

RETIFORMNÝ HEMANGIOENDOTELIÓM U 8-ROČNÉHO DIEVČAŤA – KAZUISTIKA

^{1,2}Kajo K., ^{1,2}Machálek K., ³Pauer M.

¹Ústav patologickej anatómie Jesseniovej lekárskej fakulty a Martinskej fakultnej nemocnice, Martin

²Martinské bioptické centrum, s. r. o., Martin

³Medicyt, s. r. o., Bratislava

Súhrn

Retiformný hemangioendotelióm (RHE) je zriedkavá vaskulárna tumoriformná lézia, ktorá je charakterizovaná nálezom cievnych štruktúr napodobňujúcich rete testis. RHE je zaradený medzi vaskulárne nádory s hraničnou malignitou a spolu s Dabskej nádorom tvorí skupinu tzv. „hobnail“ hemangioendoteliómov.

Autori prezentujú prípad 8-ročného dievčaťa s RHE lokalizovaným na pravom predkolení veľkosti 12 × 8 mm. Histologicky bol tumor tvorený spleťou cievnych štruktúr s retiformným vzhľadom a s endotéliami s výraznými jadrami. V niektorých cievnych kanáloch sa nachádzali intraluminálne výbežky.

V diferenciálnej diagnostike je potrebné vylúčiť ostatné benigne aj malígne vaskulárne lézie, ktoré sa môžu prezentovať bunkami s „hobnail“ črtami (najmä „hobnail“ hemangióm alebo angiosarkóm).

Kľúčové slová: hemangioendotelióm – retiformný – hobnail

Summary

Retiform Hemangioendothelioma in a 8-Year-Old Girl – Case Report

Retiform hemangioendothelioma (RHE) is a rare vascular tumoriform lesion characterized by rete testis – like vascular structures. RHE belongs to a group of vascular tumors of intermediate malignancy and together with Dabska tumor form a category of so-called hobnail hemangioendotheliomas.

Authors present a case of a 8-year-old girl with RHE which was located in right calf and measured 12 × 8 mm. Histologically, the tumor consisted of a net of vessel formations with retiform appearance and prominent endothelial nuclei. Some of vascular channels had intraluminal projections.

Other benign and malignant vascular lesions with hobnail cells (hemangioma, angiosarcoma) have to be considered in differential diagnosis.

Key words: hemangioendothelioma – retiform – hobnail

Čes.-slov. Patol., 45, 2009, No. 3, p. 72–74

Retiformný hemangioendotelióm (RHE) je zriedkavý vaskulárny nádor, ktorý je tvorený sieťou cievnych štruktúr pripomínajúcich histologickú skladbu rete testis. RHE sa vo väčšine prípadov prejavuje pozvoľným klinickým priebehom, ale možná je tiež rekurencia a nízke riziko metastázovania (2). Tento nádor sa vyskytuje prevažne u mladých dospelých pacientov a len veľmi ojedinele sa nájde v detskom veku, či u starších ľudí (19). Vzhľadom na to, že RHE sa vyznačuje určitými podobnosťami s Dabskej nádorom (4, 15), sú tieto dve jednotky niektorými autormi označované spoločným termínom „hobnail“ hemangioendotelióm (19, 20). V článku prezentujeme prípad RHE u jedného z najmladších pacientov.

VLASTNÉ POZOROVANIE

Ľšlo o 8-ročné dievča s nálezom mierne prominujúcej nádorovej lézie na pravom predkolení. Ložisko bolo lokalizované v podkoží a bolo kompletne extirpované. Anamnesticky bolo dieťa bez radiačnej alebo familiárnej záťaže. Regionálne lymfatické uzliny neboli zväčšené. Dievčatko je v dispensarizácii detského onkológa, sedem mesiacov je bez subjektívnych a objektívnych obtiaží a lokálny nález je primeraný dobe hojenia od operácie.

Makroskopický nález

K bioptickému vyšetreniu bola zaslaná excízia tukového tkaniva s centrálnou lokalizovaným nádorom veľkosti 12 × 8 mm, ktorý bol kompletne spracovaný vo dvoch histologických bločkoch. Makroskopicky bola excízia bez kožného krytu a bez možnosti topografickej orientácie.

Histologický nález

Tumor predstavoval vazoformatívnu léziu nepravidelného tvaru, lokalizovanú v tukovom tkanive, od ktorého bol nejasne ohraničený. Pri malom zväčšení bolo naznačené zonálne usporiadanie s centrálnymi partiami, ktoré boli tvorené zahusteným, málo bunečnatým, kolagénym väzivom spolu s minimálnym zastúpením cievnych štruktúr. Naproti tomu periférna zóna sa vyznačovala početnými vaskulárnymi štruktúrami (obr. 1). Tieto pozostávali jednak z dobre diferencovaných ciev, ako aj nepravidelne vetvených a miestami navzájom anastomozujúcich kanálov pripomínajúcich rete testis, ktoré boli najvýraznejšou črtou lézie (obr. 2). Endotelová výstelka bola zreteľná, prominujúca, s „hobnail“ charakterom a v niektorých štrbinách aj polypoidne vyčnievajúca do lúmenu (obr. 3). Na niekoľkých miestach bol nález intraluminálnej trombotizácie s následnou organizáciou. Bunky sa nevyznačovali zvýšenou mitotickou aktivitou a index proliferácie hodnotený pomocou Ki-67 nepresahoval 5 %. Imunohistochemicky boli