

# Emangiosarcoma (HSA)

## Principali caratteristiche ed approccio terapeutico

*Dott.ssa Sara Tomassone*

Si tratta di una neoplasia mesenchimale che origina dall'endotelio (il tessuto che riveste la superficie interna dei vasi e del cuore) e può quindi svilupparsi in tutti gli organi che hanno apporto vascolare.

### CANE

Rappresenta il 5-7% di tutti i tumori maligni primitivi a sede non cutanea.

È molto aggressivo, metastatizza rapidamente e in diverse sedi, sia per via ematogena sia per impianto dopo rottura del tumore e si associa ad una prognosi piuttosto negativa, soprattutto se l'approccio terapeutico non prevede una terapia adiuvante post-chirurgica.

Sedi principali sono: milza (50-65%), atrio e/o orecchietta destri (3-25%), cute e sottocute (13-17%), reni, fegato (5-6%) e meno frequentemente vescica, prostata, polmoni, ossa ed utero.

### GATTO

Il 50% degli HSA si sviluppa prevalentemente a livello di fegato ed intestino (sia piccolo che grosso), milza e sottocute. Nella maggior parte dei casi al momento della diagnosi si identificano diversi distretti colpiti, a sottolineare l'elevato potenziale metastatico.

Sedi metastatiche comuni nel cane e nel gatto sono fegato, mesentero, omento, cuore, encefalo e polmoni.

### HSA splenico

Come sottolineato in precedenza si tratta di una neoplasia molto aggressiva e spesso presenta macrometastasi visibili al momento della diagnosi. Senza terapia adeguata porta rapidamente a morte il paziente.

### ***Cane***

Razze predisposte: Pastore Tedesco, Golden e Labrador Retriever e Schnauzer, soprattutto maschi e femmine sterilizzate, di età compresa tra 8 e 13 anni.

Spesso si accompagna ad emangiosarcoma cardiaco (prognosi infausta)



Alcune delle razze predisposte allo sviluppo di questo tumore:  
Pastore Tedesco, Golden e Labrador Retriever, Schnauzer

### **Gatto**

Rappresenta il 2 % dei tumori emopoietici e anche in questa specie si evidenzia un comportamento biologico aggressivo ed un rapido tasso di metastatizzazione. La prognosi è decisamente riservata, indipendentemente dall'approccio terapeutico. Gatti europei di 10 aa rappresentano i soggetti più a rischio.



### **Quadro clinico**

Talvolta i segni clinici sono aspecifici con letargia, debolezza, disoressia, vomito, pallore delle mucose e tachipnea fino a culminare con un quadro iperacuto, da improvvisa rottura di HSA, con emoperitoneo, shock ipovolemico, CID ed aritmie cardiache.

### **Diagnosi e stadiazione clinica**

Riscontri di laboratorio frequenti sono:

- ✓ anemia (in genere normocromica e normocitica), secondaria a perdite di sangue o a frammentazione dei globuli rossi durante il loro tragitto in vasi tortuosi (anemia emolitica microangiopatica);
- ✓ leucocitosi, secondaria a necrosi ed emorragia tumorale, con spostamento a sinistra dello schema di Arneth e presenza in circolo di neutrofili bandati e metamielociti; il riscontro di neutrofili immaturi e globuli rossi nucleati prende il nome di reazione leucoeritroblastica, comune in soggetti con HSA o anemia emolitica autoimmune, scatenata dalla presenza di necrosi, emorragia o infiammazione nel tumore o da emolisi intravascolare;
- ✓ CID (coagulazione intravascolare disseminata) nei casi più gravi.

Altri step importanti del processo di stadiazione dell'HSA, oltre alle indagini ematobiochimiche, sono:

- ✚ Esame radiografico del torace: serve per valutare metastasi polmonari nell'80 % dei casi (pattern nodulare spesso) o versamento pleurico/pericardico;
- ✚ Esame ecografico addominale: basilare per valutare aspetto e dimensioni della lesione e per verificare la presenza di altre aree anomale, come linfadenomegalia splenica o lesioni focali in altri distretti (fegato, omento...). Il pattern della neoplasia può essere nodulare o, più

frequentemente, di massa solida (aree anecogene o pattern misto → *complex mass*) ma la specificità dell'ecografia nel determinare benignità/malignità della lesione è bassa ed è impossibile differenziare HSA da altri tipi tumorali. La sensibilità nel rilevare lesioni focali della milza è invece elevata. Tuttavia, il riscontro di una lesione splenica con emoperitoneo associato deve far propendere il clinico verso una diagnosi di neoplasia maligna;

- ✚ Esame ecocardiografico: per escludere masse cardiache concomitanti e per verificare la contrattilità miocardica in vista di un trattamento adiuvante post-chirurgico con doxorubicina;
- ✚ Elettrocardiogramma: per identificare eventuali aritmie ventricolari, secondarie ad ipossia miocardica legata all'anemia, ipovolemia, eventuali metastasi cardiache e rilascio di catecolamine o citochine, tutti fattori che hanno un impatto negativo sul muscolo cardiaco e che complicano il quadro;
- ✚ TC (Tomografia Computerizzata): spesso uno studio total body mette in evidenza lesioni non identificate tramite rx ed ecografia, cambiando completamente l'approccio al paziente, per cui, laddove possibile, è sempre consigliata;
- ✚ Esame istopatologico della massa che consente di definire la natura della lesione splenica.

Una volta raccolti tutti i dati è possibile stadiare il paziente secondo metodo TMN (*Tumor-Nodes-Metastasis*):

- ✓ *Stadio I*: HSA confinato alla milza senza metastasi;
- ✓ *Stadio II*: tumori rotti o con metastasi ai linfonodi regionali;
- ✓ *Stadio III*: metastasi a distanza.

### **Terapia**

Verte sull'approccio chirurgico (splenectomia), a patto che non vi siano metastasi polmonari visibili, e consente di campionare qualsiasi lesione epatica o omentale dubbia che deve essere sottoposta a biopsia.

In caso di rottura della milza, il chirurgo si trova di fronte ad un'emergenza oncologica: il paziente in stato di shock ipovolemico deve essere gestito come da protocollo di terapia intensiva con monitoraggio ecg, pressorio, cateterismo per controllare la diuresi, fluidoterapia aggressiva antishock e bendaggio compressivo dell'addome e degli arti posteriori per contenere il sanguinamento. Una volta stabilizzato, deve essere rapidamente portato in chirurgia dove, se l'anemia è seria (hct 17-18 % con segni clinici di collasso cardiocircolatorio) può necessitare di un'emotrasfusione.

Nel post-operatorio è necessario controllare l'insorgenza di aritmie ed eventuali squilibri acido-base ed elettrolitici (ipomagnesiemia soprattutto) che vanno corretti tramite fluidoterapia adeguata.

È importante sottolineare che la splenectomia da sola presenta una prognosi comunque infausta (20-90 giorni) per cui è SEMPRE consigliato, una volta che la breccia operatoria si è cicatrizzata, iniziare una chemioterapia adiuvante.

### **Chemioterapia**

Dopo l'approccio chirurgico, diventa importante la figura dell'oncologo che deve scegliere il protocollo più adeguato in base alla classificazione TMN del tumore: anche in caso di pazienti non splenectomizzati con metastasi a distanza trova indicazione per un supporto palliativo.

Esistono diversi protocolli che possono essere impiegati: tra i vari agenti chemioterapici la doxorubicina sembra essere quello più efficace, in monochemioterapia o in combinazione con altri farmaci.

La chemioterapia metronomica, che bersaglia l'endotelio del tumore, sembra essere un'efficace alternativa alla terapia sistemica (etoposide, ciclofosfamide e piroxicam).

La chemioterapia intracavitaria con doxorubicina sembrerebbe alterare il pattern metastatico, con maggiore metastatizzazione epatica e minore metastatizzazione omentale e mesenterica, senza tuttavia prolungare la sopravvivenza poiché agisce su metastasi da impianto ma non su quelle da diffusione ematogena.

### **Prognosi**

È comunque riservata, ragion per cui si consiglia di sottoporre a screening precoce tutti i pazienti che superano i 7 anni, eseguendo almeno una volta l'anno ecografia addominale e rx torace, non solo nelle razze predisposte.

Tuttavia un approccio combinato chirurgico e chemioterapico adeguato offre un netto beneficio al paziente e prolunga la sua aspettativa di vita.