

Aleksandra Piechuta¹, Tadeusz Przybyłowski¹, Małgorzata Szolkowska², Rafał Krenke¹¹Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumonologii i Alergologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny²Zakład Patomorfologii, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Krwioplucie jako objaw pierwotnego, wielogniskowego naczyńniakomięsaka płuc

Praca nie była finansowana

Tłumaczenie artykułu, należy cytować wersję oryginalną: Piechuta A, Przybyłowski T, Szolkowska M, Krenke R. Hemoptysis in a patient with multifocal primary pulmonary angiosarcoma. *Pneumonol Alergol Pol* 2016; 84: 283–289. doi: 10.5603/PiAP.2016.0036.

Streszczenie

Pierwotny naczyńniakomięsak płuc jest rzadko spotykanym nowotworem występującym w naczyniach tętniczych i żylnych płuc. Choroba charakteryzuje się gwałtownym przebiegiem i złym rokowaniem. Ze względu na niecharakterystyczne objawy kliniczne i obraz radiologiczny rozpoznanie jest trudne, a jego podstawę stanowi badanie histopatologiczne bioptatów lub materiału resekcyjnego. W pracy zaprezentowano przypadek 70-letniego mężczyzny, palacza tytoniu, u którego głównym objawem choroby było niewielkie, występujące od 2 miesięcy krwioplucie. W tomografii komputerowej klatki piersiowej uwidoczniło się zmiany guzkowe w mięszu płuc z towarzyszącym obszarem typu „matowej szyby”. Z uwagi na fakt, że badanie bioptatów pobranych w trakcie bronchoskopii nie pozwoliło na ustalenie ostatecznego rozpoznania, konieczne było wykonanie wideotorakoskopii z biopsją opłucnej i płuca. Wynik badania histopatologicznego wykazał obecność utkania naczyńniakomięsaka. Wyniki dodatkowych badań obrazowych nie potwierdziły dodatkowych pozapłucnych ognisk choroby i ostatecznie rozpoznano pierwotnego naczyńniakomięsaka płuc. Chory zmarł trzy miesiące po pojawieniu się pierwszych objawów choroby. Przedstawiony opis przypadku zwraca uwagę na konieczność uwzględnienia pierwotnego naczyńniakomięsaka płuc w diagnostyce różnicowej przyczyn krwioplucia u chorego z obecnością zmian guzkowych w płucach.

Słowa kluczowe: naczyńniakomięsak, pierwotny naczyńniakomięsak płuc, krwioplucie, spontaniczny krwiak opłucnej, guz płuca

Opis przypadku

Siedemdziesięcioletni mężczyzna, czynnie palący tytoń (w wywiadach około 50 paczkolet palenia papierosów) został skierowany do kliniki autorów niniejszej pracy z jednego z miejskich szpitali w styczniu 2016 roku, z powodu krwioplucia utrzymującego się od około 2 miesięcy; objętość wykrztuszanej krwi chory oceniał na około 15 ml/dobę. Pacjent zgłaszał także utratę około 3 kg masy ciała w ciągu ostatniego miesiąca, ogólne osłabienie i nawracające umiarkowane krwawienie z nosa. Z chorób współistniejących podawał rozpoznane około 10 lat wcześniej nadciśnienie tętnicze oraz przewlekłe zapalenie zatok przynosowych. W przeszłości chory przeżył ponadto implantację

protezy naczyniowej do tętniaka aorty brzusznej oraz przezcewkową resekcję gruczołu krokowego z powodu łagodnego przerostu. W radiogramie klatki piersiowej wykonanym podczas wcześniejszej hospitalizacji uwidoczniło się dwa guzki w dolnym płacie lewego płuca. Wynik tomografii komputerowej (TK) klatki piersiowej potwierdził obecność guzkowych zmian otoczonych obszarami typu matowej szyby (objaw halo).

W chwili przyjęcia do kliniki stan ogólny chorego był dobry. Parametry życiowe mieściły się w granicach normy: ciśnienie tętnicze wynosiło 120/80 mm Hg, częstość uderzeń serca na minutę 80, wysycenie hemoglobiny krwi tętniczej tlenem mierzone pulsoksymetrem w trakcie oddychania powietrzem wynosiło 93%. Z istotnych odchyłań

Adres do korespondencji: Rafał Krenke, Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumonologii i Alergologii WUM, e-mail: rafalkrenke@interia.pl

Wpłynęło do redakcji: 5.07.2016 r.

Copyright © 2016 PTChP



Rycina 1. Radiogram klatki piersiowej (projekcja PA) wykonany przy przyjęciu do szpitala. Widoczny jest duży obszar zagęszczeń miąższowych w dolnym polu lewego płuca oraz kilka słabo odgraniczonych guzków w obwodowych częściach obu płuc

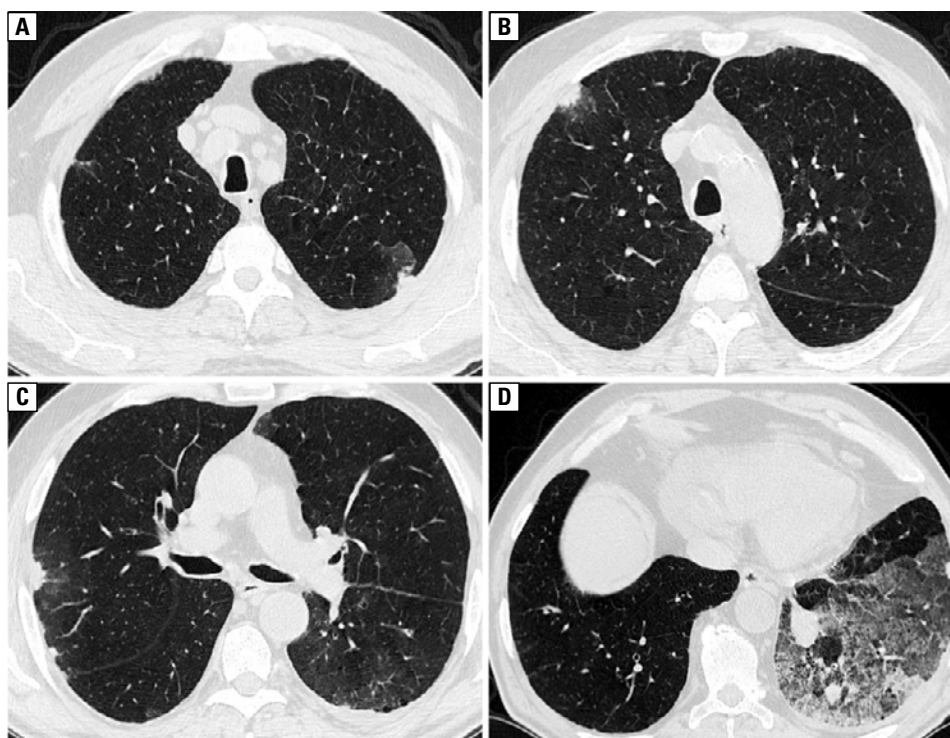
w badaniu przedmiotowym stwierdzono osłabienie drżenia piersiowego, stłumienie odgłosu opukowego i ściszenie szmeru pęcherzykowego nad dolnym polem lewego płuca.

W wynikach badań laboratoryjnych stwierdzono niedokrwistość normocytarną (stężenie hemoglobiny 9,5 g/dl), podwyższoną liczbę białych krwinek (WBC, *white blood cells*) we krwi obwodowej (13700/ μ l) i podwyższone stężenie białka C-reaktywnego (CRP, *C-reactive protein*) w surowicy krwi (116,8 mg/l). W badaniu RTG klatki piersiowej ujawniono rozległe zacinienia w dolnym polu lewego płuca. Stwierdzono także kilka słabo odgraniczonych guzków w obwodowych częściach obu płuc (ryc. 1). W tomografii klatki piersiowej potwierdzono obecność guzkowych zmian umiejscowionych podopłucnowo z towarzyszącymi nieregularnymi zacięciami typu matowej szyby (objaw „halo”). Nie stwierdzono obecności materiału zatorowego w naczyniach płucnych ani powiększenia śródpiersiowych węzłów chłonnych (ryc. 2). Tomografia komputerowa zatok przynosowych uwidoczniała nieznaczne zgrubienie błony śluzowej zatok z obecnością małych polipów w zatokach szczękowych i sitowych. Obraz ultrasonograficzny narządów jamy brzusznej był prawidłowy. Istotnych nieprawidłowości nie stwierdzono również w badaniu echokardiograficznym serca. Podczas badania endoskopowego jamy nosowej i zatok nie wykryto istotnych odchyleń i nie uwidoczniło źródła krwawienia.

W diagnostyce różnicowej uwzględniono między innymi ziarniniakowość z zapaleniem naczyń. Dlatego oznaczono miano przeciwciał przeciw cytoplazmie neutrofilów (ANCA, *anti-neutrophil cytoplasmic antibodies*) w surowicy krwi. Zarówno miano ANCA, jak i przeciwciał przeciwjądrowych (ANA, *anti-nuclear antibodies*) mieściło się jednak w granicach normy. Następnym krokiem w procesie diagnostycznym była bronchofiberoskopia, w trakcie której stwierdzono obecność świeżej krwi w centralnych i obwodowych drogach oddechowych. Po odessaniu krwi i przepłukaniu oskrzeli nie znaleziono w ich świetle zmian mogących być źródłem krwawienia. Zwiększanie się domieszki krwi w kolejnych porcjach płynu odsysanego z oskrzeli podczas płukania oskrzelowo-pęcherzykowego (BAL, *bronchoalveolar lavage*) wskazywało na krwawienie pęcherzykowe. Podczas bronchoskopii wykonano także przezoskrzelową biopsję dolnego płata lewego płuca. W badaniu histopatologicznym wycinków wykazano obecność nieswoistego stanu zapalnego z niewielkim śródmiąższowym włóknieniem płuc, nie stwierdzono zmian o charakterze nowotworowym. Wyniki badań mikrobiologicznych płynu uzyskanego podczas BAL w kierunku zakażenia bakteryjnego, grzybiczego, w tym oznaczenie stężenia galaktomannanu (zakażenie *Aspergillus*), a także bakterioskopia bezpośrednia oraz badanie techniką PCR w poszukiwaniu materiału genetycznego prątka gruźlicy były ujemne.

W trakcie czternastodniowego pobytu w Klinice zaobserwowano kilkukrotne zwiększenie ciepłoty ciała do 38,5°C. Stężenie prokalcytoniny w surowicy mieściło się w granicach normy, a w posiewie krwi nie stwierdzono wzrostu drobnoustrojów. W kolejnym radiogramie klatki piersiowej obserwowano zwiększenie się objętości płynu w lewej opłucnej, nie obserwowano natomiast świeżych zagęszczeń w miąższu płuc. Chorego nie zakwalifikowano do toracentezy, ponieważ przezklatkowe USG ujawniło hiperechogeniczny obszar odpowiadający wielokomorowemu zbiornikowi z licznymi drobnymi przestrzeniami płynowymi. Ze względu na obniżenie stężenia hemoglobiny we krwi do 8,1 g/dl choremu przetoczono 5 jednostek koncentratu krwinek czerwonych.

Z uwagi na brak rozpoznania histopatologicznego zmian w płucach oraz przyczyny krwawienia wewnątrzopłucnowego, chorego zakwalifikowano do wideotorakoskopii (VATS, *video assisted thoracic surgery*) z biopsją płuca i opłucnej. Podczas zabiegu z lewej jamy



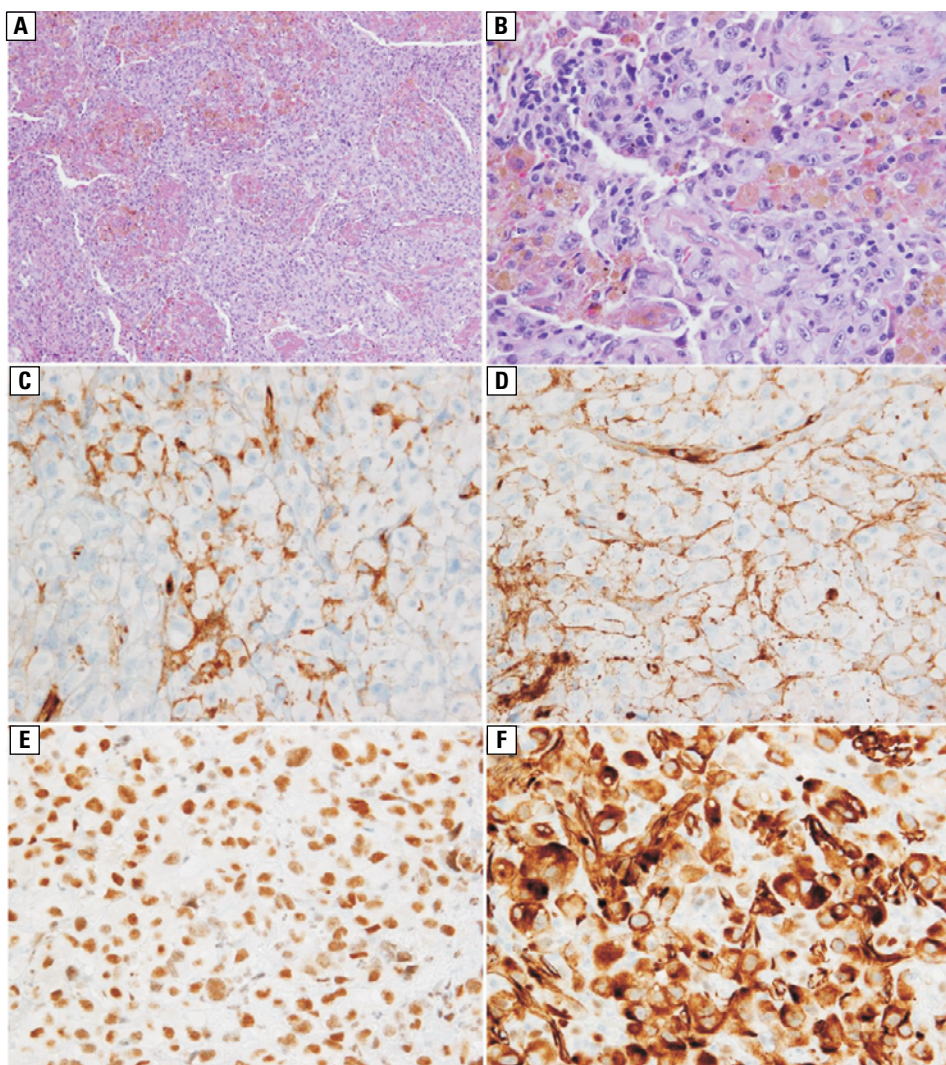
Rycina 2. Tomografia klatki piersiowej — na 4 skanach wykonanych na różnych poziomach przedstawiono zmiany guzkowe w podopłucnowych obszarach obydwu płuc. Guzki otoczone są nieregularnymi obszarami o charakterze mlecznej szyby (objaw „halo”). W dolnej części lewego płuca widoczny jest duży obszar zagęszczeń o charakterze mlecznej szyby z widocznym pogrubieniem przegród międzyzrakowych odpowiadający obszarom krwawienia pęcherzykowego

opłucnej ewakuowano 800 ml krwawego wysięku. Śródoperacyjnie stwierdzono znacznie pogrubiałą i nadmiernie unaczynioną opłucną ścienną i trzewną lewej jamy opłucnej oraz obecność skrzepów, niedodmę i obszary martwicy lewego płuca. Do analizy histopatologicznej pobrano próbki opłucnej ściennej oraz fragment dolnego płata lewego płuca.

Badanie mikroskopowe próbek z opłucnej uwidocznilo dużą liczbę martwiczych zmian zmieszanych ze skrzepami i komórkami nowotworowymi. Z kolei próbki pobrane z płuca wykazały nowotworowy naciek w opłucnej trzewnej i podopłucnowych obszarach mięszu. Komórki były duże, nabłonkowe, cechowały się nietypowymi wielokątnymi jądrami i kwasochłonnymi jąderkami, z dużą liczbą figur mitotycznych, a niektóre z nich miały atypowy charakter. Komórki nowotworowe nie tworzyły zorganizowanych struktur. W mięszu płuc komórki nowotworowe naciekały nie tylko przegrody międzypęcherzykowe, lecz wraz z erytrocytami, włóknikowym wysiękiem i licznymi makrofagami obładowanymi hemosyderyną wypełniały także światło pęcherzyków. Badanie immunohistochemiczne wykazało słabą i ogniskową reaktywność z przeciwciałami anty-CD34 (JC70, Cell Marque, CM) i przeciwciałem

przeciwko czynnikowi VIII (poliklonalnym, CM) oraz silną i rozproszoną ekspresję wimentyny (V9, Ventana Medical Systems Inc., VMS), WT-1 (6F-H2, CM) i FLI-1 (MRQ1, CM) (ryc. 3). Reakcje z anty-Pan-Keratin (AE1AE3/PCK26, VMS), EMA (E29, VMC), TTF-1 (SP141, VMS), p63 (HA4, VMS), CEA (CEA31, CM), Ep-CAM (Ber-Ep4, CM), podoplaniną (D2-40, CM) i S-100 (poliklonalne, VMS) były ujemne. Pojedyncze komórki wykazały słabą reaktywność z przeciwciałami skierowanymi przeciwko kalretyninie (SP65, VMS), MART1/Melan A (A103, VMS) i melanosomom (HMB-45, VMS), lecz reakcje te zostały uznane za fałszywie dodatnie. Histochemiczne barwienie mucykarminem również było ujemne. Ostatecznie rozpoznano nabłonkowego naczyniakomięsaka (ryc. 3). Rozpoznanie różnicowe obejmowało czerniaka złośliwego, nabłonkowego międzybłoniaka złośliwego i niedrobnokomórkowego raka płuc.

Przebieg pooperacyjny był powikłany przedłużonym drenażem opłucnej i zaburzonym gojeniem rany po drenie. Z powodu zmniejszenia stężenia hemoglobiny we krwi chory wymagał przetoczenia 4 jednostek koncentratu krwinek czerwonych. Stan ogólny chorego pogarszał się i utrzymywało się krwioplucie o umiarkowanym nasileniu. Kolejne RTG klatki piersiowej wykazało progresję zmian



Rycina 3. Nabłonkowaty naczyniakomięsak płuc — badanie histopatologiczne. A i B) Małe i duże powiększenie nacieku nowotworowego złożonego z dużych, atypowych komórek nabłonkowatych przemieszanych z erytrocytami, żółtawo zabarwionymi makrofagami obciążonymi hemosyderyną oraz różowych, homogennych mas włókniaka (barwienie HE, powiększenie $\times 100$ oraz $\times 400$); C i D) grupa komórek nowotworowych wykazujących dodatnią reakcją błonową anti-CD31 (C) oraz przeciwko czynnikowi VIII (D) (CD31 – powiększenie $\times 400$, czynnik VIII powiększenie $\times 400$); E rozlana reakcja jądrowa anti-FL-1 (FL-1 wzmacnienie $\times 400$); F) wyraźna cytoplazmatyczna reakcja anti-WT-1 w większości komórek (WT-1, powiększenie $\times 400$)

w mięszu lewego płuca oraz zwiększenie objętości płynu w lewej opłucnej (ryc. 4). Wyniki badań laboratoryjnych ujawniły znacznie podwyższoną liczbę krwinek białych ($30000/\mu\text{l}$) i podwyższone stężenie CRP w surowicy krwi (233,9 mg/l).

Na podstawie wyników badania histopatologicznego biopsji pobranych podczas VATS rozpoznano naczyniakomięsaka płuc. Z uwagi na to, że wcześniejsze badania obrazowe jamy brzusznej, serca i żył kończyn dolnych nie wykazały pozapłucnych zmian naczyniowych, ostatecznie rozpoznano pierwotnego naczyniakomięsaka płuc (PPA, *primary pulmonary angiosarcoma*). Chory został wypisany z Kliniki i skierowany do szpitala onkologicznego w celu rozważenia dalszych opcji terapeutycznych. Po 5 dniach od wypisu chory

zmarł, prawdopodobnie na skutek progresji choroby. Nie przeprowadzono sekcji zwłok.

Omówienie

Naczyniakomięsak jest rzadko spotykanym guzem tkanek miękkich, stanowiącym około 1–2% wszystkich mięsaków. Rozwija się głównie w skórze, wątrobie, sutku, sercu, płucach, kościach i kończynach. Znanymi czynnikami ryzyka jest radioterapia, narażenie na substancje chemiczne (chlorek winylu, rad, steroidy anaboliczne), a także przewlekły obrzęk powodowany niedrożnością naczyń chłonnych o różnej etiologii [1, 2]. O ile wiadomo, chory nie był narażony na żaden z wymienionych czynników. Obserwacja



Rycina 4. Radiogram klatki piersiowej (projekcja PA) obrazujący progresję zagęszczeń miąższowych w obydwu płucach oraz istotne zwiększenie objętości płynu w lewej opłucnej

ta jest zbieżna z doniesieniami innych autorów na temat naczyńniakomięsaków płuc [3–5].

U większości chorych naczyńniakomięsak płuc jest zmianą przerzutową z pozapłucnych ognisk pierwotnych. Pierwotny naczyńniakomięsak płuc jest bardzo rzadkim guzem o różnej wielkości, rozwijającym się w tętnicznych lub żylnych naczyniach płuc. Według jednego z opracowań do 2015 roku opisano tylko 32 przypadki tego nowotworu [6]. Liczba ta jest jednak z pewnością zaniżona, ponieważ autorzy nie uwzględnili co najmniej kilku doniesień [7, 8]. Średnia wieku chorych z rozpoznaniem PPA wynosiła 55,9 roku (zakres 23–82 lata), ze znaczną przewagą mężczyzn [6]. Wczesne rozpoznanie choroby jest bardzo trudne z powodu nieswoistych objawów. W większości opisów wymienia się następujące objawy: (1) krwioplucie (najczęstszy objaw związany z uszkodzeniem naczyń) [7, 9], (2) kaszel, duszność (związana z miejscowym wzrostem guza) [7], (3) ból w klatce piersiowej [1], (4) nieswoiste objawy, takie jak utrata masy ciała, apatia, zmęczenie, gorączka [5, 7, 10]. U niektórych osób choroba może mieć przebieg bezobjawowy [11]. Badanie przedmiotowe odgrywa w rozpoznaniu niewielką rolę. Osłabienie drżenia piersiowego, stłumienie odgłosu opukowego oraz ściszenie szmeru pęcherzykowego może sugerować zajęcie opłucnej lub obecność płynu w opłucnej. Objawy te nie są jednak swoiste i mogą występować u wszystkich chorych z wysiękiem opłucnowym,

bez względu na jego przyczynę. U chorych, u których dochodzi do wypełnienia pęcherzyków płucnych płynem, podczas osłuchiwania można stwierdzić ograniczone lub czasem rozlane trzeszczenia. Wyniki badań laboratoryjnych krwi nie są szczególnie przydatne w rozpoznaniu choroby. Najczęściej stwierdzaną, nieswoistą dla PPA, nieprawidłowością jest obniżenie stężenia hemoglobiny. W przypadku opisanego pacjenta, rozpoznanie różnicowe obejmowało głównie ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń. Takie podejrzenie było uzasadnione z powodu typowych objawów (krwioplucie, przewlekłe zapalenie zatok i krwawienie z nosa), lecz nie zostało potwierdzone wynikami badań histopatologicznych ani oznaczeniem miana ANCA. Badanie endoskopowe jamy nosowej i zatok przynosowych również nie ujawniło typowych zmian.

Manifestacje radiologiczne pierwotnego naczyńniakomięsaka mogą być bardzo różnorodne. Chociaż RTG klatki piersiowej jest zazwyczaj pierwszym badaniem obrazowym wykazującym zmiany w płucach i/lub opłucnej, często nie pokazuje ono szczegółów, które mogą być przydatne przy różnicowaniu podstawowych przyczyn objawów. Pierwotny naczyńniakomięsak płuc w TK klatki piersiowej może być widoczny w postaci pojedynczego lub kilku guzków płuc, guza lub masy (z lub bez objawu halo), rozproszonego zagęszczenia, pojedynczego lub śródmiąższowego nacieku [6, 11, 12]. Częstą radiologiczną manifestacją naczyńniakomięsaka płuc jest zacienienie typu matowej szyby (objaw halo), któremu może towarzyszyć powiększenie śródpiersiowych węzłów chłonnych [12]. Obecność wysięku opłucnowego sugeruje zajęcie opłucnej [7].

Na podstawie analizy piśmiennictwa, można wyróżnić dwa wzorce radiologiczne PPA: pojedynczą zmianę guzową i postać mnogich guzków przybierających różne kształty i rozmiary [7]. Odnotowano niewielką przewagę przypadków przebiegających pod postacią pojedynczego guza [7]. Rozpoznanie różnicowe obrazów radiologicznych obejmuje liczne choroby płuc, w tym raka płuc, zapalenia płuc (np. inwazyjna grzybica płuc, gruźlica), śródmiąższowe zapalenie płuc związane z chorobą autoimmunologiczną (np. ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń) i zmiany przerzutowe [7, 13]. W dwóch pracach wykazano, że PET/TK może być pomocna w obrazowaniu zmian w płucach i opłucnej, które później zostały zidentyfikowane jako PPA [11, 14].

Rola badania bronchoskopowego w diagnostyce PPA jest wątpliwa. U większości chorych na PPA stwierdzano obecność krwi w oskrzelach,

czasami inne nieswoiste zmiany. Choć bezpośrednia ocena dróg oddechowych w badaniu bronchoskopowym może pomóc w zlokalizowaniu źródła krwawienia, badanie to rzadko dostarcza odpowiedniego materiału tkankowego umożliwiającego rozpoznanie choroby. Jest to spowodowane tym, że swoiste zmiany wewnątrzskrzelowe należą do rzadkości. Opisano trzy przypadki, w których zmiana rozwijała się wewnątrzskrzelowo, prowadząc do zamknięcia oskrzela przez krwawiącą masę nowotworu [10, 15, 16]. Próbkę tkanek pobrane podczas biopsji przezoskrzelowej również sporadycznie umożliwiają rozpoznanie charakteru guza. Dlatego, aby zapewnić odpowiedni materiał do badania histopatologicznego, zazwyczaj konieczna jest wideotorakoscopia lub nawet torakotomia [7, 8]. Tak było też w przypadku opisywanego pacjenta.

Badanie mikroskopowe ujawniło naciek nowotworowy złożony z dużych, nabłonkowatych komórek z widoczną atypią, a wyniki badania morfologicznego, tj. duża liczba makrofagów obładowanych hemosyderyną, wynaczone erythrocyty i włóknikowy wysięk wewnątrz pęcherzyków, wskazywały dodatkowo na krwawienie. Nowotwór nabłonkowy w płucach zawsze wymaga różnicowania z rakiem niedrobnokomórkowym, pierwotnym lub jego przerzutami oraz nabłonkowym złośliwym międzybłonniakiem, lecz oba markery immunohistochemiczne, zarówno nabłonkowy, jak i mezotelialny były ujemne. Profil immunohistochemiczny był niejednoznaczny: słaba i ogniskowa reakcja z przeciwciałami anti-CD31 i czynnikiem VIII, rozproszona reakcja z WT-1 (cytoplazmatyczna) i FLI-1 (jądrowa) i słaba immunoreaktywność na Melan A i HMB-45 w pojedynczych komórkach. Na podstawie wyników badań immunohistochemicznych pod uwagę wzięto dwa główne nowotwory: nabłonkowego naczyniakomięśaka i czerniaka [17–20]. Ze względu na nasilone krwawienie wewnątrz pęcherzyków oraz objawy kliniczne, takie jak krwioplucie, postawiono ostateczne rozpoznanie nabłonkowego naczyniakomięśaka.

Nie ma wyraźnych zaleceń dotyczących najbardziej skutecznego leczenia PPA [10]. Obecnie leczeniem pierwszego rzutu wydaje się być chirurgiczne wycięcie zmiany. Taką opcję można jednak proponować tylko pacjentom na wczesnym etapie rozwoju choroby, u których występuje pojedynczy guz [21]. Z powodu wieloogniskowych zmian albo złego stanu klinicznego, większość chorych nie kwalifikuje się do zabiegu chirurgicznego. Piśmiennictwo przytacza stosowanie chemiote-

pii [11, 13, 22, 23], radioterapii [5, 16], immunoterapii [16] lub metod łączonych [5, 16, 17, 19]. Leczenie chemioterapią obejmuje gemcytabinę, docetaksel [23], ifosfamid i adriamycynę [12]. Stacher i wsp. sugerowali, że taksany i trofosfamid mogą być szczególnie korzystne w leczeniu nabłonkowego naczyniakomięśaka [24]. Z powodu obecności szlaku sygnalizacyjnego czynnika wzrostu śródbłonna naczyniowego (VEGF, *vascular endothelial growth factor*) w komórkach naczyniakomięśaka, istnieje możliwość opracowania „leczenia ukierunkowanego” [24].

Ogólne rokowanie u chorych na PPA jest niepomyślne. Dane pochodzące z analizy 24 przypadków chorych na PPA wskazują na średnią medianę przeżycia 3 miesiące (zakres 0,5–39 miesięcy) [7]. Podobnie, prawie jedna trzecia chorych analizowanych przez Shimabukuro i wsp. zmarła w ciągu pierwszych dwóch miesięcy po rozpoznaniu choroby [6]. Tylko kilka doniesień wymienia czas przeżycia dłuższy niż 12 miesięcy [5, 11, 23].

Porównując naszego pacjenta do innych chorych na PPA należy zauważyć, że objawy kliniczne i przebieg choroby były bardzo podobne do tych przedstawionych w innych publikacjach. Krwioplucie będące głównym objawem, nasilające się zmęczenie i rozsiane guzki w płucach ze wzmocnieniem widoczne na skanach TK klatki piersiowej pokrywały się z opisami przypadków przedstawionymi przez innych autorów. Ponieważ badania obrazowe nie ujawniły ognisk nowotworu poza płucami, uważamy, że chory cierpiał na wieloogniskowego pierwotnego naczyniakomięśaka płuc. Choroba przebiegała szybko – pacjent zmarł trzy miesiące po wystąpieniu jej pierwszych objawów.

Podsumowując, PPA jest rzadkim nowotworem, lecz prawdopodobnie nie aż tak, jak uważano wcześniej. W naszym ośrodku w ciągu ostatnich 10 lat u dwóch chorych rozpoznano PPA. Pierwotny naczyniakomięśak powinien być brany pod uwagę w rozpoznaniu różnicowym u chorych, u których występuje krwioplucie i pojedyncze lub liczne guzy w płucach z zacięceniami typu matowej szyby. Przebieg choroby jest ostry, a rokowanie niepomyślne. Leczenie operacyjne wydaje się być najbardziej skuteczną formą leczenia, jednak większość chorych w chwili rozpoznania PPA nie kwalifikuje się do zabiegu chirurgicznego.

Konflikt interesów

Autorzy zgłaszają brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Patel AM, Ryu JH. Angiosarcoma in the lung. *Chest* 1993; 103: 1531–1535.
2. Young RJ, Brown BJ, Reed MW, Hughes D, Woll PJ. Angiosarcoma. *Lancet Oncol* 2010; 11: 983–991.
3. Ott RA, Eugene J, Kollin J, Kanas RJ, Conston DE, Chi JCH. Primary Pulmonary Angiosarcoma Associated With Multiple Synchronous Neoplasms. *J Surg Oncol* 1987; 35: 269–276.
4. Maglaras GC, Katsenos S, Kakadelis J i wsp. Primary angiosarcoma of the lung and pleura. *Monaldi Arch Chest Dis* 2004; 61: 234–236.
5. Alexiou C, Clelland CA, Robinson D, Morgan WE. Primary angiosarcomas of the chest wall and pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 523–526.
6. Shimabukuro I, Yatera K, Noguchi S i wsp. Primary Pulmonary Angiosarcoma Presenting with Hemoptysis and Ground-Glass Opacity: A Case Report and Literature Review. *Tohoku J Exp Med* 2015; 237: 273–278.
7. Krenke R, Klimiuk J, Korczyński P, Kupis W, Szolkowska M, Chazan R. Hemoptysis and spontaneous hemothorax in a patient with multifocal nodular lung lesions. *Chest* 2011; 140: 245–251.
8. Liu SF, Wu CC, Lai YF, Hsieh MJ. Massive hemoptysis and hemothorax caused by pleuropulmonary angiosarcoma. *Am J Emerg Med* 2002; 20: 374–375.
9. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002; 22: 621–637.
10. Grafino M, Alves P, Almeida MM i wsp. Angiosarcoma of the lung. *J Bras Pneumol* 2016; 42: 68–70.
11. Kim EY, Lee HY, Han J, Choi JY. Primary Pulmonary Low-Grade Angiosarcoma Characterized by Mismatch between ¹⁸F-FDG PET and Dynamic Contrast-Enhanced CT. *Korean J Radiol* 2015; 16: 1166–1170.
12. Carillo GA, Carretero MA, Vazquez JE i wsp. Epithelioid angiosarcoma of the lung with pleural metastases: a rare cause of haemoptysis clinicopathological conference. *Heart Lung Circ* 2010; 19: 624–628.
13. Weissferdt A, Moran CA. Primary vascular tumors of the lungs: a review. *Ann Diagn Pathol* 2010; 14: 296–308.
14. Treglia G, Cardillo G, Graziano P. A rare case of primary pulmonary epithelioid angiosarcoma detected by F-FDG PET/CT. *Clin Nucl Med* 2014; 39: 450–452.
15. Kakegawa S, Kawashima O, Ibe T i wsp. A case of primary angiosarcoma of the lung presenting as a hemorrhagic bronchial tumor. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 18: 347–351.
16. Kojima K, Okamoto I, Ushijima S i wsp. Successful treatment of primary pulmonary angiosarcoma. *Chest* 2003; 124: 2397–2400.
17. Folpe AL, Chand EM, Goldblum JR, Weiss SW. Expression of Fli-1, a nuclear transcription factor, distinguishes vascular neoplasms from potential mimics. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 1061–1066.
18. Timár J1, Mészáros L, Orosz Z, Albin A, Rásó E. WT1 expression in angiogenic tumours of the skin. *Histopathology* 2005; 47: 67–73.
19. Strickler AG, Schaefer JT, Slingluff CL Jr, Wick MR. Immunolabeling for p16, WT1, and Fli-1 in the assignment of growth phase for cutaneous melanomas. *Am J Dermatopathol* 2014; 36: 718–722.
20. Perry BN, Cohen C, Govindarajan B, Cotsonis G, Arbiser JL. Wilms tumor 1 expression present in most melanomas but nearly absent in nevi. *Arch Dermatol* 2006; 142: 1031–1034.
21. Carillo GA, Fontan EM, Carretero MA, Pedrosa AP. Primary pulmonary angiosarcoma, an exceptional neoplasm with a poor prognosis: reports of two cases and review of the literature. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 61: 643–647.
22. Wan Musa WR, Abdulwakil Elraied MA, Phang KS i wsp. Primary epithelioid angiosarcoma of the lung presenting as left-sided shoulder pain. *Ann Acad Med Singapore* 2010; 39: 658–659.
23. Wilson R, Glaros S, Brown RK, Michael C, Reisman D. Complete radiographic response of primary pulmonary angiosarcomas following gemcitabine and taxotere. *Lung Cancer* 2008; 61: 131–136.
24. Stacher E, Gruber-Mösenbacher U, Halbwedl I i wsp. The VEGF-system in primary pulmonary angiosarcomas and haemangioendotheliomas: new potential therapeutic targets? *Lung Cancer* 2009; 65: 49–55.