته‌های PET-CT نیز غیراختصاصی و نشان‌دهنده جذب منتشر و یکنواخت غیرقابل افتراق از مزوتلیوما می‌باشد.<sup>۷</sup>

آنژیوسارکوم لوکالیزه به ویژه مواردی که به صورت اتفاقی تشخیص داده می‌شود ممکن است، پیش آگهی و بقای خوبی پس از جراحی داشته باشند. حتی در مواردی که جراحی به صورت کامل انجام نشده است، انجام پرتودرمانی می‌تواند کمک‌کننده باشد.<sup>۵،۶</sup> در افرادی که قبل از جراحی، تومور تشخیص داده می‌شود، آنژیوگرافی و آمبولیزاسیون می‌تواند منجر به کاهش خونریزی حین انجام جراحی شود.<sup>۷</sup> به هر حال پیش آگهی در این بیماران به شدت ضعیف بوده و بیشتر بیماران به فاصله کوتاهی پس از تشخیص فوت می‌کنند. نقش شیمی‌درمانی و پرتودرمانی تسکینی نیز در این بیماران به درستی مشخص نمی‌باشد.

### نتیجه‌گیری

سارکوم‌های عروقی بدخیم پرده جنب، تومورهای نادر به شدت مهاجمی هستند که به صورت بالینی قابل افتراق از سایر تومورهای پرده جنب نمی‌باشند. میانگین بقای آنها پس از تشخیص حدود ۶ ماه بوده و در حال حاضر درمان مؤثری برای آن وجود ندارد. گزارش‌های بیشتری جهت درک علت شناختی و آسیب‌شناختی و درمان مؤثر آن لازم می‌باشد.

پس از خروج بیش از ۱/۵ لیتر مایع سروزی - خونی با توجه به عدم باز شدن ریه کاندید دکورتیکاسیون می‌گردد. توراکوتومی کلاسیک فضای پنج انجام می‌شود که در حین عمل متوجه بافت پر عروق به شدت خونریزی‌دهنده همراه با کلاف عروقی در سرتاسر جدار قفسه سینه شده که نمونه جهت بررسی سریع آسیب‌شناختی ارسال می‌گردد که با توجه به بدخیم گزارش شدن آن عمل جراحی ختم می‌شود. پس از انجام جراحی با وجود باز شدن ریه ترشح خونی از لوله سینه‌ای ادامه داشته که منجر به تزریق خون گردید. پاتولوژی نهایی پس از انجام ایمونوهیستوشیمی آنژیوسارکوم مهاجم گزارش گردید (تصاویر ۳ و ۴). پس از شروع شیمی‌درمانی و پرتودرمانی خونریزی کنترل گردیده بیمار مرخص گردید، اما پس از ۴ ماه فوت شد.

### بحث

تومورهای عروقی بدخیم، سارکوم‌های نسج نرم نادری می‌باشند که می‌توانند هر ارگانی را درگیر کنند و به صورت خیلی نادر می‌توانند از پرده جنب منشاء بگیرند. بیشتر موارد درگیری پرده جنب در حقیقت گسترش متاستاتیک از سایر نقاط داخل یا خارج قفسه سینه می‌باشند.<sup>۲</sup> بنابراین تشخیص آنژیوسارکوم اولیه پرده جنب نیاز به رد درگیری سایر قسمت‌های بدن دارد که با تکنیک‌های تصویربرداری تأیید شود.

آسیب‌شناسی و علت‌شناسی این تومورها به درستی شناخته نشده است ولی مواردی مانند تروما، رادباسیون، عفونت‌های ویروسی، وجود چرک در قفسه صدری مزمن، تورיום (Thorium)، جسم خارجی و لنف ادم مزمن را در به وجود آمدن آن دخیل می‌دانند. تشخیص افتراقی این تومورها شامل مزوتلیوما بدخیم و سرطان‌های متاستاتیک می‌باشد.<sup>۸،۹</sup>

آنژیوسارکوم‌های پرده جنب در ۷۴ درصد موارد اپیتلوئیدی بوده و به سادگی با مزوتلیوما و سرطان‌های متاستاتیک در بالین و بافت‌شناسی اشتباه می‌شود. جهت افتراق آنژیوسارکوم از سایر تومورهای پلور از ایمونوهیستوشیمی استفاده می‌شود. سیتوکراتین در مزوتلیوما و آدنوکارسینوم مثبت می‌باشد. سیتوکراتین و کالرتینین منفی در کنار ویمنتین مثبت تشخیص مزوتلیوما را رد می‌کند.<sup>۵</sup> تومورهای عروقی اپیتلوئیدی پلور حداقل در یکی از مارکرهای CD31 و CD34 یا فاکتور ۸ مثبت می‌شوند

**Abstract:**

## **A Case Report of Pleural Angiosarcoma**

*Sheikhy K. MD<sup>\*</sup>, Mousavian S. A. MD<sup>\*\*</sup>, Biharas Monfared A. MD<sup>\*\*\*</sup>*

(Received: 18 May 2016      Accepted: 19 Sep 2016)

Angiosarcoma is a rare, highly malignant tumor arising from endothelial cells of small blood vessels, which occurs usually in the skin, deep soft tissues, breast and liver. Pleural Angiosarcomas are extremely rare and have been reported fewer than 50 cases in medical literature. In this Case Report beside review of literature, we present the patient with pleural effusion that finally found to have Pleural Angiosarcoma.

***Key Words: Pleural Tumor, Angiosarcoma, Pleural Effusion***

*\* Assistant Professor of Thoracic Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Masih Daneshvari Hospital, Lung Transplantation Research Center (LTRC), Tehran, Iran*

*\*\* Thoracic Surgeon, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Masih Daneshvari Hospital, Lung Transplantation Research Center (LTRC), Tehran, Iran*

*\*\*\* General Practitioner, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Masih Daneshvari Hospital, Lung Transplantation Research Center (LTRC), Tehran, Iran*

**References:**

1. Patel AM, Ryu JH. Angiosarcoma in the lung. *Chest* 1993; 103 (5): 1531-5.
2. Alifano M, Porrello C, Forti Parri SN, Casablanca G, Boaron M. Primary angiosarcoma of the chest wall. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2002; 43(1): 127-8.
3. BR De Young, MR Wick, JF Fitzgibbon, KE Sirgi, PE Swanson, CD31: an immunospecific marker for endothelial differentiation in human neoplasms, *Appl. Immunohistochem.* 1 (1993) 97-100.
4. Aozasa K, Naka N, Tomita Y, Ohsawa M, Kanno H, Uchida A, Ono K. Angiosarcoma developing from chronic pyothorax. *Mod Pathol.* 1994 Dec; 7(9): 906-11.
5. N Azumi, H Battifora, The distribution of vimentin and keratin in epithelial and non-epithelial neoplasms. A comprehensive immunohistochemical study on formalin- and alcohol-fixed tumors, *Am J Clin Pathol* 1987; 88(3): 286-96.
6. Bertheau P, Cazals-Hatem D, Meignin V, De Roquacourt A, Verola O, Lesourd A, Sene C, Brocheriou C, Janin A. Variability of immunohistochemical reactivity on stored paraffin slides. *J Clin Pathol.* 1998(5): 370-4.
7. Carillo G. A., Carretero M. A., Vazquez J. E., et al. Epithelioid Angiosarcoma of the Lung with Pleural Metastases: A Rare Cause of Haemoptysis Clinicopathological Conference. *Heart, Lung and Circulation* 2010; 19: 624-8