

Kasuistik

Ugeskr Læger 2023;185:V03230138

Konservativt behandlet sår gennem fire måneder viste sig at være højmalignt kutant angiosarkom

Theresia Skytte Eriksen¹, Lasse Holt-Danborg², Lilan Elsebeth Engel¹, Ida Felbo Pold¹, Sofie Vetli Hjorth³, Helga Fibiger Munch-Petersen⁴, Bodil Elisabeth Engelmann⁵, Anders Krarup-Hansen⁵ & Michael Prangsgaard Møller¹

1) Afdeling for Plastikkirurgi, Københavns Universitetshospital – Herlev og Gentofte Hospital, 2) Øre-, Næse- og Halsafdelingen, Københavns Universitetshospital – Nordsjællands Hospital, Hillerød, 3) Afdeling for Patologi, Københavns Universitetshospital – Herlev og Gentofte Hospital, 4) Afdeling for Patologi, Københavns Universitetshospital – Rigshospitalet, 5) Afdeling for Onkologi, Københavns Universitetshospital – Herlev og Gentofte Hospital

Ugeskr Læger 2023;185:V03230138

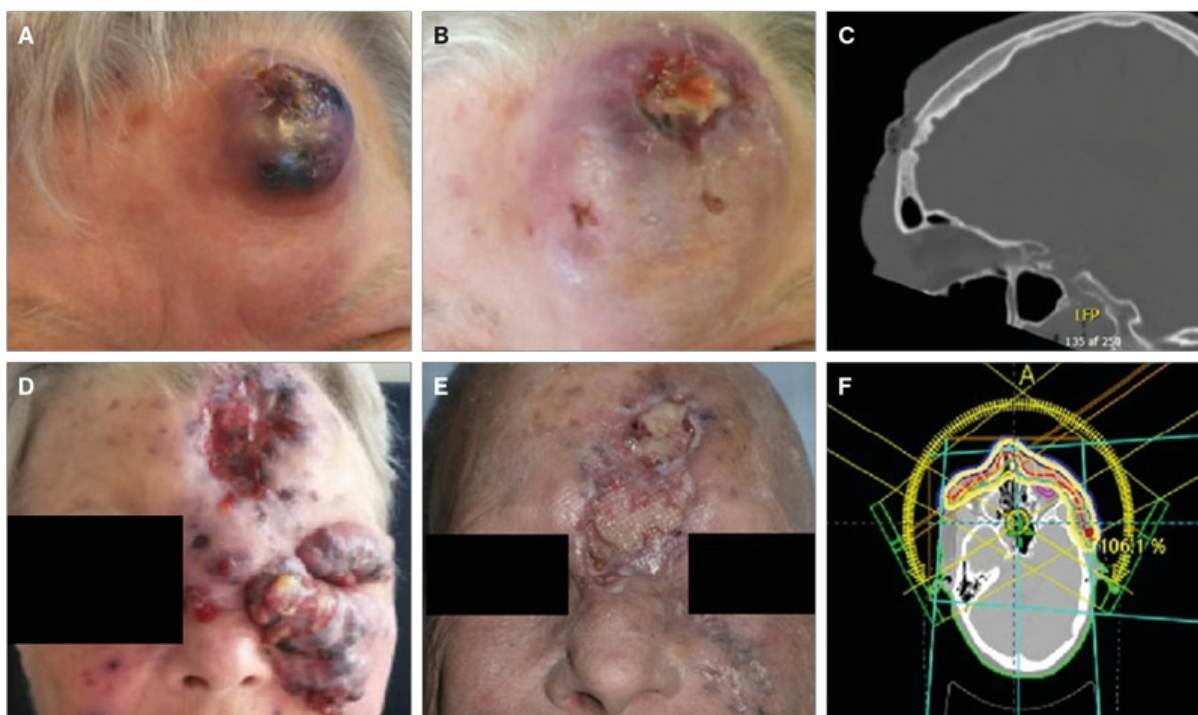
Angiosarkomer er meget sjældne, højmalignt tumorer af vaskulær oprindelse og udgør mindre end 1-2% af alle bløddelssarkomer [1, 2]. De kutane angiosarkomer manifesterer sig primært i hoved-hals-området i kronisk solskadet hud, og de præsenterer sig som hurtigvoksende, hæmatomlignende og diffust afgrænsede læsioner [1, 3]. Et særligt kendetegn er små ekkymoselignende metastaser i den omkringliggende hud. Den typiske præsentation adskiller sig derved fra andre hudtumorer, og sammenholdt med den lave forekomst kan dette være medvirkende årsag til, at diagnosen ikke altid stilles rettidigt.

Vi præsenterer en case, hvor et kutant angiosarkom blev fejltolket som et kronisk sår og derved blev konservativt behandlet i fire måneder på flere afdelinger af over 50 læger, før den korrekte diagnose blev stillet ved sufficente biopsier.

SYGEHISTORIE

En 71-årig kvinde var af en bils bagsmæk blevet ramt i panden. To måneder efter traumet præsenterede patienten sig anamnestisk og klinisk med, hvad der blev vurderet som et traumatisk betinget hæmatom med efterfølgende abscesdannelse (**Figur 1**). Behandling med hyppige sårskift på øre-næse-hals-afdeling blev iværksat. Kliniske tegn på infektion, dog uden fund af bakterier ved dyrkning, ledte til opstart af intravenøst givet antibiotika. En hudbiopsi efter seks uger viste ingen tegn på malignitet, og på en efterfølgende CT af cerebrum blev der beskrevet ostitis direkte under såret.

FIGUR 1 A. Den kliniske præsentation ved patientens første kontakt i skadestuen. B. Tumoren efter to måneders behandling med intravenøst givet antibiotika og hyppige sårskift. C. CT-billede af cerebrum, som viste næsten eroderet os frontale. D. Tilstanden, hvor diagnosen blev stillet efter ca. fire måneders behandling. E. Tilstanden efter kemoterapi og strålebehandling. F. Illustration af strålefeltet.



Patienten blev konfereret med afdelinger for plastikkirurgi, neurokirurgi og øre-næse-hals samt sårcenter. Dette medførte en joint venture-operation mellem øre-næse-hals- og plastikkirurgisk afdeling, hvor man udelukkede otitis, udførte dyb sårrevision og lukkede defekten. Patientens tilstand recidiverede hurtigt, og vacuum-assisted closure (VAC)-behandling indledtes på plastikkirurgisk afdeling. En udtalt væskeproduktion i VAC-systemets beholder førte til udredning med CT og MR-skanning samt neurokirurgisk vurdering for durafistel, men uden fund af nogen. Patientens tilstand progredierede imidlertid, og grundet massiv hævelse kunne hun ikke længere se ud af det ene øje, og multiple, cystelignende processer dannede sig i ansigtet. Der var fortsat mistanke om durafistel som årsag til væskeproduktionen, men inden evt. neurokirurgisk intervention skulle fornyede hudbiopsier udelukke andre årsager. Alle biopsierne viste histologisk, ulcereret materiale med formationer af atypiske, vaskulært derivede tumorceller forenelige med kutant angiosarkom.

Patienten blev vurderet inoperabel og efterfølgende henvist til onkologisk behandling på sarkomcenter, hvor hun fik egentlig kemoterapi med intravenøst givet paclitaxel i serier af tre ugers varighed. Behandlingen medførte en klinisk effekt på hudlæsionerne. På grund af perifer neurotoksicitet blev behandlingen afbrudt efter seks serier. Resterende områder med synlig sygdom blev efterfølgende strålebehandlet med 3 Gy \times 10, fem fraktioner pr. uge med fuld stråledosis til huden og under hensyntagen til, at stråledosis til øjenbaggrund og tårekirtler var så lav som muligt. Patienten havde få bivirkninger og klinisk klar bedring af hudforandringerne efter behandlingen.

DISKUSSION

Kutane angiosarkomer opstår i endotelceller og inddeles i tre undergrupper: sporadisk, lymfødemassocieret og stråleinduceret angiosarkom [3]. De sporadiske angiosarkomer har en betydeligt ringere prognose end øvrige hudsarkomer med en fem- og tiårsoverlevelse på henholdsvis 34% og 14% [1-3]. Særligt tumorer i hoved-halsområdet er forbundet med et aggressivt forløb og dårlig prognose [1]. Der er ofte tale om få måneders kort anamnese med en tendens til tidlig metastasering [2, 3]. Histopatologisk kan tumorerne være tencellede med eller uden epiteloide træk. Der undersøges for karmarkørerne ERG, D2-40 og aktin, og præparaterne revideres af den højspecialiserede patologiske afdeling på Rigshospitalet, så diagnose sikres bedst muligt. Den primære udredning og behandling bør foregå på sarkomcenter og omfatter vid, kirurgisk behandling evt. kombineret med strålebehandling eller kemoterapi [2-4]. Der ses gavnlig effekt af onkologisk behandling trods svær, progredieret sygdom.

Med denne kasuistik håber vi at kunne øge kendskabet til præsentation af kutant angiosarkom. Responderer en tilstand ikke efter 2-6 ugers sufficient behandling, bør man revurdere arbejdsdiagnosen og ved tvivl tage sufficente og repræsentative biopsier, gerne gentagne gange [5]. Derudover skal det understreges, at anamnestisk, tidsmæssigt sammenfald ikke er ensbetydende med kausalitet.

Korrespondance *Theresia Skytte Eriksen*. E-mail: theresia.eriksen@gmail.com

Antaget 25. juli 2023

Publiceret på ugeskriftet.dk 4. september 2023

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

Referencer findes i artiklen publiceret på [ugeskriftet.dk](https://www.ugeskriftet.dk)

Artikelreference Ugeskr Læger 2023;185:V03230138

SUMMARY

Conservatively treated wound for four months turned out to be highly malignant cutaneous angiosarcoma

Theresia Skytte Eriksen, Lasse Holt-Danborg, Lilan Elsebeth Engel, Ida Felbo Pold, Sofie Vetli Hjorth, Helga Fibiger Munch-Petersen, Bodil Elisabeth Engelmann, Anders Krarup-Hansen & Michael Prangsgaard Møller

Ugeskr Læger 2023;185:V03230138

Angiosarcomas are rare, highly malignant tumours of vascular origin. They present as fast growing, haematoma-like and diffuse lesions. In this case report, a 71-year-old woman presented with what was assessed as an abscess arising from a traumatic haematoma of the forehead. The lesion was primarily treated conservatively. The condition progressed despite of treatment to a point where the tumour covered a third of her face. After four months, skin biopsies were taken and the diagnosis angiosarcoma was made. This case report should lead to an increased focus on angiosarcomas and the importance of sufficient biopsies.

REFERENCER

1. Albores-Saavedra J, Schwartz AM, Henson DE et al. Cutaneous angiosarcoma. Analysis of 434 cases from the surveillance, epidemiology, and end results program, 1973-2007. *Ann Diagn Pathol.* 2011;15(2):93-7.
2. Ishida Y, Otsuka A, Kabashima K. Cutaneous angiosarcoma: update on biology and latest treatment. *Curr Opin Oncol.* 2018;30(2):107-112.
3. Krogerus C, Frydkjær AG, Wagenblast AL, Venzo A. Primære kutane sarkomer. *Ugeskr Læger.* 2021;183:V11200899.
4. Keller J, red. Sarkomer og aggressive benigne tumorer. Referenceprogram udarbejdet under Dansk Sarkomgruppe (DSG). DSG, 2013. www.ortopaedi.dk/fileadmin/sarkom/2013-referenceprogram-godkendt-i-2023.pdf (jul 2023).

5. Panuncialman J, Hammerman S, Carson P, Falanga V. Wound edge biopsy sites in chronic wounds heal rapidly and do not result in delayed overall healing of the wound. *Wound Repair Regen.* 2010;18(1):21-5.