

PYLORIC ANGIOSARCOMA: A CASE REPORT

ANGIOSARCOMA PILORUS: LAPORAN KASUS

Faiq Muhammad Ammar¹, Arief Ismail Khalik^{2*}

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Jenderal Soedirman Purwokerto, Indonesia

²Departemen Ilmu Bedah, RSUD Prof. Dr. Margono Soekarjo, Indonesia

ABSTRACT

Angiosarcoma is a type of soft tissue cancer originating from blood vessel endothelial cells that is rare and very aggressive. Angiosarcoma has a poor prognosis with low survival rates. There is no standard management that can be used as a guide for treatment, making it a challenge for the treating team. This case report aims to examine further the clinical manifestations, diagnosis and treatment of pyloric angiosarcoma. We report a case of a 55 year old woman with complaints of black stools, accompanied by hard and difficult bowel movements, upper left abdominal pain and heartburn that felt all the way to the back, a bloated stomach, weight loss, and appetite. Esophagogastroduodenoscopy examination showed a mass in the gastric antrum. Abdominal CT scan with contrast shows a mass with centripetal filling enhancement that is attached and difficult to separate from the pyloric structures of the stomach. Laparotomy, excision of the tumor mass and pyloric resection, duodenal gastric anastomosis were performed in this patient. Anatomical pathology examination gave results of angiosarcoma.

Keywords: *Angiosarcoma, case report, pylorus*

ABSTRAK

Angiosarcoma adalah satu jenis kanker jaringan lunak berasal dari sel endotel pembuluh darah yang jarang terjadi dan sangat agresif. Angiosarcoma memiliki prognosis yang buruk dengan tingkat harapan hidup yang rendah. Tidak ada manajemen standar yang dapat digunakan sebagai pedoman untuk pengobatannya sehingga menjadi tantangan bagi tim yang menangani. Laporan kasus ini bertujuan untuk menelaah lebih lanjut terkait manifestasi klinis, penegakan diagnosis, dan penanganan angiosarcoma pilorus. Kami melaporkan sebuah kasus seorang perempuan berusia 55 tahun dengan keluhan buang air besar berwarna hitam, disertai buang air besar keras dan sulit, nyeri perut sebelah kiri atas dan ulu hati yang terasa hingga ke punggung, perut terasa kembung, penurunan berat badan, dan nafsu makan. Pemeriksaan esofagogastroduodenoskopi menunjukkan adanya massa pada antrum gaster. CT Scan abdomen dengan kontras menunjukkan massa dengan *centripetal filling enhancement* yang menempel dan sulit dipisahkan dari struktur pilorus gaster. Laparotomi eksisi massa tumor dan reseksi pilorus, anastomose gaster duodenum dilakukan pada pasien. Pemeriksaan patologi anatomi memberikan hasil angiosarcoma.

Kata kunci: Angiosarcoma, laporan kasus, pilorus

Penulis korespondensi:

Arief Ismail Khalik,
Departemen Ilmu Bedah, RSUD Prof. Dr. Margono Soekarjo,
Purwokerto, Indonesia.
Email: arief.ismail.khalik@gmail.com

PENDAHULUAN

Angiosarcoma adalah satu jenis kanker jaringan lunak yang jarang terjadi dan sangat agresif. Kanker ini berasal dari sel-sel endotel yang membentuk pembuluh darah dan dapat terjadi di berbagai bagian tubuh. Meskipun angka kejadiannya rendah, yaitu sekitar 1-2% dari semua kanker jaringan lunak, angiosarcoma memiliki prognosis yang buruk dengan tingkat harapan hidup yang rendah (Crago & Dickson, 2016).

Angiosarcoma intraabdominal sangat jarang, dengan insidensi tahunan sekitar 0,1-0,3 kasus per 1 juta populasi. Tumor ini mewakili kurang dari 1% dari semua sarkoma lunak dan sekitar 2-3% dari semua angiosarkoma. Angiosarcoma intraabdominal lebih sering terjadi pada orang dewasa dengan usia rata-rata onset sekitar 60 tahun. Beberapa studi melaporkan bahwa penyakit ini lebih sering terjadi pada pria dibandingkan wanita (Ducimetière *et al.*, 2022). Faktor risiko terjadinya angiosarcoma belum sepenuhnya diketahui, namun pajanan radiasi, bahan kimia tertentu, dan kondisi medis tertentu seperti limfedema kronis diduga berperan dalam perkembangan angiosarcoma (Dossett & Mirhaidari, 2023).

Diagnosis angiosarcoma seringkali sulit dilakukan karena gejalanya yang tidak spesifik dan menyerupai kondisi lain. Oleh karena itu, diperlukan pemeriksaan patologi dan pencitraan untuk memastikan diagnosis. Pengobatan angiosarcoma biasanya melibatkan kombinasi bedah, kemoterapi, dan radioterapi, tergantung pada stadium dan lokasi kanker (Dossett & Mirhaidari, 2023). Laporan kasus ini bertujuan untuk menelaah lebih lanjut terkait manifestasi klinis, penegakan diagnosis, dan penanganan angiosarcoma pilorus

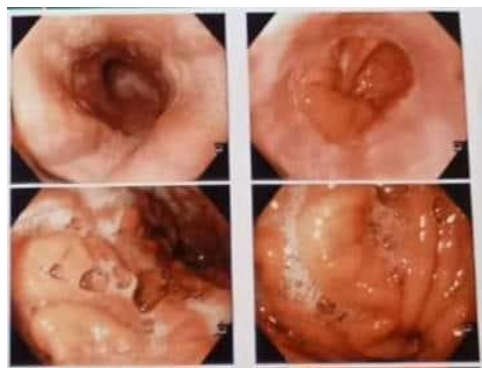
DESKRIPSI KASUS

Pasien seorang perempuan berusia 55 tahun datang ke Klinik Gastroenterohepatologi RSUD Prof. Dr. Margono Soekarja pada tanggal 9 Mei 2023 dengan keluhan utama BAB (Buang Air Besar) berwarna hitam, disertai BAB keras dan sulit. Keluhan lain yang dirasakan pasien antara lain nyeri perut sebelah kiri atas dan ulu hati yang terasa hingga ke punggung, perut terasa kembung, penurunan berat badan, dan nafsu makan. Pasien kemudian menjalani pemeriksaan esofagogastroduodenoskopi pada tanggal 13 Mei dan 17 Juli 2023 didapatkan kesan tampak massa pada antrum gaster, masih bisa desakan ekstralumen

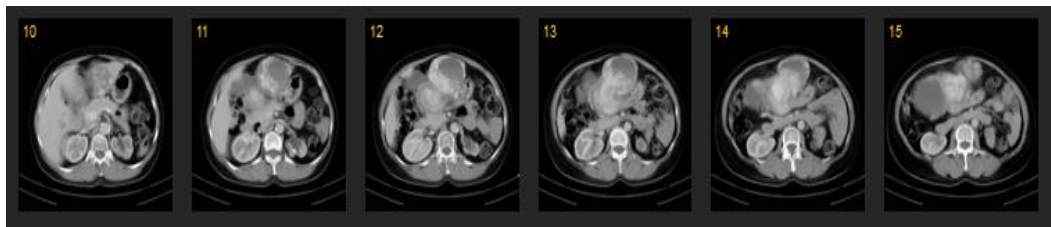
Selanjutnya pasien menjalani pemeriksaan ct scan abdomen dengan kontras pada tanggal 14 Desember 2023 didapatkan kesan tampak massa dengan *centripetal filling enhancement* yang menempel dan sulit dipisahkan dari struktur pilorus gaster. Dari hasil pemeriksaan tersebut didapatkan diagnosis gastritis kronik dan suspek hemangioma hepar.



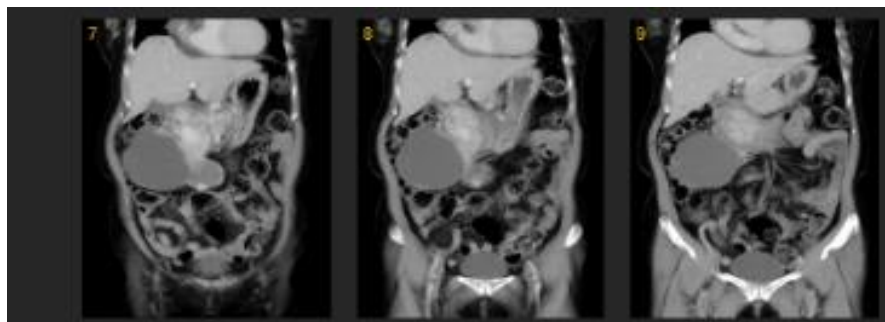
Gambar 1. Esofagogastroduodenoskopi (13 Mei 2023)



Gambar 2. Esofagogastroduodenoskopi (17 Juli 2023)



Gambar 3. CT Scan Abdomen dengan Kontras (14 Desember 2023)



Gambar 3. CT Scan Abdomen dengan Kontras (14 Desember 2023)

Pasien selanjutnya dirujuk ke klinik bedah untuk dilakukan tindakan lebih lanjut. Pasien menjalani operasi laparotomi eksisi massa tumor dan reseksi pilorus, anastomose gaster duodenum pada tanggal 31 Januari 2024 yang kemudian dilakukan pemeriksaan patologi anatomi dengan hasil angiosarcoma pilorus.

DISKUSI

Angiosarcoma adalah sejenis kanker ganas yang berasal dari sel-sel endotelial yang membentuk dinding pembuluh darah. Sel-sel ini membentuk lapisan dalam dari pembuluh darah dan pembuluh limfatik (Young *et al.*, 2021). Angiosarcoma merupakan salah satu jenis sarcoma jaringan lunak yang jarang terjadi, sekitar 1-2% dari semua kasus sarcoma. Angiosarcoma dapat terjadi di berbagai lokasi di dalam tubuh, termasuk kulit, jaringan lunak, hati, payudara, dan organ lainnya. Secara histologis, angiosarcoma menunjukkan gambaran sel-sel endotelial yang abnormal dan membentuk saluran pembuluh darah yang tidak teratur. Sel-sel ini dapat tumbuh menyebar secara infiltratif ke jaringan sekitarnya (Deyrup & Miettinen, 2021).

Etiologi atau penyebab angiosarcoma dapat disebabkan oleh beberapa hal seperti paparan radiasi pengion, paparan zat kimia seperti vinil klorida, kelainan genetik berupa mutasi pada gen BRCA1/2, sindrom-sindrom genetik seperti Neurofibromatosis Tipe 1 (NF1) dan Sindrom Li-Fraumeni, limfedema kronis, risiko angiosarcoma meningkat seiring bertambahnya usia, dan angiosarcoma sedikit lebih sering terjadi pada pria dibandingkan wanita (Syed & Desai, 2021). Angiosarcoma intraabdominal sangat jarang, dengan insidensi tahunan sekitar 0,1-0,3 kasus per 1 juta populasi. Tumor ini mewakili kurang dari 1% dari semua sarkoma lunak dan sekitar 2-3% dari semua angiosarkoma (Ducimetière *et al.*, 2022).

Tumor ini memiliki ciri-ciri histopatologi yang khas dan penting untuk diketahui dalam menegakkan diagnosis seperti angiosarcoma terdiri dari proliferasi sel-sel atipik yang membentuk saluran-saluran vaskular yang tidak teratur dan bercabang-cabang, sel-sel tumor sering berbentuk fusiform atau epiteloid dengan inti yang besar, pleomorfik, dan hiperkromatik, adanya nekrosis, perdarahan, dan infiltrasi sel-sel inflamasi di sekitar area tumor, sel-sel tumor membentuk struktur mirip pembuluh darah. Angiosarcoma menunjukkan ekspresi positif terhadap penanda endotelial seperti CD31, CD34, dan faktor *von Willebrand*. Ekspresi penanda muskulo-endotelial seperti aktin dan kaldesmon dapat membantu membedakan angiosarcoma dari sarkoma lain. Angiosarcoma dapat diklasifikasikan menjadi derajat rendah, menengah, atau tinggi berdasarkan gambaran histopatologi seperti aktivitas mitosis, pleomorfisme inti, dan nekrosis (Devaney *et al.*, 2019).

Manifestasi klinis dari angiosarcoma intraabdominal nyeri perut yang tidak spesifik, sering kali bergantian dan bersifat kronis, kelelahan, penurunan berat badan, hilangnya nafsu makan, dan gejala sistemik lainnya, benjolan atau massa di perut yang dapat diraba, pembesaran kelenjar getah bening intraabdominal, gejalanya dapat bervariasi tergantung pada lokasi dan organ yang terlibat, perdarahan saluran pencernaan, seperti hematemesis (muntah darah) atau melena (tinja berwarna hitam), obstruksi usus, distensi abdomen, atau konstipasi, anemia akibat perdarahan kronis atau destruksi sel darah merah oleh tumor, penurunan trombosit (trombositopenia) atau gangguan pembekuan darah lainnya. Gejala dapat berkembang sesuai dengan organ yang terlibat metastasis, seperti sesak napas (jika metastasis ke paru-paru), gangguan neurologis (jika metastasis ke otak), atau nyeri tulang (jika metastasis ke tulang) (Brennan *et al.*, 2018).

Penegakan diagnosis angiosarcoma intraabdominal sangat penting untuk menentukan penatalaksanaan yang tepat. Anamnesis yang lengkap dan pemeriksaan fisik yang menyeluruh sangat penting untuk mengidentifikasi gejala-gejala yang dapat mengarah

pada dugaan angiosarcoma intraabdominal. Pemeriksaan penunjang *Computed Tomography* (CT) scan atau *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) abdomen dapat membantu mendeteksi dan menilai lokasi serta ukuran tumor, serta keterlibatan struktur lain di sekitarnya. Biopsi jaringan adalah *golden standard* untuk diagnosis definitif angiosarcoma. Biopsi dapat dilakukan dengan berbagai teknik, seperti biopsi jarum halus, biopsi inti, atau biopsi bedah terbuka, tergantung pada lokasi dan ukuran tumor. Hasil biopsi akan diperiksa secara histopatologi untuk mengonfirmasi diagnosis angiosarcoma. Pemeriksaan imunohistokimia juga dapat dilakukan untuk mengidentifikasi penanda-penanda sel endotel, seperti CD31, CD34, dan faktor *von Willebrand* (Deyrup & Miettinen, 2021).

Sistem penentuan stadium yang paling sering digunakan untuk sarkoma jaringan lunak adalah sistem TNM *American Joint Committee on Cancer* (AJCC), yang didasarkan pada ukuran tumor (T), penyebaran ke kelenjar getah bening di dekatnya (N), penyebaran (metastasis) ke tempat yang jauh (M), dan Grade (G). Grade sebagian digunakan untuk menentukan stadium sarkoma. Grade sarkoma terbagi menjadi 3 tingkatan (1 hingga 3). Grade sarkoma ditentukan menggunakan sistem yang dikenal sebagai sistem Perancis atau FNCLCC dan didasarkan pada 3 faktor yaitu diferensiasi, jumlah mitosis, dan nekrosis tumor.

Berikut adalah tabel staging (*surgical stage*) pada sarkoma menurut *American Joint Committee on Cancer* (AJCC) tahun 2018.

Tabel 1. Staging angiosarcoma pada trunkus dan ekstremitas

AJCC stage	Stage grouping	Retroperitoneum Sarcoma Stage description*
IA	T1	The cancer is 5 cm (2 inches) or smaller (T1). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 1 (G1) or the grade cannot be assessed (GX).
	N0 M0 G1 or GX	
IB	T2, T3, T4	The cancer is: <ul style="list-style-type: none"> • Larger than 5 cm but not more than 10 cm OR • Larger than 10 cm but not more than 15 cm (T3) OR • Larger than 15 cm (T4).
	N0 M0 G1 or GX	
II	T1	It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 1 (G1) or the grade cannot be assessed (GX). The cancer is 5 cm (2 inches) or smaller (T1). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 2 (G2) or grade 3 (G3).
	N0 M0 G2 or G3	
IIIA	T2 N0	The cancer is larger than 5 cm (2 inches) but not more than 10 cm (T2).

AJCC stage	Stage grouping	Trunk and Extremities Sarcoma Stage description*
IA	T1 N0 M0 G1 or GX	The cancer is 5 cm (2 inches) or smaller (T1). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 1 (G1) or the grade cannot be assessed (GX).
IB	T2, T3, T4 N0 M0 G1 or GX	The cancer is: <ul style="list-style-type: none"> • Larger than 5 cm but not more than 10 cm (T2) OR • Larger than 10cm but not more than 15 cm (T3) OR • Larger than 15 cm (T4). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 1 (G1) or the grade cannot be assessed (GX).
II	T1 N0 M0 G2 or G3	The cancer is 5 cm (2 inches) or smaller (T1). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 2 (G2) or grade 3 (G3).
IIIA	T2 N0 M0 G2 or G3	The cancer is larger than 5 cm (2 inches) but not more than 10 cm (T2). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 2 (G2) or grade 3 (G3).
IIIB	T3 or T4 N0 M0 G2 or G3	The cancer is: <ul style="list-style-type: none"> • Larger than 10 cm but not more than 15 cm (T3) OR • Larger than 15 cm (T4). It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 2 (G2) or grade 3 (G3).
IV	Any T N1 M0 Any G OR	The cancer is any size (Any T) AND it has spread to nearby lymph nodes (N1). It has not spread to distant sites (M0). It can be any grade.
	M0 G2 or G3	It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 2 (G2) or grade 3 (G3).
IIIB	T3 or T4 N0 M0 G2 or G3	The cancer is: <ul style="list-style-type: none"> • Larger than 10 cm but not more than 15 cm (T3) OR

	<ul style="list-style-type: none"> • Larger than 15 cm (T4).
	It has not spread to nearby lymph nodes (N0) or to distant sites (M0). The cancer is grade 2 (G2) or grade 3 (G3).
	OR
	Any T N1 M0 Any G
	The cancer is any size (Any T) AND it has spread to nearby lymph nodes (N1). It has not spread to distant sites (M0). It can be any grade.
IV	Any T Any N M1 Any G
	The cancer is any size (Any T) AND it has spread to nearby lymph nodes (N1). It has spread to distant sites such as the lungs (M1). It can be any grade.

Belum ada manajemen berbasis bukti yang tersedia untuk penyakit langka ini. Namun, pendekatan pengobatan multidisiplin selalu direkomendasikan untuk menangani penyakit dan meningkatkan hasil kelangsungan hidup. Pendekatan spiritual dapat disampaikan kepada pasien untuk memperbaiki mental (Wahyudin, *et al.*, 2023). Pilihan terapi yang dapat dilakukan antara lain, pembedahan merupakan pengobatan utama untuk angiosarcoma yang terlokalisir dan dapat diangkat secara lengkap, radioterapi dapat dipertimbangkan sebagai terapi adjuvan setelah pembedahan atau sebagai pengobatan definitif untuk tumor yang tidak dapat diangkat secara lengkap, kemoterapi sistemik sering digunakan untuk angiosarcoma metastasis atau tidak dapat diangkat secara lengkap, terapi target seperti inhibitor tirosin kinase (misalnya pazopanib, sorafenib) dapat digunakan untuk angiosarcoma yang tidak responsif terhadap kemoterapi konvensional karena terapi target dapat memblokir jalur sinyal pertumbuhan dan angiogenesis tumor, penatalaksanaan suportif seperti manajemen nyeri, nutrisi, dan dukungan psikologis sangat penting dalam menangani angiosarcoma. Perawatan paliatif dapat dipertimbangkan untuk meningkatkan kualitas hidup pasien dengan penyakit tahap akhir (Lazar & Pollock, 2020).

Prognosis angiosarcoma secara umum buruk, dengan tingkat ketahanan hidup yang rendah dibandingkan jenis kanker lainnya. Hal ini disebabkan oleh sifat agresif dari angiosarcoma dan kecenderungannya untuk menyebar dengan cepat. Tingkat ketahanan hidup ini bervariasi tergantung pada lokasi tumor, ukuran, dan stadium saat didiagnosis (Stacchiotti & Casali, 2019).

KESIMPULAN

Angiosarcoma adalah tumor ganas yang berasal dari sel-sel endotel pembuluh darah atau limfa. Angiosarcoma merupakan kanker yang jarang, hanya menyumbang kurang dari 1% dari semua kasus kanker. Gejala angiosarcoma bervariasi tergantung pada lokasi tumor. Diagnosis angiosarcoma melibatkan pemeriksaan fisik, riwayat medis, dan serangkaian tes, termasuk biopsi jaringan untuk mengonfirmasi diagnosis. Pilihan pengobatan dapat meliputi pembedahan untuk mengangkat tumor, kemoterapi, terapi radiasi, dan terapi target. Prognosis angiosarcoma sangat bervariasi dan tergantung pada banyak faktor, seperti lokasi tumor, stadium, dan respon terhadap pengobatan.

Pada laporan kasus ini, pasien didiagnosis melalui anamnesis, pemeriksaan fisik, endoskopi, dan *ct scan* abdomen dengan kontras, serta pemeriksaan patologi anatomi. Pasien mendapat tatalaksana berupa laparotomi eksisi massa tumor dan reseksi pilorus, anastomose gaster duodeunum. Pasien tidak mendapatkan terapi tambahan seperti kemoterapi ataupun radiasi. Kondisi pasien saat ini sudah tidak terdapat keluhan. *Follow up* rutin perlu dilakukan tiap tahun untuk gejala yang muncul berkaitan dengan massa tumor yang rekuren.

DAFTAR PUSTAKA

- Brennan, M. F., Antonescu, C. R., & Singer, S. 2018. Angiosarcoma. In Hematology/Oncology Clinics of North America. Vol. 32(6): 1011-1025. Elsevier.
- Crago, A. M., & Dickson, M., A. 2016. Angiosarcoma. *Current Problems in Cancer*. Vol. 40(5-6): 148-171. <https://doi.org/10.1016/j.currproblcancer.2016.09.010>
- Devaney, K., Vinh, T. N., & Sweet, D., E. 2019. Angiosarcoma. In M. B. Amin (Ed.), *Diagnostic Pathology: Soft Tissue Tumors* (3rd ed., pp. 463-478). Elsevier.
- Deyrup, A. T., & Miettinen, M. 2021. Angiosarcoma: pathology and prognosis. *Annals of Surgical Oncology*. Vol. 28(6): 3338-3355.
- Dossett, L. A., & Mirhaidari, D. 2023. Angiosarcoma: Epidemiology, pathogenesis, and clinical presentation. UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/angiosarcoma-epidemiology-pathogenesis-and-clinical-presentation>
- Ducimetière, F., Verbeke, C., & Isaac, G. 2022. The Angiosarcoma Landscape: Epidemiology, Pathogenesis, and Molecular Mechanisms. *Cancers*. Vol. 14(17): 4243.
- Lazar, A. J., & Pollock, R. E. 2020. *Angiosarcoma: Principles and Practice of Oncology, 10th edition*. Lippincott Williams & Wilkins.
- Stacchiotti, S., & Casali, P. G. 2019. Medical Treatment of Angiosarcoma. *Cancer treatment and research*. Vol. 179: 149–169. https://doi.org/10.1007/978-3-030-20301-6_8
- Syed, J. S., & Desai, N. B. 2021. Angiosarcoma: A Review of Clinical Features, Pathogenesis, and Management. *Journal of Clinical Medicine*. Vol. 10(19): 4428. <https://doi.org/10.3390/jcm10194428>
- Wahyudin, W., Rujito, L., Muntafiah, A., & Nurul Hidayah, A. (2023). Islamic Spiritual Education Through Visiting Patient App For Brain Tumor Patients. *Comprehensive Health Care*, 7(1), 60-68. <https://doi.org/10.37362/jch.v7i1.976>
- Young, R. J., Brown, N. J., Reed, M. W., Hughes, D., & Woll, P. J. 2021. Angiosarcoma. *The Lancet Oncology*. Vol. 22(8): 1163-1175. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(21\)00137-X](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(21)00137-X)