

Případ č.7

H 8025/2018

Referuje: MUDr. Daniela Skanderová

Klinické údaje:

5-ti letý chlapec s nebolestivou rezistencí nejasné etiologie v podkoží pravého předloktí o velikosti 2,5 cm. Byla provedena extirpace ložiska z podkoží.

Makroskopický nález:

zaslány dva materiály: vzorek č.1: excize kůže a podkoží velikosti 31x22x12 mm se stehem, orientován k číslu 12 s mírně vystouplou lézí o velikosti 25x18x12 mm, která je na řezu červenomodré barvy, a makroskopicky dosahuje ke spodině. Vzorek č. 2: fragment tukové tkáně velikosti 7x4x3 mm.

Mikroskopický nález:

v materiálu 1 zachycena kůže a podkoží s nodulárními infiltráty vaskulárního tumoru, který je tvořený zralými partiemi vzhledu kapilárního hemangiomu, dále vřetenitými okrsky se šterbinovitými vaskulárními prostory a glomeruloidními formacemi se střední jadernou polymorfií. Na periférii i v centru nádorových uzlů je patrná fibrotizace. Ojedinele zachycena mitotická aktivita (1-2/10 HPF). Atypické mitózy nezjištěny. Nádor dosahuje resekčního okraje na spodině některých vzorků. V materiálu 2 je vazivově tuková tkáň bez známek nádorové infiltrace.

Imunohistochemie:

* negativní markery: AE1/AE3

* pozitivní markery: CD31, D2-40, fokálně CD34. Proliferační aktivita Ki 67 dosahuje 10 %.

Diagnóza:

kaposiformní hemangioendoteliom.

Diskuze:

kaposiformní hemangioendoteliom je vzácný, lokálně agresivní nádor dětského věku bez metastatického potenciálu s tendencí k recidivám. Nádor nejčastěji postihuje kůži, vzácněji retroperitoneum či kosti. Tento nádor obsahuje morfologické znaky jak kapilárního hemangiomu tak Kaposiho sarkomu.

Rozsáhlý tumor může být příčinou smrti kvůli těžké koagulopatii (Kasabach-Merrittův syndrom). V diferenciální diagnostice jsme zvažovali Kaposiho sarkom, který se vyskytuje zejména u dospělých s imunodeficitem s HHV8 herpesvirovou infekcí, dále juvenilní hemangiom s obvyklým výskytem na končetinách, hlavě či krku (může postihovat kůži nebo hluboké měkké tkáně), epiteloidní hemangioendoteliom – neoplazie se středním stupněm malignity s nejčastějším výskytem ve středním věku, dále retiformní hemangioendoteliom postihující obvykle dolní končetiny mladých jedinců, vzácně vícečetný, ve 2 / 3 rekuruje, má nízký výskyt metastáz.

Kaposiformní hemangioendoteliom neregreduje, prognóza závisí na lokalitě postižení a přítomnosti či absenci trombocytopenie. Byl popsán jeden případ metastázy do regionálních lymfatických uzlin bez diseminace.

Literatura:

1. Vickie Y. Jo ,Christopher D.M. Fletcher. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition
2. <http://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissuehemangioendotheliomakaposiform.html>
3. Zukerberg LR, Nickoloff BJ, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood: an aggressive neoplasm associated with Kasabach-Merritt syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 321–328.
4. Mentzel T, Mazzoleni G, Dei Tos AP, Fletcher CD. Kaposiform hemangioendothelioma in adults: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of three cases. *Am J Clin Pathol* 1997; 108(4): 450–455.