

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

MORBID ANATOMY

УДК 616.01/-099

doi: 10.21685/2072-3032-2025-1-11

Ангиосаркомы различной локализации: метаанализ современных данных (обзор литературы)

Е. В. Комарова¹, М. Г. Федорова², О. Д. Деревянчук³, В. Д. Маркина⁴

^{1,2,3,4}Пензенский государственный университет, Пенза, Россия

¹ekaterina-log@inbox.ru, ²fedorovamerry@gmail.com,

³olesyader2000@gmail.com, ⁴weriney@yandex.ru

Аннотация. Ангиосаркома – это высокозлокачественная саркома мягких тканей, происходящая из эндотелиальных клеток сосудов. Она может быть различной локализации, ее возникновение не зависит от возраста и половой принадлежности. На клиническом уровне данное заболевание может быть первичным или вторичным по отношению к различным этиологиям. В зависимости от места возникновения могут быть варианты клеточной структуры. Общие микроскопические признаки ангиосаркомы включают в себя ангиогенезные структуры, ядерный полиморфизм, гиперхромазию, повышенную митотическую активность, области некроза. Ведущий метод диагностики – иммуногистохимическое исследование. В качестве лечения применяют оперативное лечение и химиотерапию. Подробно рассмотрены ангиосаркомы кожи, молочной железы, мягких тканей, сердца, костей, проведен анализ научной литературы с целью детального исследования микроскопического строения ангиосарком различной локализации и взаимосвязи клинических проявлений с морфологическими особенностями. Данное исследование направлено на формирование более точного понимания патогенеза ангиосарком.

Ключевые слова: ангиосаркома, злокачественная опухоль, сосуд, морфологические признаки, макроскопическое исследование, микроскопия

Для цитирования: Комарова Е. В., Федорова М. Г., Деревянчук О. Д., Маркина В. Д. Ангиосаркомы различной локализации: метаанализ современных данных (обзор литературы) // Известия высших учебных заведений. Поволжский регион. Медицинские науки. 2025. № 1. С. 137–153. doi: 10.21685/2072-3032-2025-1-11

Angiosarcomas of different localizations: metaanalysis of modern data (literature review)

E.V. Komarova¹, M.G. Fedorova², O.D. Derevyanchuk³, V.D. Markina⁴

^{1,2,3,4}Penza State University, Penza, Russia

¹ekaterina-log@inbox.ru, ²fedorovamerry@gmail.com,

³olesyader2000@gmail.com, ⁴weriney@yandex.ru

© Комарова Е. В., Федорова М. Г., Деревянчук О. Д., Маркина В. Д., 2025. Контент доступен по лицензии Creative Commons Attribution 4.0 License / This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 License.

Abstract. Angiosarcoma is a highly malignant soft tissue sarcoma originating from vascular endothelial cells. It can be of various localizations, its occurrence does not depend on age and gender. At the clinical level, this disease can be primary or secondary in relation to various etiologies. Depending on the place of occurrence, there may be variants of the cellular structure. General microscopic signs of angiosarcoma include angiogenesis structures, nuclear polymorphism, hyperchromasia, increased mitotic activity, areas of necrosis. The leading diagnostic method is immunohistochemical examination. Surgery and chemotherapy are used as treatment. This article considers in more detail angiosarcomas of the skin, mammary gland, soft tissues, heart, bones. In the course of this work, an analysis of scientific literature was carried out in order to thoroughly study the microscopic structure of angiosarcomas of various localizations and the relationship of clinical manifestations with morphological features. This article aims to form a more accurate understanding of the pathogenesis of angiosarcomas.

Keywords: angiosarcoma, malignant tumor, vessel, morphological features, macroscopic examination, microscopy

For citation: Komarova E.V., Fedorova M.G., Derevyanchuk O.D., Markina V.D. Angiosarcomas of different localizations: metaanalysis of modern data (literature review). *Izvestiya vysshikh uchebnykh zavedeniy. Povolzhskiy region. Meditsinskie nauki = University proceedings. Volga region. Medical sciences.* 2025;(1):137–153. (In Russ.). doi: 10.21685/2072-3032-2025-1-11

Введение

Ангиосаркома является редкой злокачественной незрелой опухолью, источником развития которой служат клетки эндотелия сосудов [1]. Для нее характерен стремительный рост, метастазирование, склонность к локальному рецидивированию [2]. В основном не зависит от возраста и половой принадлежности, локализация может быть различной, чаще располагается на поверхности кожи и мягких тканей [3].

Морфологически большинство ангиосарком представлены вазоформирующими пролиферациями и геморрагической стромой. В клетках обнаруживают ядерный полиморфизм, гиперхромазию, повышенную митотическую активность и области некроза [4].

Распознавание данной патологии затруднено ввиду позднего проявления специфических симптомов. Ключевым методом диагностики выступает иммуногистохимическое исследование. Для ангиосарком характерна экспрессия эндотелиальных маркеров: CD31 и CD34, VEGFR и фактора роста эндотелия сосудов (VEGF) [5]. В качестве лечения применяется хирургическое вмешательство и химиотерапия [6].

Целями данной работы являются рассмотрение классификации, этиологии и патогенеза ангиосарком, а также детальное исследование микроскопического строения данных опухолей различной локализации и взаимосвязи клинических проявлений с морфологическими особенностями.

Классификация

Ангиосаркомы можно классифицировать по различным признакам.

Исходя из происхождения: первичные и вторичные. Первичные характеризуются спонтанностью возникновения и неясной этиологией. Вторичные выступают фоновыми заболеваниями у больных с первичной онкологией

ческой патологией или провоцируются противоопухолевым лечением. Это подтверждается их преимущественной локализацией в зонах, подвергшихся воздействию начального распространения раковых клеток или радиотерапии [7].

В связи с возможным поражением как кровеносных, так и лимфатических сосудов выделяют гемангиосаркомы и лимфангиосаркомы. Последние встречаются при лимфодеме как осложнение лимфаденэктомии [8].

Ангиосаркомы характеризуются разнообразием местоположения. При кожном расположении часто поражаются волосистая часть головы и лицо. В молочной железе является первичным заболеванием или вторичным поражением – вследствие мастэктомии [9]. Возникновение в печени связано с ее интоксикацией, например винилхлоридом и мышьяком [10]. Сердечная форма возникает реже и имеет агрессивное течение [11]. Локализация в мягких и костных тканях проявляется болью, отечностью и нарушением функций [12].

Этиология и патогенез

Самое раннее появление ангиосарком первичного происхождения наблюдается в младенчестве в виде сосудистых опухолей. В сосудах появляются кистозные полости с лимфой, наблюдается гиперпигментация. При этом в костях образуются энхондромы, развивающиеся по мере роста организма и приводящие в дальнейшем к риску возникновения переломов, контрактуры, деформации скелета [13].

Вторичные ангиосаркомы возникают в условиях предшествующего внешнего облучения, хронической лимфедемы или под влиянием канцерогенов [14]. Причины вторичных ангиосарком разнообразны.

Кожная ангиосаркома

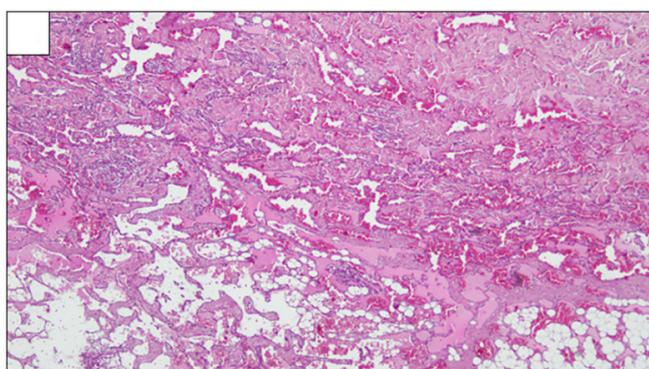
Кожная ангиосаркома – редкая злокачественная опухоль сосудистого происхождения, обычно возникает на волосистой части головы или лице, реже в шее, верхней или нижней челюсти, глотке, гортани, миндалинах. Данная патология может быть как первичной, так и вторичной [15].

Идиопатическую кожную ангиосаркому чаще диагностируют у мужчин в возрасте от 67 до 74 лет. Ее начальным признаком служит трудно определяемый синяк с четко очерченными контурами. В случае большего поражения происходит возникновение узлов и изъязвлений, при этом у половины больных наблюдается мультифокальный рост [16].

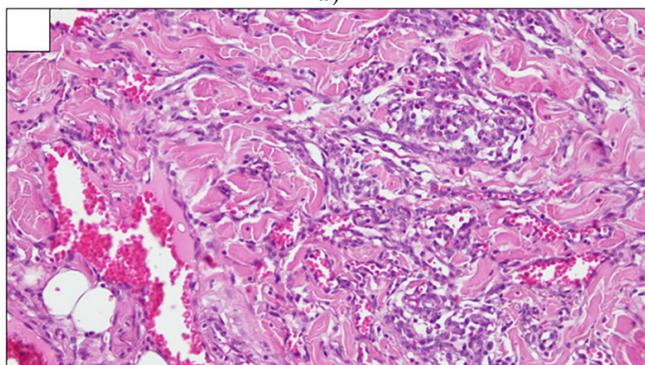
При макроскопическом исследовании первичная кожная ангиосаркома имеет вид красновато-синюшных пятен, в которых формируются узелки или узлы диаметром 3–12 см. Она имеет блестящую, неровную поверхность, иногда определяются веррукозные наслоения. При пальпации узлы мягкой консистенции, розовато-красной окраски, в виде губчатых или поликистозных образований, содержащих кровь, имеются некротические очаги и кровоизлияния. Для данной опухоли характерна инфильтрация эпидермиса и дермы, в дальнейшем происходит изъязвление и распространение патологического процесса в подкожной клетке и фасции [17].

При микроскопии кожная ангиосаркома имеет вид нерегулярных сосудистых щелевидных структур. Отличием от гемангиомы служат анастомозы

капилляроподобных щелей в коллагеновых зонах, которые приводят к инфильтрации гиподермы и фасции. Опухолевые клетки больших размеров с признаками атипизма ядер, располагаются в виде сосочков, выступающих в просвете полости. В низкодифференцированных кожных ангиосарcomaх для клеток характерна веретенообразная форма с формированием беспорядочных тяжей или полигональная с образованием синцития, выраженная атипия ядер и высокая митотическая активность. Для высокодифференцированной ангиосаркомы характерно образование выростов плазматической мембраны, что приводит к своеобразному накладыванию друг на друга опухолевых клеток [18]. В местах соприкосновения образуются межклеточные контакты чаще в виде замыкательных пластинок и десмосом. В клетках ядра овальной формы возможно наличие инвагинаций (рис. 1). В цитоплазме происходит незначительное уменьшение количества органелл, иногда могут обнаруживаться тельца Вайбеля – Паладе [16].



a)



б)

Рис. 1. Микрофотография высокодифференцированной кожной ангиосаркомы:
a – нерегулярные сосудистые элементы с открытыми просветами, заполненными эритроцитами (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 40$);
б – сосудистые элементы со щелевидными просветами (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 100$) [16]

Вторичные ангиосаркомы регистрируются у пациентов с лимфостазом. Чаще всего он вызван радикальной мастэктомией, включающей лимфодиссекцией, у женщин.

При макроскопическом исследовании кожной ангиосаркомы, вызванной лимфостазом, выявляются сине-фиолетовые пятна. В дальнейшем происходит их увеличение и объединение в полиповидные узлы, для которых характерна эрозивная или язвенная поверхность, серозно-кровянистое отделяемое и явления лимфореи. Вследствие распространения патологического процесса происходит формирование многочисленных кожных пятен и узелков.

Микроскопическая структура ангиосарком, вызванных лимфостазом, практически не отличается от идиопатических [19].

Оптимальным лечением кожной ангиосаркомы является резекция массивной опухоли с последующей послеоперационной лучевой терапией на первичном участке и региональных лимфатических сосудах [20].

Ангиосаркома молочной железы

Ангиосаркома молочной железы встречается редко, исключительно у женщин средних лет, были зарегистрированы случаи выявления патологии во время беременности и постменопаузы [21]. Данная опухоль характеризуется агрессивным течением из-за высоких показателей местных рецидивов и раннего развития метастазов, а также в трети случаев может иметь внешние признаки ряда доброкачественных нозологий, что значительно затрудняет диагностику [22].

По этиологии различают первичные и вторичные ангиосаркомы молочной железы. Первичные определяются безболезненными пальпируемыми массами, в среднем около шести сантиметров, с тенденцией к быстрому росту; внешне присутствует синеватая окраска кожных покровов [23]. Подразделяются на три степени: опухоли низкой степени представляют собой анастомозирующие сосудистые каналы. Средняя степень отличается бесконтрольным делением клеток и высокой скоростью митоза во время роста сосудов. Высокая – наличием саркоматозных участков, зон некроза, инфаркта и кровоизлияний (красные озера) [24] (рис. 2).

Вторичные ангиосаркомы встречаются у женщин старшего возраста, перенесших лечение рака груди [5]. Рассматриваемую ангиосаркому делят на два типа: кожная с лимфодемой, имеет схожие признаки с ранее описанным одноименным вариантом ангиосаркомы, и пострadiационная, которая возникает как осложнение после лучевой терапии, редко после мастэктомии [25]. Зона облучения часто соответствует участку пораженной дермы, иногда распространяется на паренхиму груди [26].

Макроскопически ангиосаркомы представляют собой красные бляшки или узелки размером в среднем 7–8 см.

Микроскопически ангиосаркомы характеризуются папиллярными образованиями и анастомозирующими сосудами, выстланными набухшими, скудными эндотелиальными клетками со скудной цитоплазмой и различной степенью ядерной атипии [27]. Типичными сосудистыми маркерами будут служить CD34, фактор VIII-связанный антиген и CD31, являющийся наиболее чувствительным и специфичным маркером [28] (рис. 3).

Радиоиндуцированные ангиосаркомы молочной железы делят на три степени злокачественности в зависимости от цитологической атопии, количества митозов, эндотериальной пролиферации и наличия некроза или кровоизлияния [27].

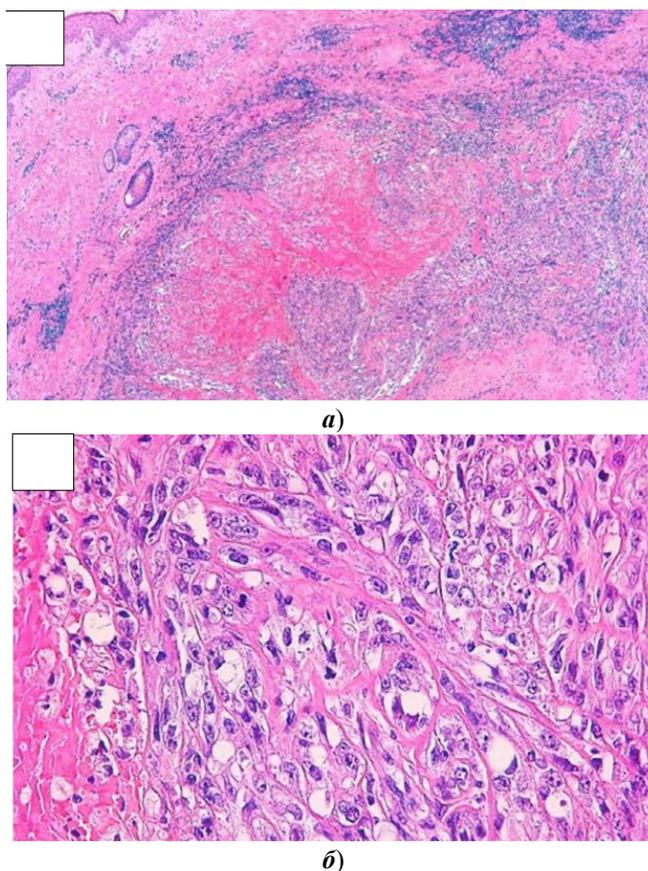


Рис. 2. Микрофотография ангиосаркомы молочной железы:
а – солидное поражение молочной железы с эпителиоидной и веретенообразной архитектурой, образующее сосудистые просветы, с инфильтративным ростом (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 40$), *б* – опухолевые клетки с крупными ядрами и выраженными ядрышками (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 400$) [22]

Ангиосаркома мягких тканей

Ангиосаркома мягких тканей встречается лишь в четверти случаев, характеризуется агрессивным течением, по клиническим признакам не отличается от других видов ангиосарком. Треть случаев связана с синтетическими сосудистыми трансплантатами, другими новообразованиями, а также касается наследственных заболеваний. Около четверти случаев приходится на локальные рецидивы, а половина – на отдаленные вторичные опухолевые очаги, которые часто расположены в легких, лимфатических узлах, костях и собственно мягких тканях [29].

Неблагоприятными факторами считаются ретроперитонеальное расположение, возраст старше 70 лет, высокие показатели МК167. Основная локализация сосредоточена в мягких тканях конечностей и брюшной полости, но может встречаться и в других областях тела [30].

При макроскопическом исследовании опухоли являются большой геморрагической массой.

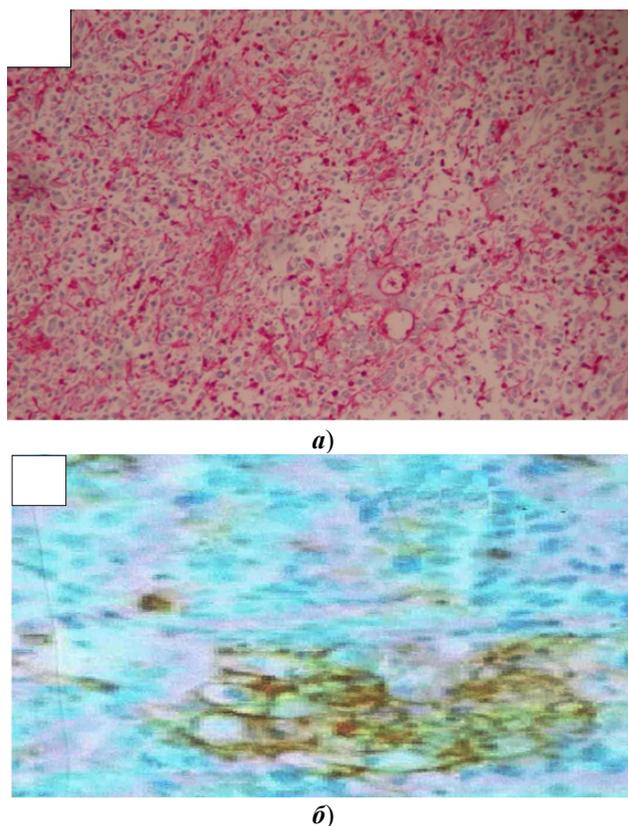


Рис. 3. Маркеры ангиосаркомы молочной железы: *a* – положительное окрашивание ангиосаркомы на виментин (фактор VIII) (иммуногистохимическое окрашивание, увеличение $\times 40$); *b* – положительное окрашивание маркеров CD31 ангиосаркомы (иммуногистохимическое окрашивание, увеличение $\times 400$) [23]

Согласно микроисследованиям данные образования являются эпителиоидным вариантом опухолей. Структура представлена средними по размеру клетками, располагающимися в виде гнезд. Они имеют широкую эозинофильную цитоплазму с неправильным гиперхромным или везикулярным ядром и выраженными ядрышками [31]. В сформированных полостях и солидных очагах накапливаются эритроциты. Кроме того, эти клетки участвуют в экспрессии сосудистых маркеров и цитокератинов [32].

Первичная ангиосаркома сердца

Первичная ангиосаркома сердца – редкая агрессивная злокачественная опухоль, возникающая из эндотелиальной выстилки сердечных кровеносных сосудов, на ее долю приходится примерно 30 % всех первичных сердечных злокачественных новообразований, считается самой фатальной среди них [33]. Данная патология поражает чаще мужчин, чем женщин, в соотношении 2/1 [34]. Заболевание может быть выявлено у лиц разного возраста, но, как правило, большинство больных моложе 65 лет [35]. Существуют данные о случаях с семейной заболеваемостью, при которых степень летальности выше [36]. Чаще всего опухоль поражает правую сторону сердца, особенно правое предсердие [35].

Из-за своего расположения в сердце клиническая картина сердечной ангиосаркомы может быть неспецифической. Наиболее распространенным симптомом, о котором сообщают пациенты с сердечной ангиосаркомой, является одышка (59–88 %). Эту жалобу часто объясняют обструктивным воздействием опухоли на кровоток в сердце, что приводит к застойной сердечной недостаточности. Пациенты также могут испытывать усталость, боль в груди, сердцебиение, обмороки, также возможна тампонада сердца и клапанная дисфункция [37]. Инфильтративная природа опухоли может привести к вовлечению соседних структур, таких как перикард и сердечные клапаны, вызывая сдавление, выпот и регургитацию. Кроме того, данная опухоль склонна к раннему метастазированию, что обуславливает ее агрессивность [38]. Метастазы обычно возникают в легких, печени, лимфатических узлах, костях и надпочечниках. В случае распространения симптомы могут включать потерю веса, анемию и общее недомогание. Стоит отметить, что признаки сердечной недостаточности обычно проявляются на поздних стадиях болезни, что усложняет раннюю диагностику [39].

Основной характеристикой первичной сердечной ангиосаркомы является быстрый рост аномальных кровеносных сосудов, которые проникают в сердечную мышцу, разрушая здоровую ткань [34]. Процесс ангиогенеза обуславливается тем, что опухолевые клетки могут сверхэкспрессировать ангиогенные факторы роста, мобилизовать ангиогенные белки и привлекать клетки организма, такие как макрофаги, которые продуцируют ангиогенные факторы или участвуют в комбинации этих процессов [40].

Макроскопически ангиосаркома темно-красного цвета, обычно видны геморрагические и некротические участки. Если опухоль распространилась на перикард, образуется утолщенный серо-черный слой [41].

Гистологически сердечные ангиосаркомы имеют хорошо дифференцированные сосудистые каналы, смешанные с плохо дифференцированными сплошными областями эпителиоидных клеток и веретенообразных клеток. Опухолевые клетки имеют гиперхромные, плеоморфные ядра с частыми митозами [40] (рис. 4).

Прогноз для первичной сердечной ангиосаркомы плохой, средняя выживаемость составляет $3,8 \pm 2,5$ месяца без хирургической резекции [42]. Лечебная терапия затруднена, поскольку метастатическое распространение часто наблюдается до того, как обнаруживается опухоль в сердце. Кроме того, даже после радикального лечения опухоль часто рецидивирует [43].

Ангиосаркома костей

Ангиосаркома кости встречается чрезвычайно редко, составляя менее 1 % всех первичных сарком костей; она возникает в эндотелиальных клетках, этиология неизвестна. Ее относят к новообразованиям высокой степени злокачественности, первичным или вторичным по отношению к лучевой терапии или инфарктам костей. Наиболее высокая заболеваемость регистрируется в возрасте от 50 до 70 лет вне зависимости от пола [44].

Ангиосаркома кости чаще всего возникает в длинных костях и коротких трубчатых костях, за которыми следуют таз, ребра, позвонки, череп. Наиболее распространенными симптомами данной опухоли являются боль и отек [45]. Рентгенологическое проявление неспецифично и может имитировать добро-

качественные новообразования [46]. Для определения степени поражения и наличия опухоли в мягких тканях используются компьютерная томография, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия костей [47]. Диагностика костной ангиосаркомы представляет собой злокачественный конец спектра CD31/ERG-положительных сосудистых опухолей [48].

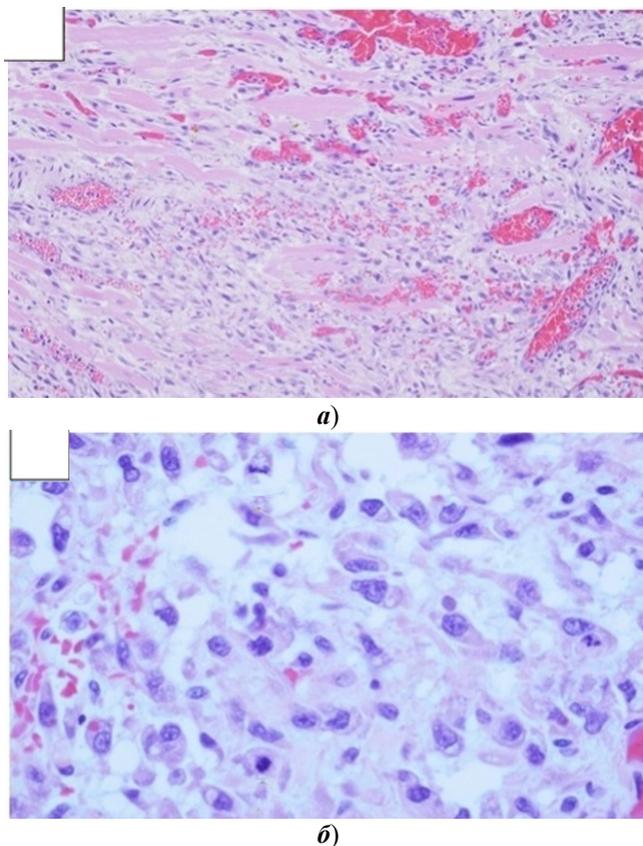
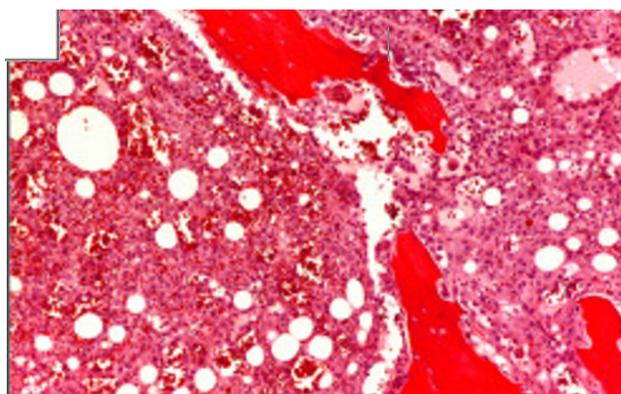


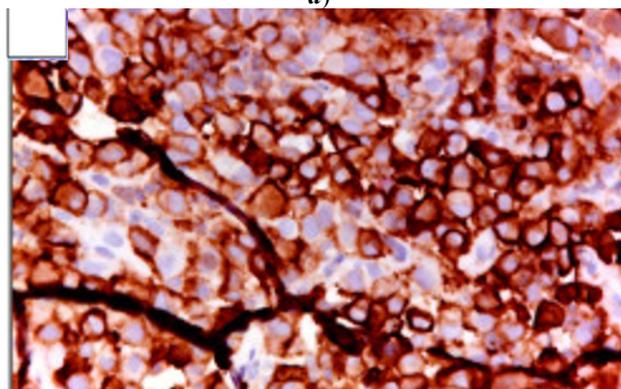
Рис. 4. Микрофотография ангиосаркомы сердца: **а** – геморрагическая масса, грубо поражающая стенку правого предсердия, очагово проникающая в камеру сердца (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 100$); **б** – эпителиоидные и веретенообразные клетки с выраженной цитологической атипией и многочисленными митотическими фигурами (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 400$) [40]

При макроскопическом исследовании ангиосаркомы костей обычно обнаруживают красные, кровавые поражения с неровными краями. Гистологически опухоль включает анастомозирующие сосудистые каналы, выстланные атипичными эндотелиальными клетками с увеличенными ядрами, выступающими ядрышками и увеличенными митозами (рис. 5). Среди иммунокомпетентных клеток преобладают эозинофилы [49].

Ранняя диагностика костной ангиосаркомы имеет большое значение для минимизации осложнений [50]. Наиболее эффективное лечение представляет собой комплексную резекцию в сочетании с адьювантной химиотерапией [51].



а)



б)

Рис. 5. Микрофотография ангиосаркомы кости: *а* – нерегулярные полости, заполненные кровью, окруженные атипичными клетками, диффузно проникающими в трабекулы кости (окраска гематоксилином и эозином, увеличение $\times 100$); *б* – выраженная положительная реакция CD31 (иммуногистохимическое окрашивание, увеличение $\times 400$) [48]

Заключение

Для ангиосаркомы как злокачественной опухоли мягких тканей, развивающейся из эндотелия сосудов, характерна разнообразная локализация. Независимо от расположения (кожа, молочная железа, мягкие ткани, сердце, кости), а также степени дифференцировки в ее гистологических проявлениях наблюдается гетерогенность: нерегулярные сосудистые полости, выстланные атипичными эндотелиальными клетками и содержащие эритроциты, вокруг которых находятся области опухолевых клеток.

Таким образом, отличить место первичного очага от метастазов крайне трудно ввиду единообразной морфологии и способности опухоли развиваться в любой ткани организма, в связи с чем необходимо разработать более точные методы диагностики ангиосаркомы.

Список литературы

1. Gaballah A. H., Jensen C. T., Palmquist S. [et al.]. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe // Br J Radiol. 2017. Vol. 90 (1075). P. 5–11. doi: 10.1259/bjr.20170039

2. Зацаринная О. С., Топорков М. А., Андреева Н. А. [и др.]. Ангиосаркома у детей: опыт НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и обзор литературы // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2023. Т. 22, № 4. С. 23–36. doi: 10.24287/1726-1708-2023-22-4-23-36
3. Huntington J. T., Jones C., Liebner D. A. [et al.]. Angiosarcoma: A rare malignancy with protean clinical presentations // J Surg Oncol. 2015. Vol. 111 (8). P. 941–950. doi: 10.1002/jso.23918
4. Torrence D., Antonescu C. R. The genetics of vascular tumours: an update // Histopathology. 2022. Vol. 80 (1). P. 19–32. doi: 10.1111/his.14458
5. Kapoor M. M., Yoon E. C., Yang W. T. [et al.]. Breast Angiosarcoma: Imaging Features With Histopathologic Correlation // J Breast Imaging. 2023. Vol. 5 (3). P. 329–338. doi: 10.1093/jbi/wbac098 PMID: 38416884
6. Mansfield S. A., Williams R. F., Iacobas I. [et al.]. Vascular tumors // Semin Pediatr Surg. 2020. Vol. 29 (5). P. 150975. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150975
7. Hillenbrand T., Menge F., Hohenberger P. [et al.]. Primary and secondary angiosarcomas: a comparative single-center analysis // Clin Sarcoma Res. 2015. Vol. 5. P. 14. doi: 10.1186/s13569-015-0028-9
8. Ивашков В. Ю., Денисенко А. С., Ушаков А. А. Лимфангиосаркома – грозное осложнение лимфостаза: обзор литературы // Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2022. Т. 14, № 2. С. 22–27. doi: 10.17650/2782-3687-2022-14-2-22-27
9. Chen T. W., Burns J., Jones R. L. [et al.]. Optimal Clinical Management and the Molecular Biology of Angiosarcomas // Cancers (Basel). 2020. Vol. 12 (11). P. 3321. doi: 10.3390/cancers12113321
10. Kumar A., Sharma B., Samant H. Liver Angiosarcoma // StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL) : StatPearls Publishing, 2024. PMID: 30855812
11. Fiste O., Dimos A., Kardara V. E. [et al.]. Propranolol and Weekly Paclitaxel in the Treatment of Metastatic Heart Angiosarcoma // Cureus. 2020. Vol. 12 (12). P. e12262. doi: 10.7759/cureus
12. Constantinidou A., Sauve N., Stacchiotti S. [et al.]. Evaluation of the use and efficacy of (neo)adjuvant chemotherapy in angiosarcoma: a multicentre study // ESMO Open. 2020. Vol. 5 (4). P. e000787. doi: 10.1136/esmoopen-2020-000787
13. Heinhuis K. M., IJzerman N. S., van der Graaf W. T. A. [et al.]. Neoadjuvant Systemic Treatment of Primary Angiosarcoma // Cancers (Basel). 2020. Vol. 12 (8). P. 2251. doi: 10.3390/cancers12082251
14. Samargandi R. Etiology, pathogenesis, and management of angiosarcoma associated with implants and foreign body: Clinical cases and research updates // Medicine (Baltimore). 2024. Vol. 103 (18). P. e37932. doi: 10.1097/MD.00000000000037932
15. Ramakrishnan N., Mokhtari R., Charville G. W. [et al.]. Cutaneous Angiosarcoma of the Head and Neck—A Retrospective Analysis of 47 Patients // Cancers (Basel). 2022. Vol. 14 (15). P. 3841. doi: 10.3390/cancers14153841
16. Ronchi A., Cozzolino I., Zito Marino F. [et al.]. Primary and secondary cutaneous angiosarcoma: Distinctive clinical, pathological and molecular features // Ann Diagn Pathol. 2020. Vol. 48. P. 151597. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2020.151597
17. Klein J. C., Dominguez A. R.. Cutaneous Angiosarcoma // JAMA Dermatol. 2023. Vol. 159 (3). P. 332. doi: 10.1001/jamadermatol.2022.5446
18. Прачи Наяк, Пинто П. Г. В. Ангиосаркома кожи волосистой части головы и ушной раковины. Клинические наблюдения // Новости клинической цитологии России. 2020. Т. 24, № 1. С. 28–31. doi: 10.24411/1562-4943-2020-10105
19. Tung J. K., Korman J. B., Yasuda M. R. Indurated purple plaques on the scalp // Dermatol Online J. 2019. Vol. 25 (5). P. 13. doi: 10.5070/D3255044076
20. Bi S., Zhong A., Yin X. [et al.]. Management of Cutaneous Angiosarcoma: an Update Review // Curr Treat Options Oncol. 2022. Vol. 23 (2). P. 137–154. doi: 10.1007/s11864-021-00933-1

21. Wang X. Y., Jakowski J., Tawfik O. W. [et al.]. Angiosarcoma of the breast: a clinicopathologic analysis of cases from the last 10 years // *Ann Diagn Pathol*. 2009. Vol. 13 (3). P. 147–50. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2009.02.001
22. Bonito F. J. P., de Almeida Cerejeira D., Dahlstedt-Ferreira C. [et al.]. Radiation-induced angiosarcoma of the breast: A review // *Breast J*. 2020. Vol. 26 (3). P. 458–463. doi: 10.1111/tbj.13504
23. Wei N. J. J., Crowley T. P., Ragbir M. Early Breast Angiosarcoma Development After Radiotherapy: A Cautionary Tale // *Ann Plast Surg*. 2019. Vol. 83 (2). P. 152–153. doi: 10.1097/SAP.0000000000001856
24. Teng L., Yan S., Du J. [et al.]. Clinicopathological analysis and prognostic treatment study of angiosarcoma of the breast: a SEER population-based analysis // *World J Surg Oncol*. 2023. Vol. 21 (1). P. 144. doi: 10.1186/s12957-023-03030-9
25. Ooe Y., Terakawa H., Kawashima H. [et al.]. Bilateral primary angiosarcoma of the breast: a case report // *J Med Case Rep*. 2023. Vol. 17 (1). P. 60. doi: 10.1186/s13256-023-03791-7
26. Dogan A., Kern P., Schultheis B. [et al.]. Radiogenic angiosarcoma of the breast: case report and systematic review of the literature // *BMC Cancer*. 2018. Vol. 18 (1). P. 463. doi: 10.1186/s12885-018-4369-7
27. Darré T., Brun L. V. C., Seidou F. [et al.]. Giant primary angiosarcoma of an adolescent girl's breast diagnosed postmortem: a case report // *J Med Case Rep*. 2020. Vol. 14 (1). P. 80. doi: 10.1186/s13256-020-02403-y
28. Abbad F., Idrissi N. C., Fatih B. [et al.]. Primary breast angiosarcoma: a rare presentation of rare tumor – case report // *BMC Clin Pathol*. 2017. Vol. 17. P. 17. doi: 10.1186/s12907-017-0055-y
29. Kobus M., Roohani S., Ehret F. [et al.]. The role of neoadjuvant radiochemotherapy in the management of localized high-grade soft tissue sarcoma // *Radiat Oncol*. 2022. Vol. 17 (1). P. 139. doi: 10.1186/s13014-022-02106-2
30. Егоренков В. В., Бохян А. Ю., Конев А. А. [и др.]. Саркомы мягких тканей // *Злокачественные опухоли*. 2023. Т. 13, № 3s2-1. С. 356–374. doi: 10.18027/2224-5057-2023-13-3s2-1-356-374
31. Toulmonde M., Guegan J. P., Spalato-Ceruso M. [et al.]. Reshaping the tumor microenvironment of cold soft-tissue sarcomas with oncolytic viral therapy: a phase 2 trial of intratumoral JX-594 combined with avelumab and low-dose cyclophosphamide // *Mol Cancer*. 2024. Vol. 23 (1). P. 38. doi: 10.1186/s12943-024-01946-8
32. Gassert F. G., Gassert F. T., Specht K. [et al.]. Soft tissue masses: distribution of entities and rate of malignancy in small lesions // *BMC Cancer*. 2021. Vol. 21 (1). P. 93. doi: 10.1186/s12885-020-07769-2
33. Chen Y., Li Y., Zhang N. [et al.]. Clinical and Imaging Features of Primary Cardiac Angiosarcoma // *Diagnostics (Basel)*. 2020. Vol. 10 (10). P. 776. doi: 10.3390/diagnostics10100776
34. Сарачан Д. А., Скребцов А. В., Захарьян Е. А. [и др.]. Первичные ангиосаркомы сердца: современные методы диагностики и лечения // *Российский кардиологический журнал*. 2020. Т. 25, № 4. С. 3824. doi: 10.15829/1560-4071-2023-5380
35. Yada M., Tara Y., Sato S. [et al.]. A case of primary cardiac angiosarcoma with surgical resection and reconstruction // *J Cardiol Cases*. 2021. Vol. 25 (2). P. 103–105. doi: 10.1016/j.jccase.2021.07.012
36. Calvete O., Martinez P., Garcia-Pavia P. [et al.]. A mutation in the POT1 gene is responsible for cardiac angiosarcoma in TP53-negative Li-Fraumeni-like families // *Nat Commun*. 2015. Vol. 6. P. 8383. doi: 10.1038/ncomms9383
37. An S. Y., Shim M. S. Rapidly Progressive Metastatic Angiosarcoma of the Heart: A Case Report // *Diagnostics (Basel)*. 2023. Vol. 13 (16). P. 2666. doi: 10.3390/diagnostics13162666

38. Pournazari M., Assar S., Mohamadzadeh D. [et al.]. Cardiac angiosarcoma: a case report of a young female with pulmonary metastasis // *Egypt Heart J.* 2022. Vol. 74 (1). P. 40. doi: 10.1186/s43044-022-00277-7
39. Yu J. F., Cui H., Ji G. M. [et al.]. Clinical and imaging manifestations of primary cardiac angiosarcoma // *BMC Med Imaging.* 2019. Vol. 19 (1). P. 16. doi: 10.1186/s12880-019-0318-4
40. Li Y., Ahn Y. M., Niu S. Primary cardiac angiosarcoma initially diagnosed on pericardial fluid cytology with histology and autopsy correlation // *Diagn Cytopathol.* 2023. Vol. 51 (9). P. E263–E266. doi: 10.1002/dc.25173
41. Göbölös L., Bhatnagar G. Angiosarcoma of the Heart // *JACC Case Rep.* 2021. Vol. 3 (6). P. 950–953. doi: 10.1016/j.jaccas.2021.04.030
42. Vakili H., Khareshi I., Mmaryan M. [et al.]. Angiosarcoma of the Right Atrium with Extension to SVC and IVC Presenting with Complete Heart Block and Significant Pericardial Effusion // *Case Rep Cardiol.* 2016. P. 3173069. doi: 10.1155/2016/3173069
43. Lin C. T., Ducis K., Tucker S. [et al.]. Metastatic Cardiac Angiosarcoma to the Lung, Spine, and Brain: A Case Report and Review of the Literature // *World Neurosurg.* 2017. Vol. 107. P. 1049.e9–1049.e12. doi: 10.1016/j.wneu.2017.08.023
44. Putro Y. A. P., Magetsari R., Anzhari S. [et al.]. Angiosarcoma in the femoral bone: A case report of a rare bone tumor // *Int J Surg Case Rep.* 2024. Vol. 122. P. 110124. doi: 10.1016/j.ijscr.2024.110124
45. Tortorelli I., Bellan E., Chiusole B. [et al.]. Primary vascular tumors of bone: A comprehensive literature review on classification, diagnosis and treatment // *Crit Rev Oncol Hematol.* 2024. Vol. 195. P. 104268. doi: 10.1016/j.critrevonc.2024.104268
46. Wang J., Zhao M., Huang J. [et al.]. Primary epithelioid angiosarcoma of right hip joint: A case report and literature review // *Medicine (Baltimore).* 2018. Vol. 97 (15). P. e0307. doi: 10.1097/MD.00000000000010307
47. Yılmaz S., Atalay İ. B., Öztürk R. Primary Angiosarcomas Of The Bone: An Evaluation Of 4 Cases // *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2021. Vol. 33 (1). P. 150–154. PMID: 33774973
48. Palmerini E., Leithner A., Windhager R. [et al.]. Angiosarcoma of bone: a retrospective study of the European Musculoskeletal Oncology Society (EMSOS) // *Sci Rep.* 2020. Vol. 10 (1). P. 10853. doi: 10.1038/s41598-020-66579-5
49. Wang B., Chen L. J., Wang X. Y. A Clinical Model of Bone Angiosarcoma Patients: A Population-based Analysis of Epidemiology, Prognosis, and Treatment // *Orthop Surg.* 2020. Vol. 12 (6). P. 1652–1662. doi: 10.1111/os.12803
50. Lee V., Gessler D., Cataltepe O. Case report: cranial angiosarcoma with multiple hemorrhagic brain metastasis in a child // *Childs Nerv Syst.* 2020. Vol. 36 (9). P. 2103–2107. doi: 10.1007/s00381-020-04568-9
51. Choi W. S., Lee S. K., Kim J. Y. [et al.]. Multicentric Epithelioid Angiosarcoma of Bones Showing Angiotropic Spread: A Case Report // *J Korean Soc Radiol.* 2024. Vol. 85 (1). P. 240–246. doi: 10.3348/jksr.2023.0029

References

1. Gaballah A.H., Jensen C.T., Palmquist S. et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe. *Br J Radiol.* 2017;90(1075):5–11. doi: 10.1259/bjr.20170039
2. Zatsarinnaya O.S., Toporkov M.A., Andreeva N.A. et al. Angiosarcoma in children: experience of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology and Oncology and a literature review. *Voprosy gematologii/onkologii i immunopatologii v pediatrii = Issues of hematology/oncology and immunopathology in Pediatrics.* 2023;22(4):23–36. (In Russ.). doi: 10.24287/1726-1708-2023-22-4-23-36
3. Huntington J.T., Jones C., Liebner D.A. et al. Angiosarcoma: A rare malignancy with protean clinical presentations. *J Surg Oncol.* 2015;111(8):941–950. doi: 10.1002/jso.23918

4. Torrence D., Antonescu C.R. The genetics of vascular tumours: an update. *Histopathology*. 2022;80(1):19–32. doi: 10.1111/his.14458
5. Kapoor M.M., Yoon E.C., Yang W.T. et al. Breast Angiosarcoma: Imaging Features With Histopathologic Correlation. *J Breast Imaging*. 2023;5(3):329–338. doi: 10.1093/jbi/wbac098 PMID: 38416884
6. Mansfield S.A., Williams R.F., Iacobas I. et al. Vascular tumors. *Semin Pediatr Surg*. 2020;29(5):150975. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150975
7. Hillenbrand T., Menge F., Hohenberger P. et al. Primary and secondary angiosarcomas: a comparative single-center analysis. *Clin Sarcoma Res*. 2015;5:14. doi: 10.1186/s13569-015-0028-9
8. Ivashkov V.Yu., Denisenko A.S., Ushakov A.A. Lymphangiosarcoma – a formidable complication of lymphostasis: literature review. *Sarkomy kostey, myagkikh tkaney i opukholy kozhi = Bone, soft tissue sarcomas and skin tumors*. 2022;14(2):22–27. (In Russ.). doi: 10.17650/2782-3687-2022-14-2-22-27
9. Chen T.W., Burns J., Jones R.L. et al. Optimal Clinical Management and the Molecular Biology of Angiosarcomas. *Cancers (Basel)*. 2020;12(11):3321. doi: 10.3390/cancers12113321
10. Kumar A., Sharma B., Samant H. Liver Angiosarcoma. *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2024. PMID: 30855812
11. Fiste O., Dimos A., Kardara V.E. et al. Propranolol and Weekly Paclitaxel in the Treatment of Metastatic Heart Angiosarcoma. *Cureus*. 2020;12(12):e12262. doi: 10.7759/cureus
12. Constantinidou A., Sauve N., Stacchiotti S. et al. Evaluation of the use and efficacy of (neo)adjuvant chemotherapy in angiosarcoma: a multicentre study. *ESMO Open*. 2020;5(4):e000787. doi: 10.1136/esmooopen-2020-000787
13. Heinhuis K.M., IJzerman N.S., van der Graaf W.T.A. et al. Neoadjuvant Systemic Treatment of Primary Angiosarcoma. *Cancers (Basel)*. 2020;12(8):2251. doi: 10.3390/cancers12082251
14. Samargandi R. Etiology, pathogenesis, and management of angiosarcoma associated with implants and foreign body: Clinical cases and research updates. *Medicine (Baltimore)*. 2024;103(18):e37932. doi: 10.1097/MD.00000000000037932
15. Ramakrishnan N., Mokhtari R., Charville G.W. et al. Cutaneous Angiosarcoma of the Head and Neck-A Retrospective Analysis of 47 Patients. *Cancers (Basel)*. 2022;14(15):3841. doi: 10.3390/cancers14153841
16. Ronchi A., Cozzolino I., Zito Marino F. et al. Primary and secondary cutaneous angiosarcoma: Distinctive clinical, pathological and molecular features. *Ann Diagn Pathol*. 2020;48:151597. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2020.151597
17. Klein J.C., Dominguez A.R.. Cutaneous Angiosarcoma. *JAMA Dermatol*. 2023;159(3):332. doi: 10.1001/jamadermatol.2022.5446
18. Prachi Nayak, Pinto R.G.V. Angiosarcoma of the scalp and auricle. Clinical observations. *Novosti klinicheskoy tsitologii Rossii = News of clinical cytology in Russia*. 2020;24(1):28–31. (In Russ.). doi: 10.24411/1562-4943-2020-10105
19. Tung J.K., Korman J.B., Yasuda M.R. Indurated purple plaques on the scalp. *Dermatol Online J*. 2019;25(5):13. doi: 10.5070/D3255044076
20. Bi S., Zhong A., Yin X. et al. Management of Cutaneous Angiosarcoma: an Update Review. *Curr Treat Options Oncol*. 2022;23(2):137–154. doi: 10.1007/s11864-021-00933-1
21. Wang X.Y., Jakowski J., Tawfik O.W. et al. Angiosarcoma of the breast: a clinicopathologic analysis of cases from the last 10 years. *Ann Diagn Pathol*. 2009;13(3):147–50. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2009.02.001
22. Bonito F.J.P., de Almeida Cerejeira D., Dahlstedt-Ferreira C. et al. Radiation-induced angiosarcoma of the breast: A review. *Breast J*. 2020;26(3):458–463. doi: 10.1111/tbj.13504

23. Wei N.J.J., Crowley T.P., Ragbir M. Early Breast Angiosarcoma Development After Radiotherapy: A Cautionary Tale. *Ann Plast Surg.* 2019;83(2):152–153. doi: 10.1097/SAP.0000000000001856
24. Teng L., Yan S., Du J. et al. Clinicopathological analysis and prognostic treatment study of angiosarcoma of the breast: a SEER population-based analysis. *World J Surg Oncol.* 2023;21(1):144. doi: 10.1186/s12957-023-03030-9
25. Ooe Y., Terakawa H., Kawashima H. et al. Bilateral primary angiosarcoma of the breast: a case report. *J Med Case Rep.* 2023;17(1):60. doi: 10.1186/s13256-023-03791-7
26. Dogan A., Kern P., Schultheis B. et al. Radiogenic angiosarcoma of the breast: case report and systematic review of the literature. *BMC Cancer.* 2018;18(1):463. doi: 10.1186/s12885-018-4369-7
27. Darré T., Brun L.V.C., Seidou F. et al. Giant primary angiosarcoma of an adolescent girl's breast diagnosed postmortem: a case report. *J Med Case Rep.* 2020;14(1):80. doi: 10.1186/s13256-020-02403-y
28. Abbad F., Idrissi N.C., Fatih B. et al. Primary breast angiosarcoma: a rare presentation of rare tumor – case report. *BMC Clin Pathol.* 2017;17:17. doi: 10.1186/s12907-017-0055-y
29. Kobus M., Roohani S., Ehret F. et al. The role of neoadjuvant radiochemotherapy in the management of localized high-grade soft tissue sarcoma. *Radiat Oncol.* 2022;17(1):139. doi: 10.1186/s13014-022-02106-2
30. Egorenkov V.V., Bokhyan A.Yu., Konev A.A. et al. Soft tissue sarcomas. *Zlokachestvennye opukholi = Malignant tumors.* 2023;13(3s2-1):356–374. (In Russ.). doi: 10.18027/2224-5057-2023-13-3s2-1-356-374
31. Toulmonde M., Guegan J.P., Spalato-Ceruso M. et al. Reshaping the tumor microenvironment of cold soft-tissue sarcomas with oncolytic viral therapy: a phase 2 trial of intratumoral JX-594 combined with avelumab and low-dose cyclophosphamide. *Mol Cancer.* 2024;23(1):38. doi: 10.1186/s12943-024-01946-8
32. Gassert F.G., Gassert F.T., Specht K. et al. Soft tissue masses: distribution of entities and rate of malignancy in small lesions. *BMC Cancer.* 2021;21(1):93. doi: 10.1186/s12885-020-07769-2
33. Chen Y., Li Y., Zhang N. et al. Clinical and Imaging Features of Primary Cardiac Angiosarcoma. *Diagnostics (Basel).* 2020;10(10):776. doi: 10.3390/diagnostics10100776
34. Sarachan D.A., Skrebtsov A.V., Zakhar'yana E.A. et al. Primary angiosarcomas of the heart: modern methods of diagnosis and treatment. *Rossiyskiy kardiologicheskiy zhurnal = Russian journal of cardiology.* 2020;25(4):3824. (In Russ.). doi: 10.15829/1560-4071-2023-5380
35. Yada M., Tara Y., Sato S. et al. A case of primary cardiac angiosarcoma with surgical resection and reconstruction. *J Cardiol Cases.* 2021;25(2):103–105. doi: 10.1016/j.jccase.2021.07.012
36. Calvete O., Martinez P., Garcia-Pavia P. et al. A mutation in the POT1 gene is responsible for cardiac angiosarcoma in TP53-negative Li-Fraumeni-like families. *Nat Commun.* 2015;6:8383. doi: 10.1038/ncomms9383
37. An S.Y., Shim M.S. Rapidly Progressive Metastatic Angiosarcoma of the Heart: A Case Report. *Diagnostics (Basel).* 2023;13(16):2666. doi: 10.3390/diagnostics13162666
38. Pournazari M., Assar S., Mohamadzadeh D. et al. Cardiac angiosarcoma: a case report of a young female with pulmonary metastasis. *Egypt Heart J.* 2022;74(1):40. doi: 10.1186/s43044-022-00277-7
39. Yu J.F., Cui H., Ji G.M. et al. Clinical and imaging manifestations of primary cardiac angiosarcoma. *BMC Med Imaging.* 2019;19(1):16. doi: 10.1186/s12880-019-0318-4
40. Li Y., Ahn Y.M., Niu S. Primary cardiac angiosarcoma initially diagnosed on pericardial fluid cytology with histology and autopsy correlation. *Diagn Cytopathol.* 2023;51(9):E263–E266. doi: 10.1002/dc.25173

41. Göbölös L., Bhatnagar G. Angiosarcoma of the Heart. *JACC Case Rep.* 2021;3(6):950–953. doi: 10.1016/j.jaccas.2021.04.030
42. Vakili H., Khareshi I., Memaryan M. et al. Angiosarcoma of the Right Atrium with Extension to SVC and IVC Presenting with Complete Heart Block and Significant Pericardial Effusion. *Case Rep Cardiol.* 2016;3173069. doi: 10.1155/2016/3173069
43. Lin C.T., Ducis K., Tucker S. et al. Metastatic Cardiac Angiosarcoma to the Lung, Spine, and Brain: A Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurg.* 2017;107:1049.e9–1049.e12. doi: 10.1016/j.wneu.2017.08.023
44. Putro Y.A.P., Magetsari R., Anzhari S. et al. Angiosarcoma in the femoral bone: A case report of a rare bone tumor. *Int J Surg Case Rep.* 2024;122:110124. doi: 10.1016/j.ijscr.2024.110124
45. Tortorelli I., Bellan E., Chiusole B. et al. Primary vascular tumors of bone: A comprehensive literature review on classification, diagnosis and treatment. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2024;195:104268. doi: 10.1016/j.critrevonc.2024.104268
46. Wang J., Zhao M., Huang J. et al. Primary epithelioid angiosarcoma of right hip joint: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(15):e0307. doi: 10.1097/MD.00000000000010307
47. Yılmaz S., Atalay İ.B., Öztürk R. Primary Angiosarcomas Of The Bone: An Evaluation Of 4 Cases. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2021;33(1):150–154. PMID: 33774973
48. Palmerini E., Leithner A., Windhager R. et al. Angiosarcoma of bone: a retrospective study of the European Musculoskeletal Oncology Society (EMSOS). *Sci Rep.* 2020;10(1):10853. doi: 10.1038/s41598-020-66579-5
49. Wang B., Chen L.J., Wang X.Y. A Clinical Model of Bone Angiosarcoma Patients: A Population-based Analysis of Epidemiology, Prognosis, and Treatment. *Orthop Surg.* 2020;12(6):1652–1662. doi: 10.1111/os.12803
50. Lee V., Gessler D., Cataltepe O. Case report: cranial angiosarcoma with multiple hemorrhagic brain metastasis in a child. *Childs Nerv Syst.* 2020;36(9):2103–2107. doi: 10.1007/s00381-020-04568-9
51. Choi W.S., Lee S.K., Kim J.Y. et al. Multicentric Epithelioid Angiosarcoma of Bones Showing Angiotropic Spread: A Case Report. *J Korean Soc Radiol.* 2024;85(1):240–246. doi: 10.3348/jksr.2023.0029

Информация об авторах / Information about the authors

Екатерина Валентиновна Комарова

кандидат биологических наук, доцент,
доцент кафедры морфологии,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет (Россия,
г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: ekaterina-log@inbox.ru

Ekaterina V. Komarova

Candidate of biological sciences, associate
professor, associate professor of the
sub-department of morphology,
Medical Institute, Penza State University
(40 Krasnaya street, Penza, Russia)

Мария Геннадьевна Федорова

кандидат медицинских наук, доцент,
заведующий кафедрой морфологии,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет
(Россия, г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: fedorovamerry@gmail.com

Marija G. Fedorova

Candidate of medical sciences, associate
professor, head of the sub-department
of morphology, Medical Institute,
Penza State University
(40 Krasnaya street, Penza, Russia)

Олеся Дмитриевна Деревянчук
студентка, Медицинский институт,
Пензенский государственный
университет (Россия, г. Пенза,
ул. Красная, 40)

E-mail: olesyader2000@gmail.com

Olesya D. Derevyanchuk
Student, Medical Institute,
Penza State University
(40 Krasnaya street, Penza, Russia)

Вероника Дмитриевна Маркина
студентка, Медицинский институт,
Пензенский государственный
университет (Россия, г. Пенза,
ул. Красная, 40)

E-mail: weriney@yandex.ru

Veronika D. Markina
Student, Medical Institute,
Penza State University
(40 Krasnaya street, Penza, Russia)

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов / The authors declare no conflicts of interests.

Поступила в редакцию / Received 26.12.2024

Поступила после рецензирования и доработки / Revised 19.01.2025

Принята к публикации / Accepted 09.02.2025