

## Kasuistik

Ugeskr Læger 2023;185:V01230028

# Littoralcelleangioma i milt associeret med to primære kræftsygdomme

Christian D. Vyrdal<sup>1</sup> & Luit Penninga<sup>2</sup>

1) Gastroenheden, Kirurgisk Sektion, Københavns Universitetshospital – Hvidovre Hospital, 2) Afdeling for Organkirurgi og Transplantation C, 2122, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet

Ugeskr Læger 2023;185:V01230028

Littoralcelleangioma er en sjælden, primær, vaskulær neoplasme i milten, som udgår fra de endotelceller, der beklæder sinusser i miltens retikuloendotel-system. Der er stort set altid tale om en benign tumor, men der er beskrevet tilfælde af malign transformation [1], og der forekommer to subtyper af maligne tumorer: littoralcelleangiosarkom og littoralcellehæmangioendoteliom.

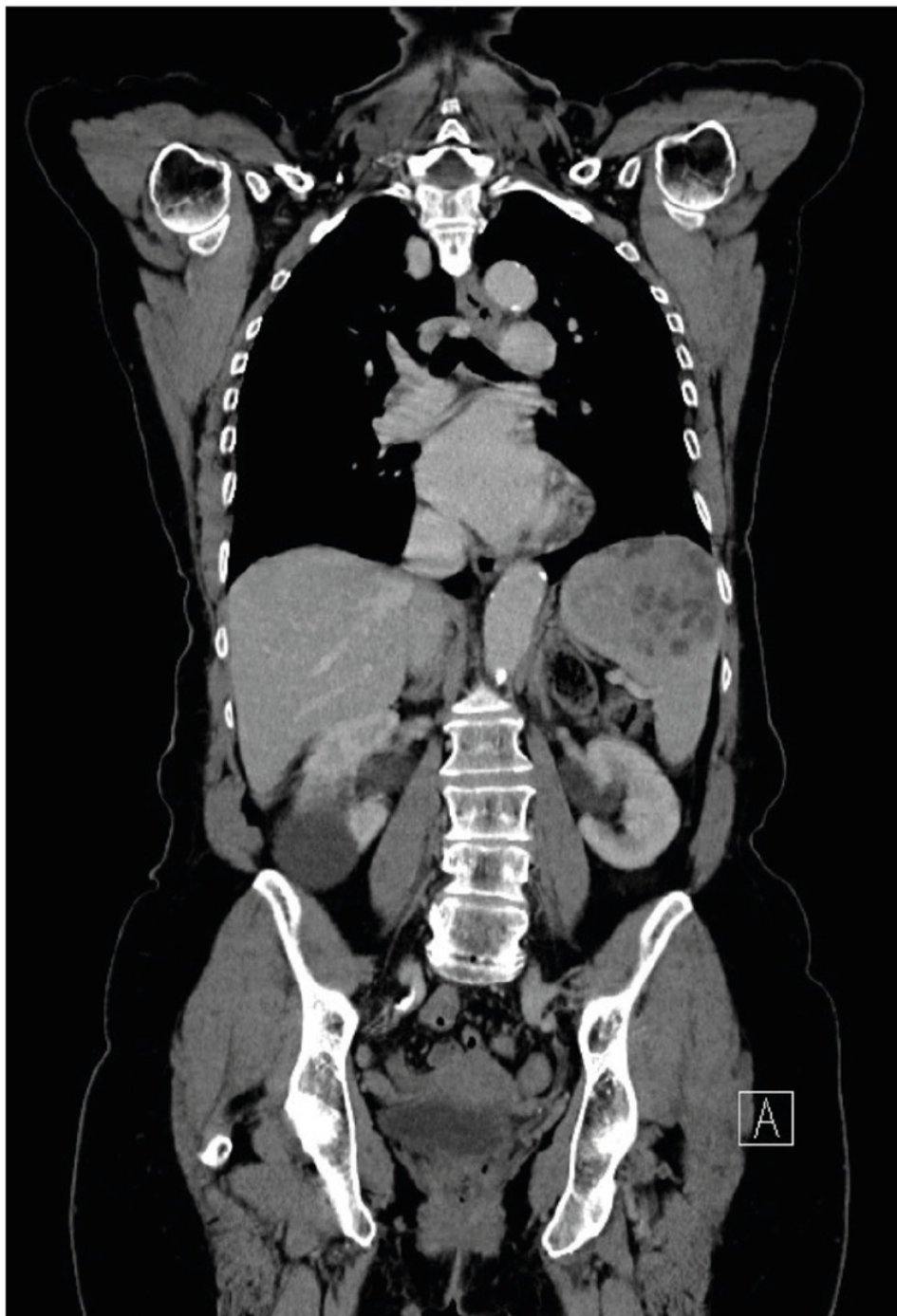
Littoralcelleangioma er en hæmatologisk sygdom, og for andre specialer er det mest interessante formentligt, at dette angioma ofte er associeret med anden malignitet. I et studie over 25 patienter med littoralcelleangioma havde 15 patienter således samtidig blandt andet coloncancer, renalcellecarcinom, lungecancer og leukæmi [2].

Vi præsenterer her en sygehistorie om en patient med littoralcelleangioma og samtidig forekomst af to andre primære cancers. Sygehistorien illustrerer vigtigheden af en grundig udredning for anden malignitet ved mistanke om littoralcelleangioma.

### SYGEHISTORIE

En 73-årig, velbevaret kvinde – ASA III (jf. American Society of Anesthesiologists' risikoklassifikation), performancestatus 0, kendt med hypertension og KOL – blev henvist til lungemedicinsk udredning på grund af hæshed. På højopløsnings-CT fandtes et infektiøst lungeinfiltrat og også en patologisk forandring i milten. Efterfølgende UL-vejledt biopsi suppleret med immunhistokemiske analyser af biopsien viste littoralcelleangioma. Patienten blev henvist til afdeling for organkirurgi og transplantation, og på grund af risiko for forekomst af anden malignitet blev der bestilt en PET-CT af thorax og abdomen. Her fandtes ud over littoralcelletumoren i milten (**Figur 1**) en lille gastrointestinal stromatumor (GIST) i ventriklen samt en colontumor ved venstre fleksur. Colontumoren blev efterfølgende bioperet ved koloskopi med fund af adenokarcinom.

**FIGUR 1** PET-CT-billede af en inhomogen proces på 10 × 6,8 × 8,8 cm i milten med indhold af solide og multiple cystiske forandringer hos patienten i sygehistorien. Desuden kunne på CT-snittet ses en cyste i højre nyre (Bosniak I).



Der blev foretaget åben venstresidig hemikolektomi, splenektomi og ventrikelresektion ved samme procedure. I ventriklen fandtes en 1,5 cm stor intramural tumor i fundus ventriculi, som blev reseceret lokalt. Det postoperative forløb var ukompliceret, og patienten blev udskrevet på

det fjerde postoperative døgn.

Efterfølgende histologisvar viste littoralcelleangioma i milten uden tegn til malign transformation, adenokarcinom T3N0M0 i colon samt en lavrisiko-GIST i ventrikklen. Coloncanceren blev radikalt opereret, og der fandtes ikke indikation for adjuverende kemoterapi. GIST i ventrikklen blev radikalt fjernet og derefter fulgt med CT-kontroller. Patienten var velbefindende ved etårsfollowup og uden tegn på recidiv.

## DISKUSSION

Littoralcelleangioma er oftest asymptomatisk og opdages, som i dette tilfælde, tit tilfældigt ved billeddiagnostik på grund af anden problemstilling. Symptomer kan være mavesmerter, splenomegali, feber, anæmi og trombocytopeni [3]. Ætiologien af littoralcelleangioma er uklar, men antages at være baseret på en dysregulering af immunsystemet. Dette forklarer formentlig også forekomsten af andre cancerte og infektiøse sygdomme.

CT og MR-skanning kan ikke sikkert differentiere littoralcelleangioma fra andre miltneoplasmer som angiosarkom, lymfom og metastaser, og det er kun muligt at stille diagnosen med sikkerhed ved biopsi eller patologisk undersøgelse af præparatet inklusive immunhistologisk undersøgelse [4]. I denne sygehistorie blev der foretaget en ukompliceret biopsi, idet patienten havde et normalt trombocytaltal. Generelt anbefales biopsitagning ikke hos patienter med trombocytopeni og vaskulære milttumorer, da det er forbundet med en komplikationsrisiko på 10-30%.

Splenektomi er både diagnostisk og terapeutisk [5] og er også den definitive behandling af littoralcelletumor i milten [2, 5]. Ved operationen er det vigtigt, at miltkapslen forbliver intakt, og at milten fjernes in toto.

Denne sygehistorie er unik, idet der blev fundet to synkrona cancerte. Der blev præoperativt taget en miltbiopsi, og diagnosen var således stillet inden splenektomien, hvorfor det var muligt med grundig præoperativ billeddiagnostik at finde en samtidig colontumor og en GIST i ventrikklen, som så kunne fjernes samtidig med milten.

I de fleste tilfælde vil diagnosen først blive stillet i forbindelse med den histopatologiske undersøgelse af præparatet. Men uanset om diagnosen littoralcelleangioma kendes før eller efter splenektomien, er det vigtigt at huske en grundig præoperativ eller postoperativ udredning for at udelukke anden samtidig malignitet.

**Korrespondance** *Christian D. Vyrdal*. E-mail: [Cvy@dadlnet.dk](mailto:Cvy@dadlnet.dk)

**Antaget** 5. april 2023

**Publiceret på** [ugeskriftet.dk](http://ugeskriftet.dk) 29. maj 2023

**Interessekonflikter** ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på [ugeskriftet.dk](http://ugeskriftet.dk)

Artikelreference Ugeskr Læger 2023;185:V01230028

## SUMMARY

### Littoral cell angioma of the spleen associated with two primary cancers

Christian D. Vyrdal & Luit Penninga

Ugeskr Læger 2023;185:V01230028

Littoral cell angioma is a benign vascular tumour of the spleen, and malign transformation is seldom. The angioma is associated with a high risk of simultaneous occurrence of other primary cancers, and it is of utmost importance to perform extensive diagnostic investigations to detect other cancers. Definitive treatment of littoral cell angioma is surgical resection of the spleen. This is a unique case report about a 73-year-old woman who had a simultaneous adenocarcinoma of the colon and a gastrointestinal stromal tumour. She underwent simultaneous splenectomy with colonic and gastric resection.

## REFERENCER

1. Rosso R, Paulli M. Littoral cell angiosarcoma: a truly malignant tumor. *Am J Surg Pathol.* 2004;28(9):1255. doi: 10.1097/01.pas.0000135516.42471.8c.
2. Peckova K, Michal M, Hadravsky L et al. Littoral cell angioma of the spleen: a study of 25 cases with confirmation of frequent association with visceral malignancies. *Histopathology.* 2016;69(5):762-774. doi: 10.1111/his.13026.
3. Truong V, Finch R, Martin B et al. Littoral cell angioma of spleen. *ANZ J Surg.* 2019;89(4):E158-E159. doi: 10.1111/ans.14193.
4. Rai M, Gupta N. Littoral cell splenic angioma. I: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2022.
5. Gulati S, Jeon H, Vijay A. Littoral cell angiomas: benign lesion with a penchant for visceral malignancies. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2023;27(1):1-5. doi: 10.14701/ahbps.22-062.