

Prípád SD-IAP č. 659

MUDr. J Bodnár, MUDr. M. Kuncová

KLINICKÉ ÚDAJE

60-ročný muž

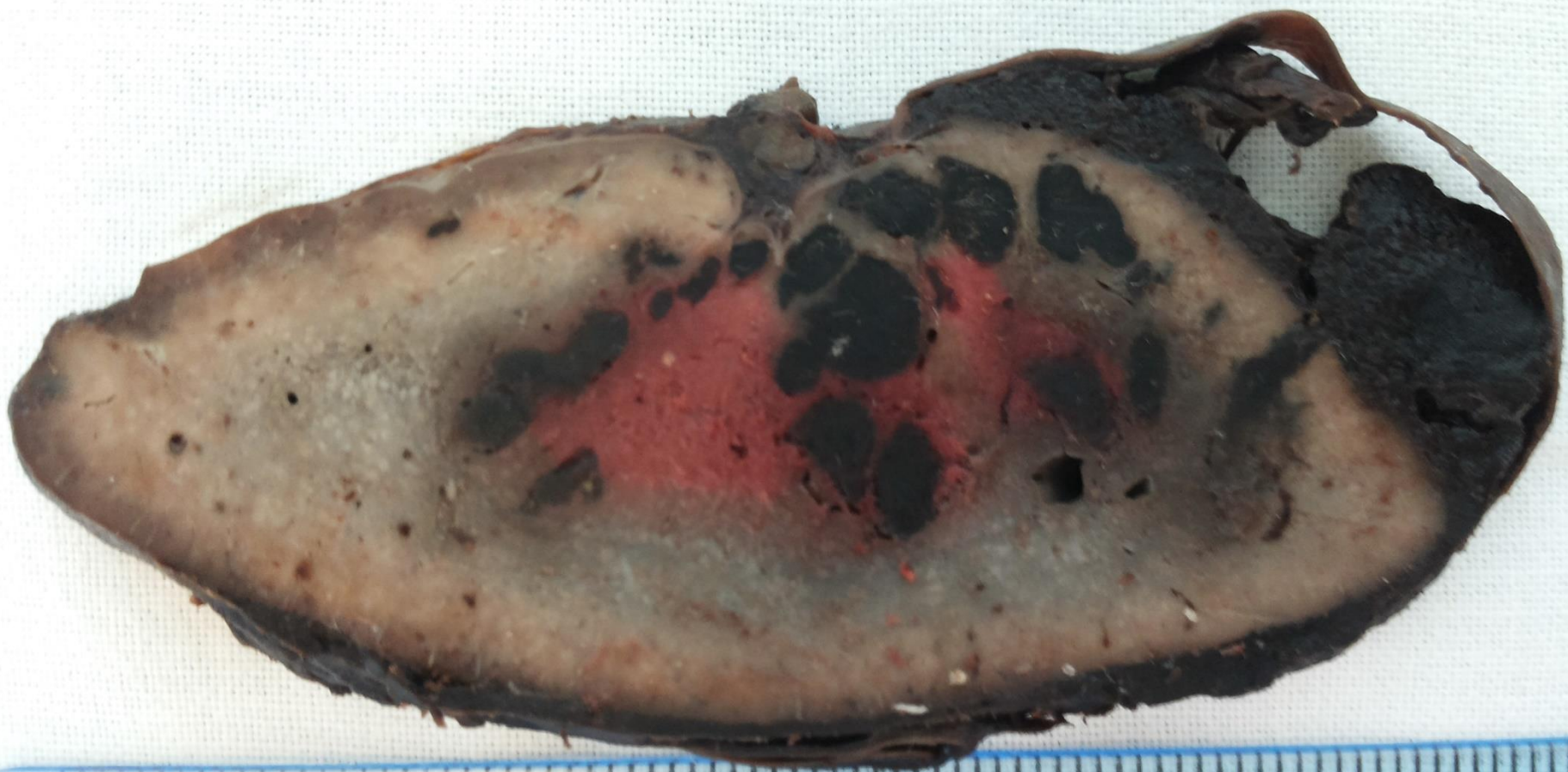
Predmet vyšetrenia- slezina- makroskopicky drobná ruptúra centrálne so subkapsulárnym hematomom po úraze

Klinická diagnóza: S30.1 Pomliaždenie brušnej steny

!!! Bez iných klinických informácií

MAKROSKOPICKY

Zaslaný operačný resekát sleziny **veľkosti cca 120x80x40 mm**, hnedej farby, mäkkej konzistencie, zriadeného "kožovitého" vzhľadu. Centrálna na diafragmatickej ploche je prítomná **ruptúra** veľkosti cca 70x60 mm, púzdro je narušené, zriadené, odlupuje sa, pod ním subkapsulárne nahromadené krvné koaguló tmavohnedej farby. Rezná plocha mierne prominuje nad niveau, okrovo-červenej farby, mäkkej konzistencie, **na reze sú v celom rozsahu prítomné dilatované cievne priestory vyplnené hustejšou krvou**. Biela pulpa sa vizualizuje. Hílus na reze bez podstatnejšieho nálezu, tvorený tukovým tkanivom a cievami, na reze vyplnenými hustejšou krvou.



MM
CM

1

2

3

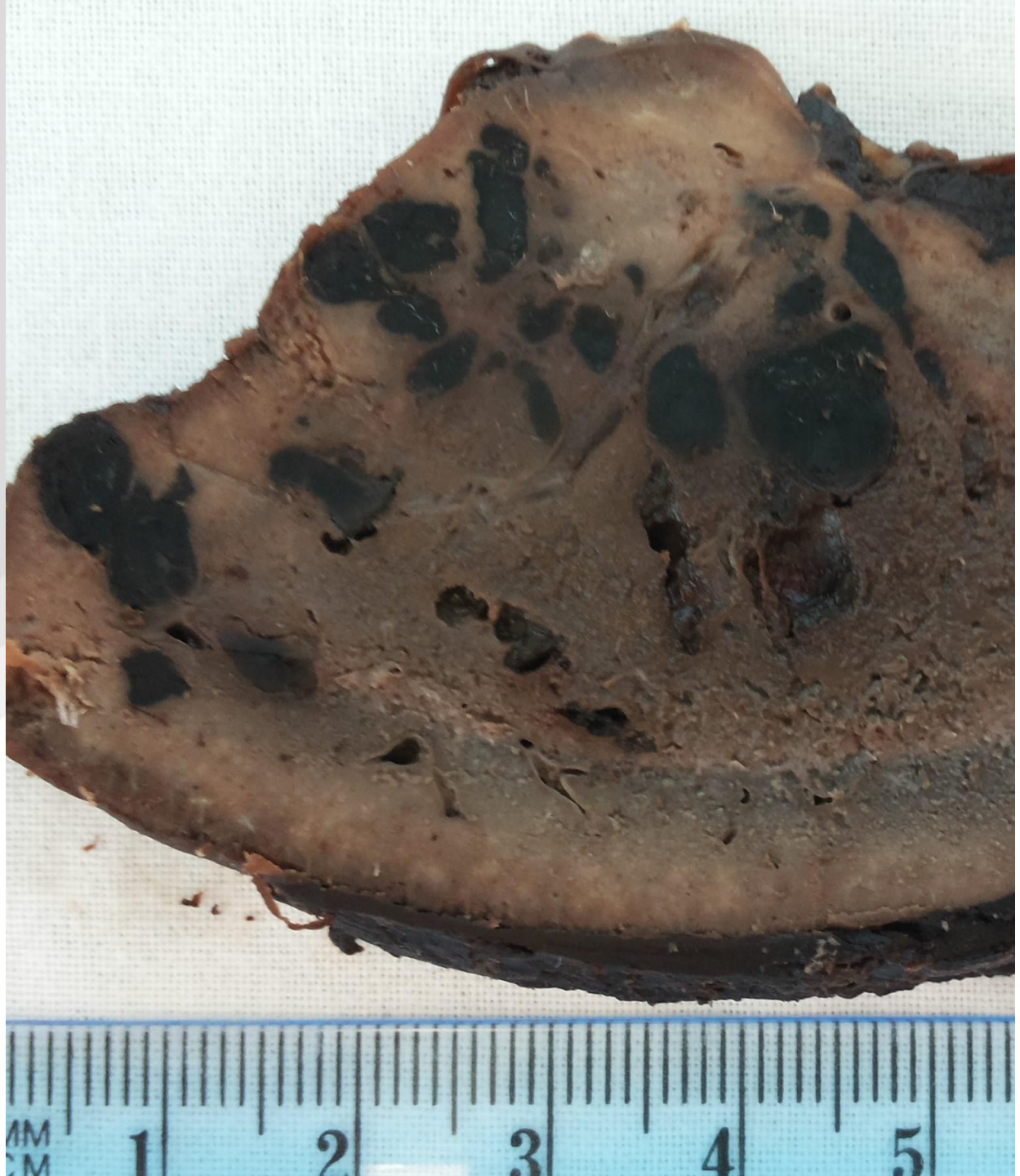
4

5

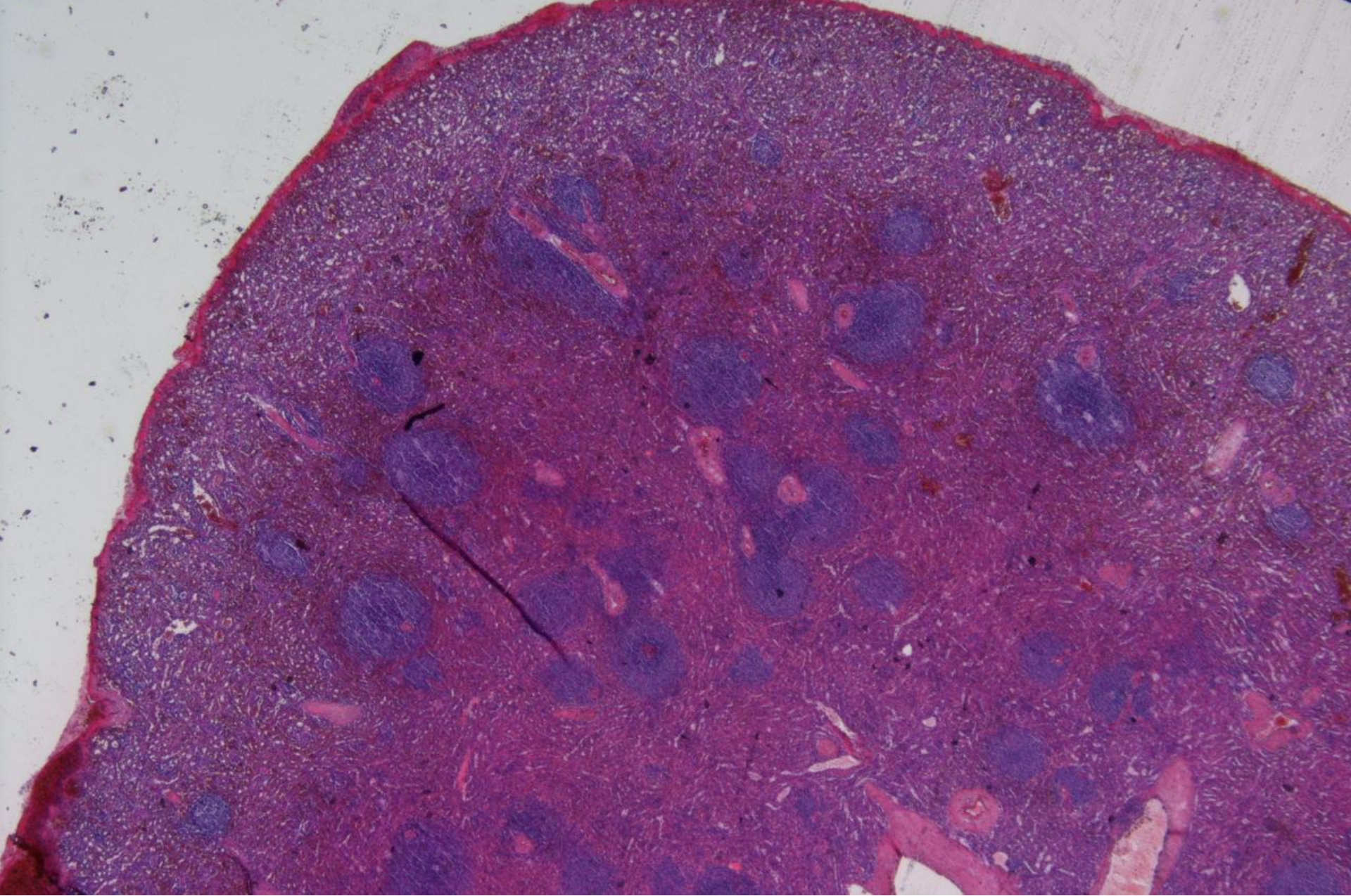
6

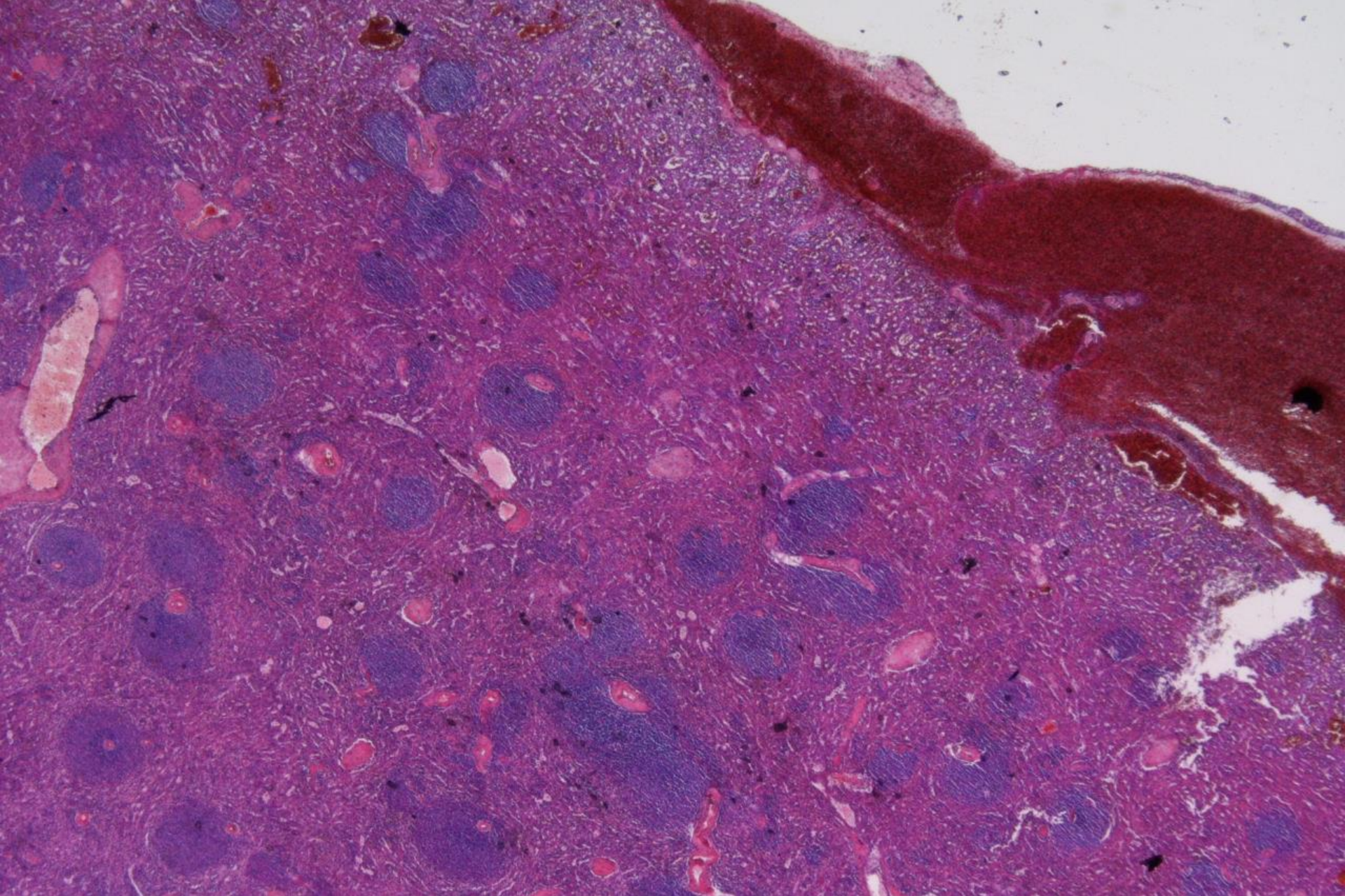
7

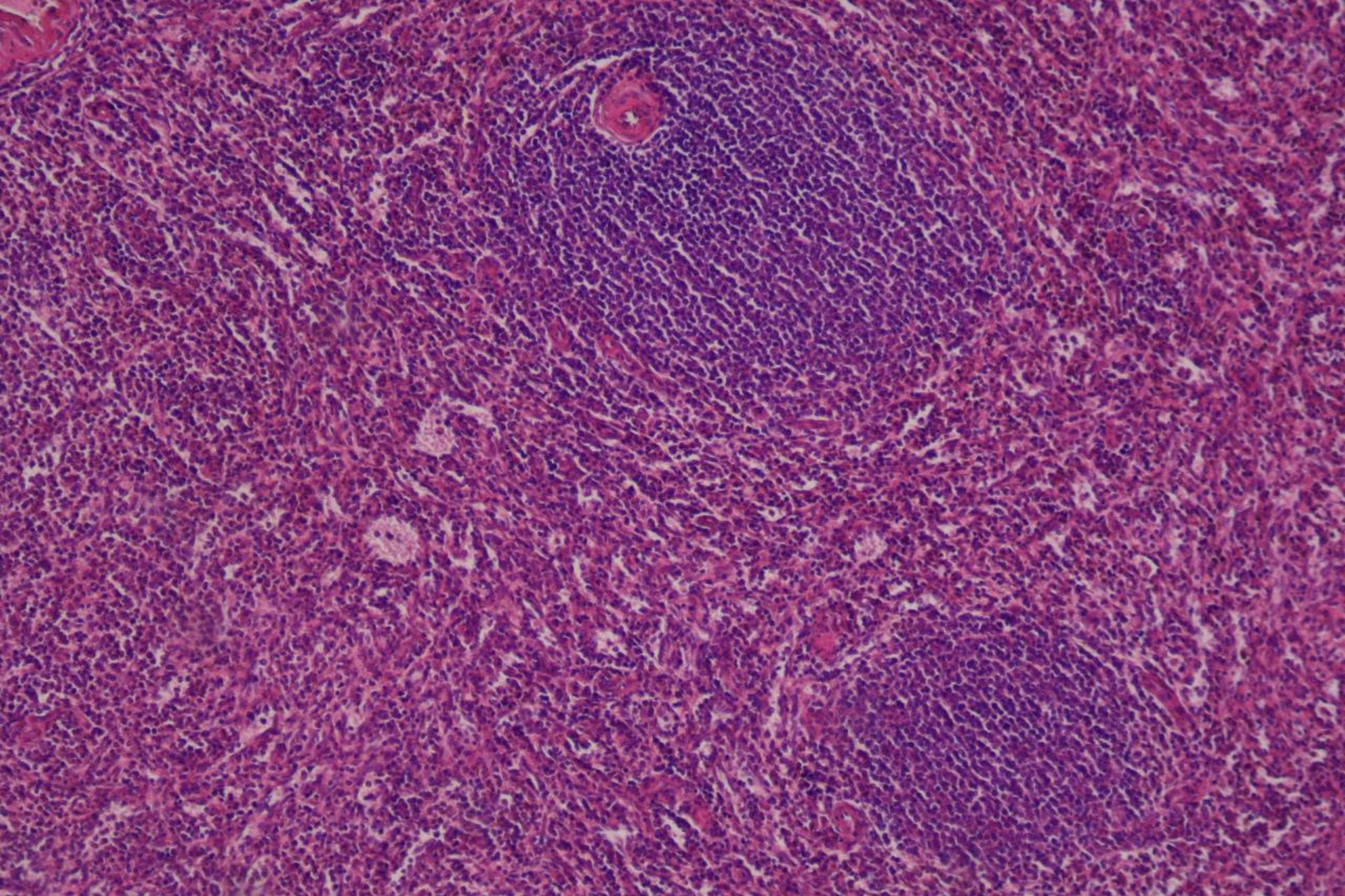
8

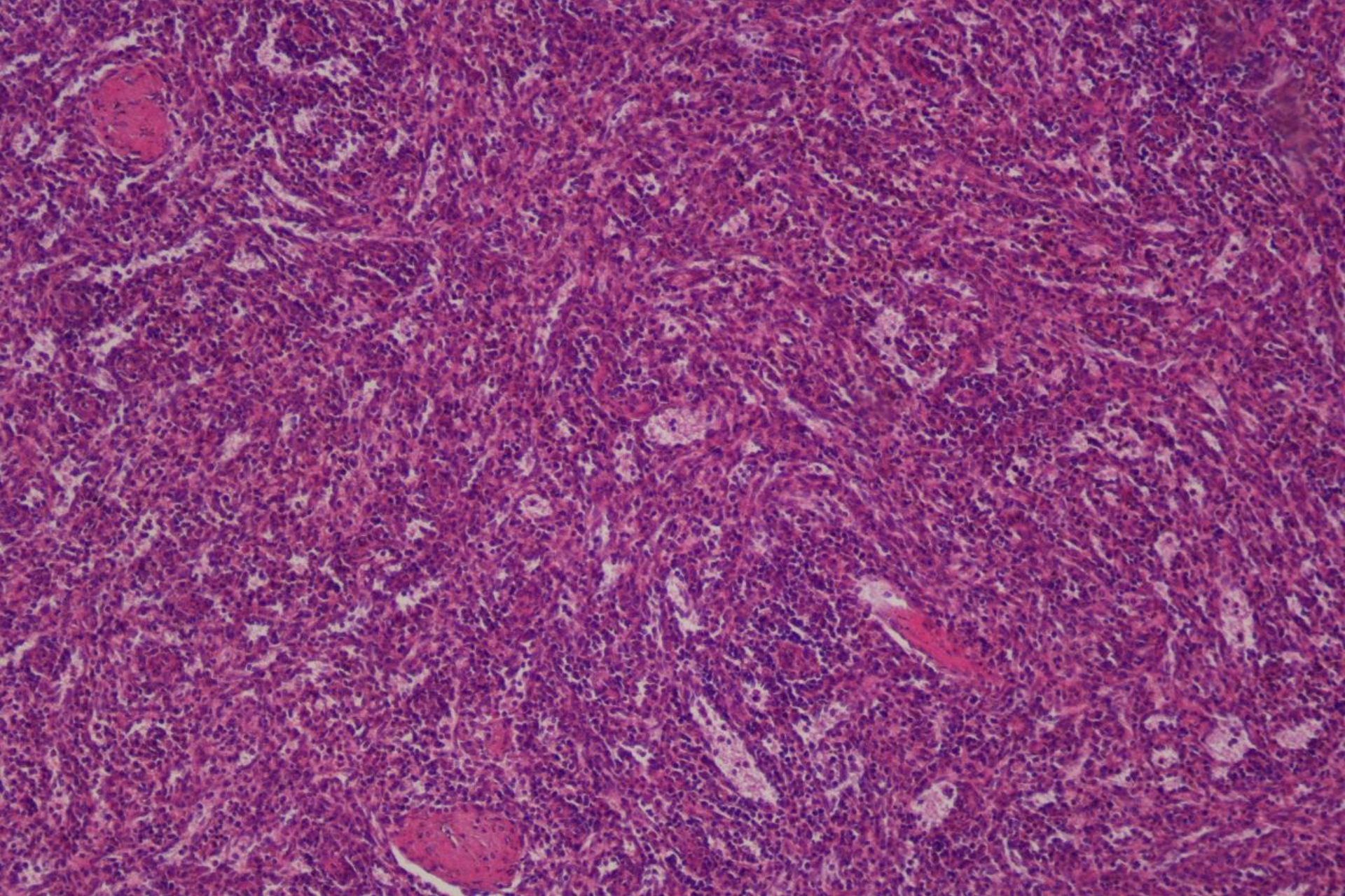


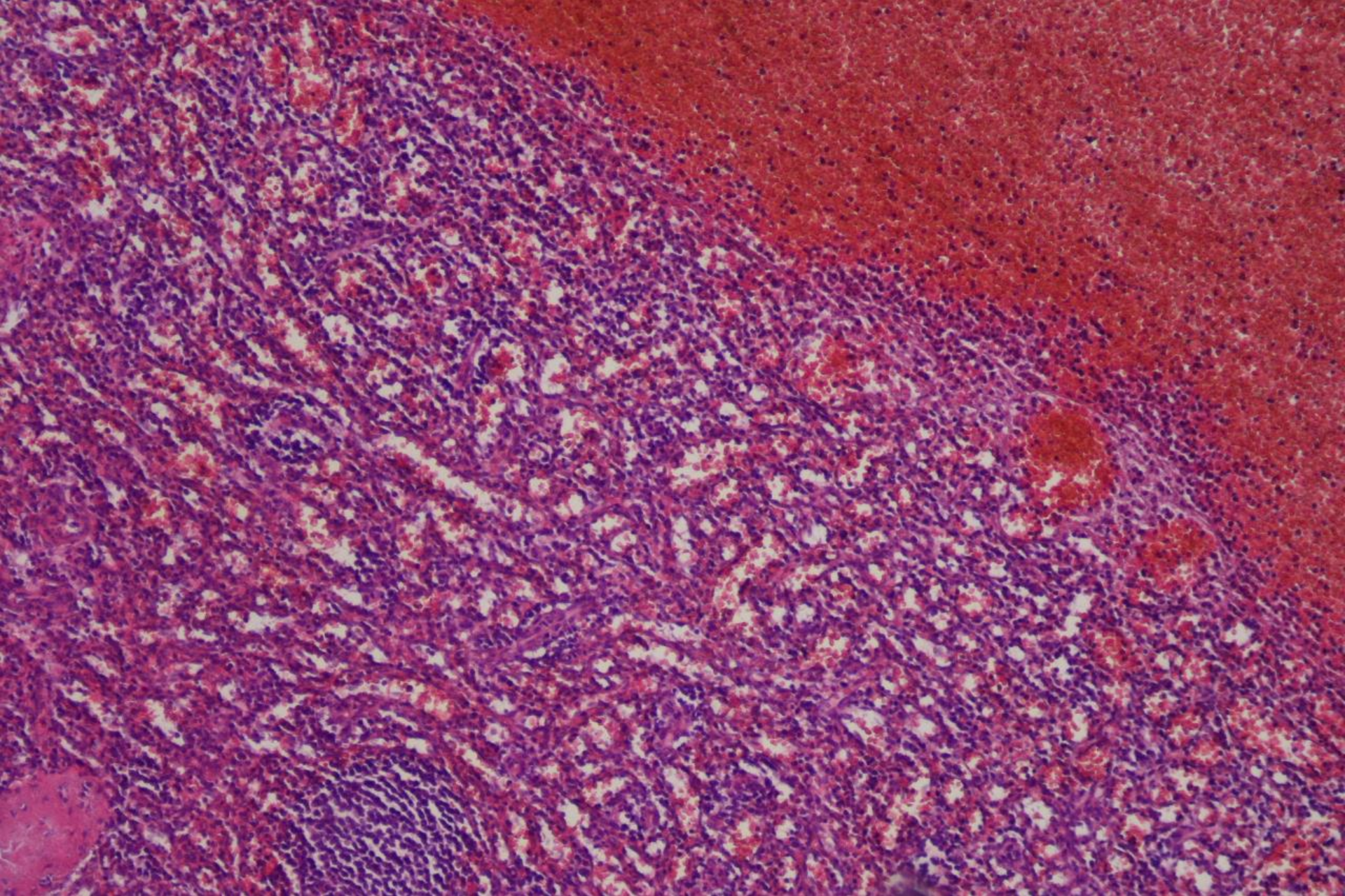


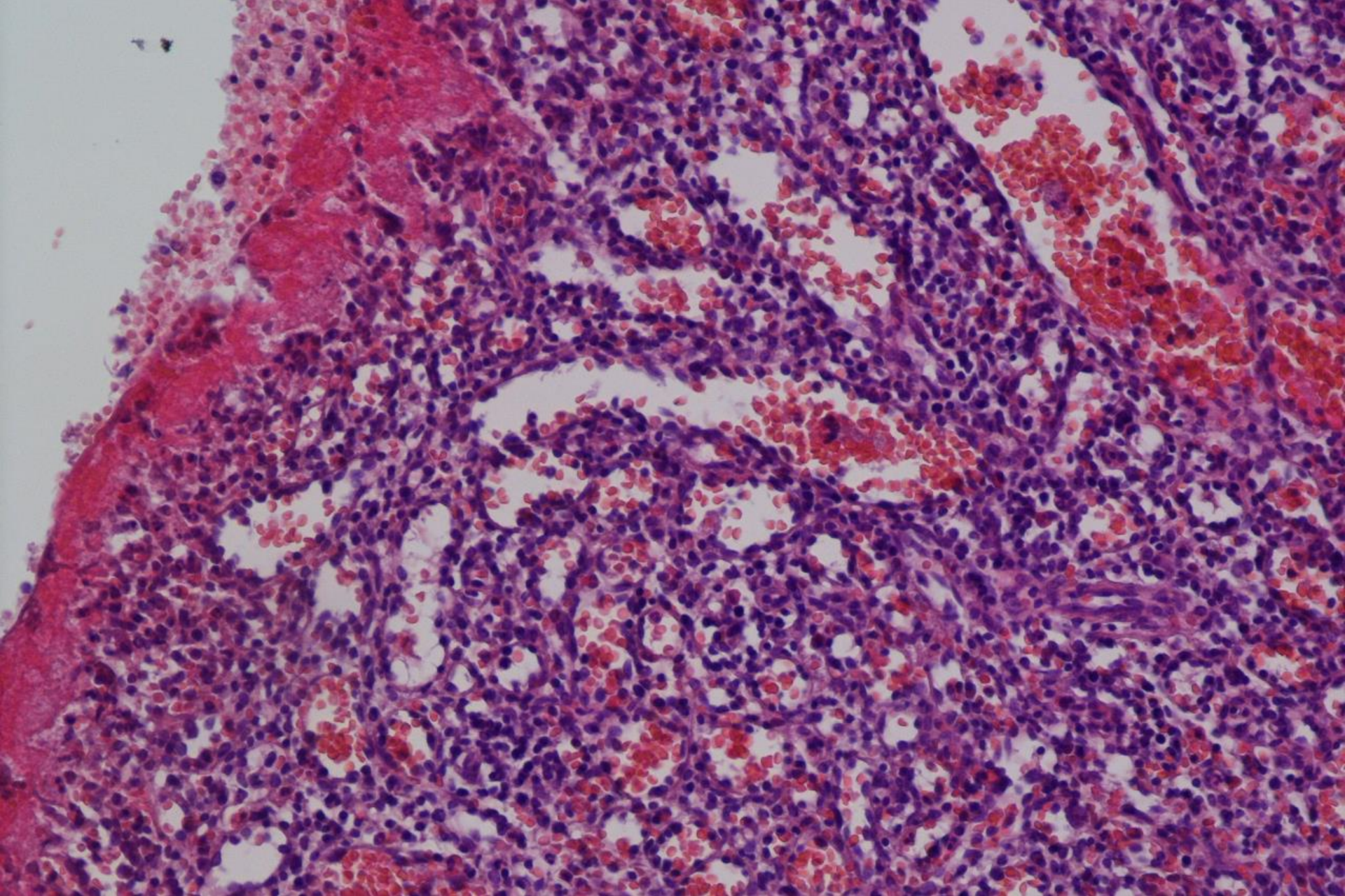


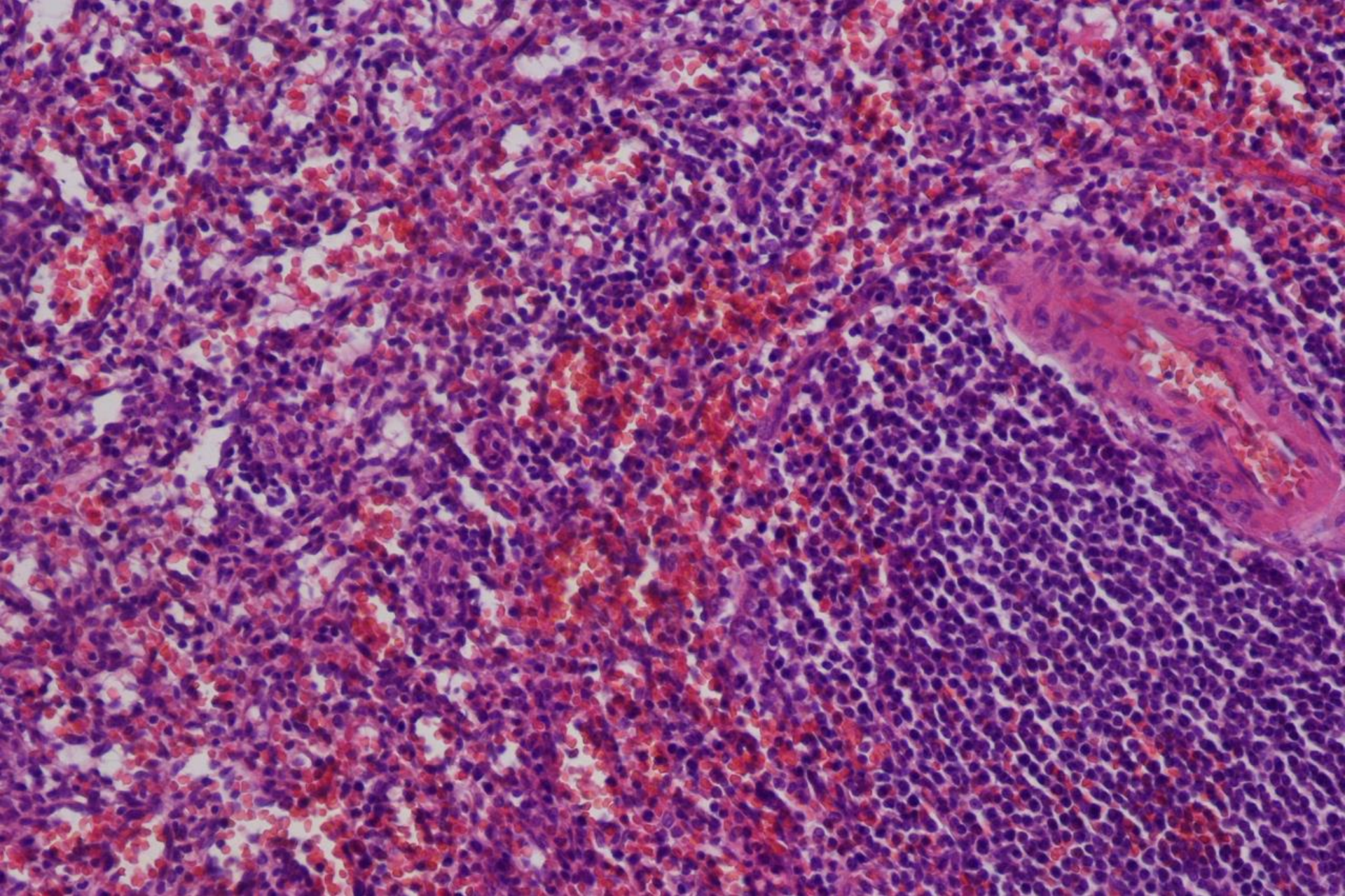


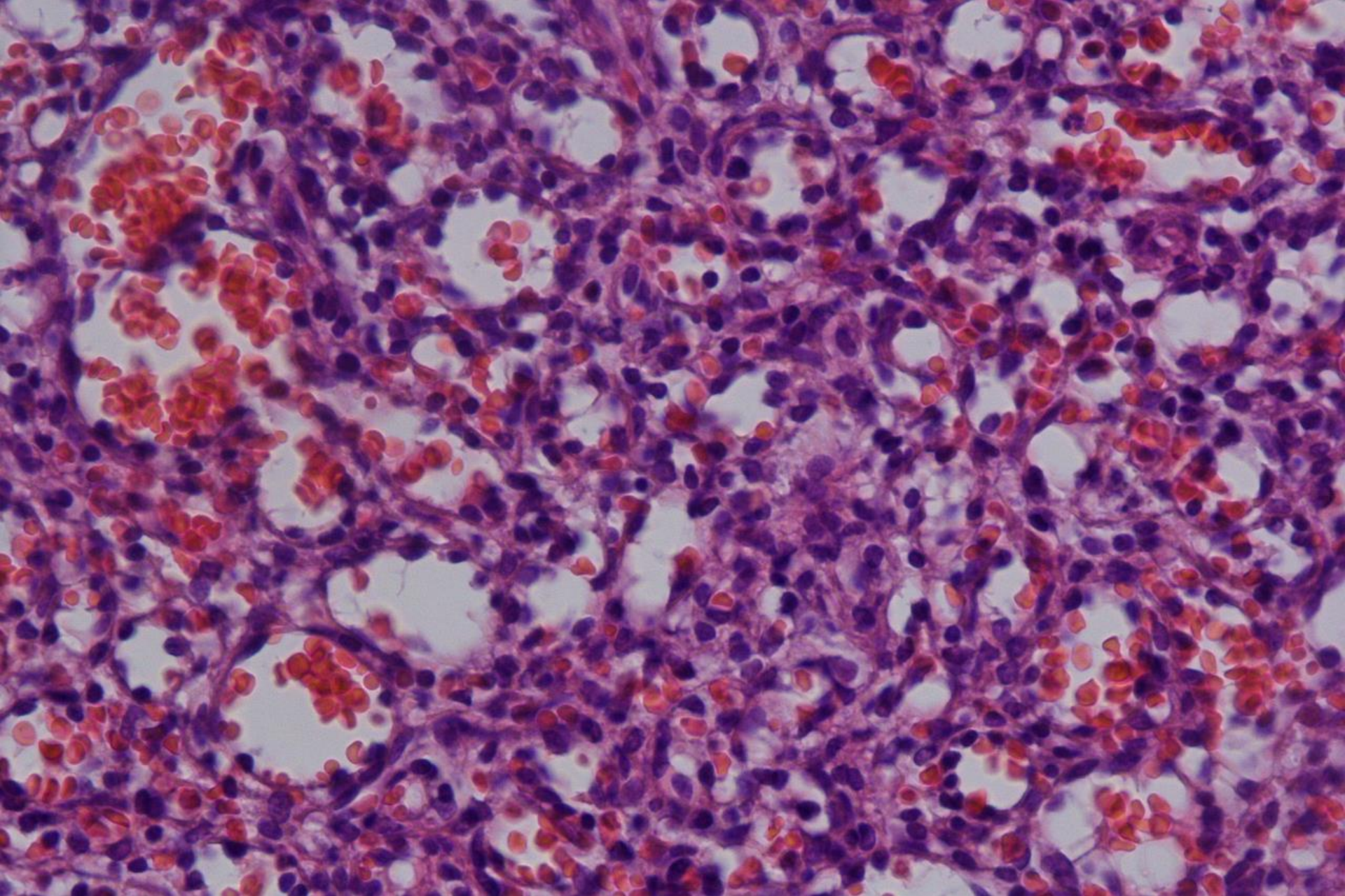


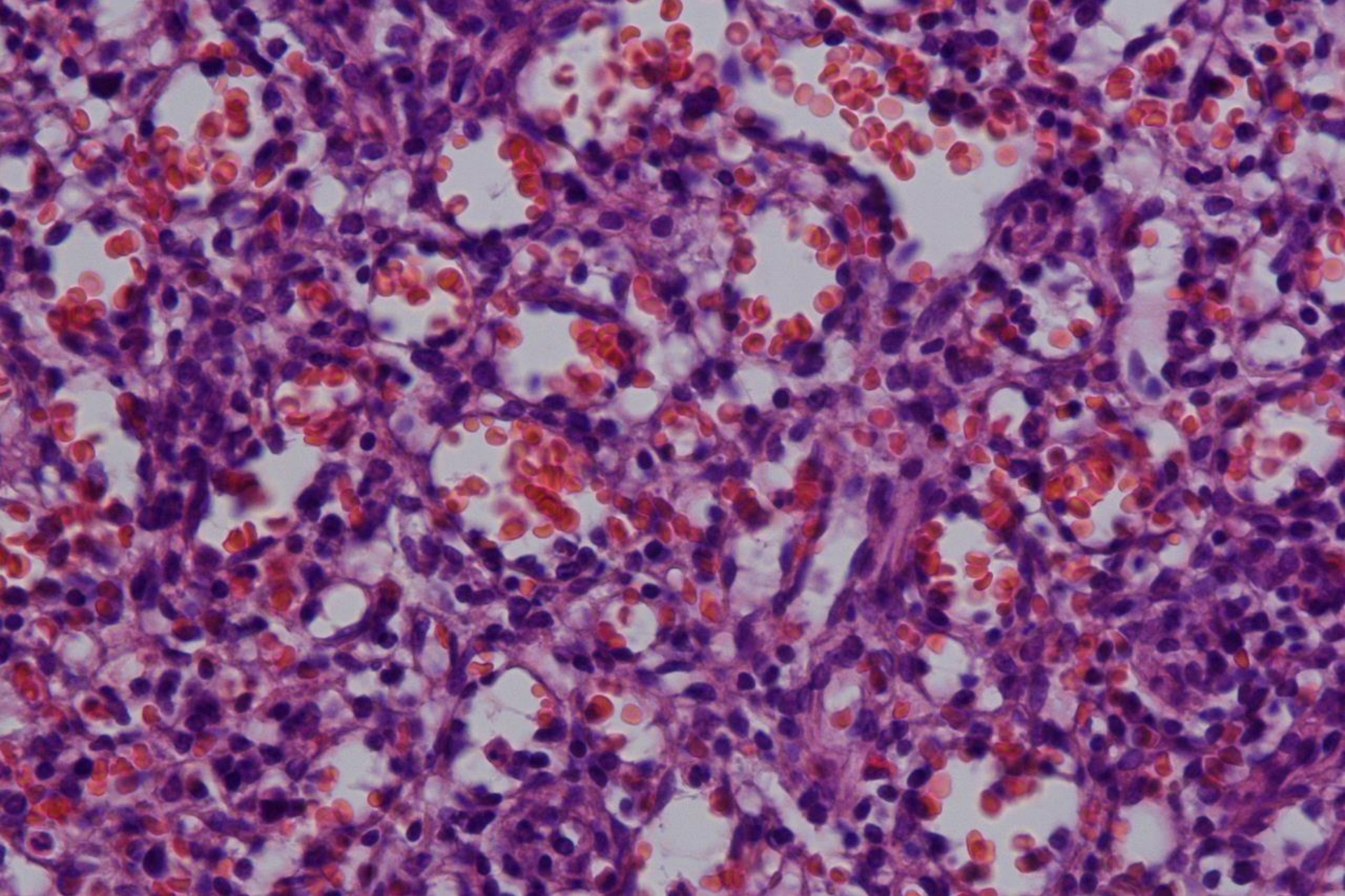














?

IMUNOHISTOCHEMICKÁ ANALÝZA

Pozitívne

CD31

FVIII

Vimentin

CD68

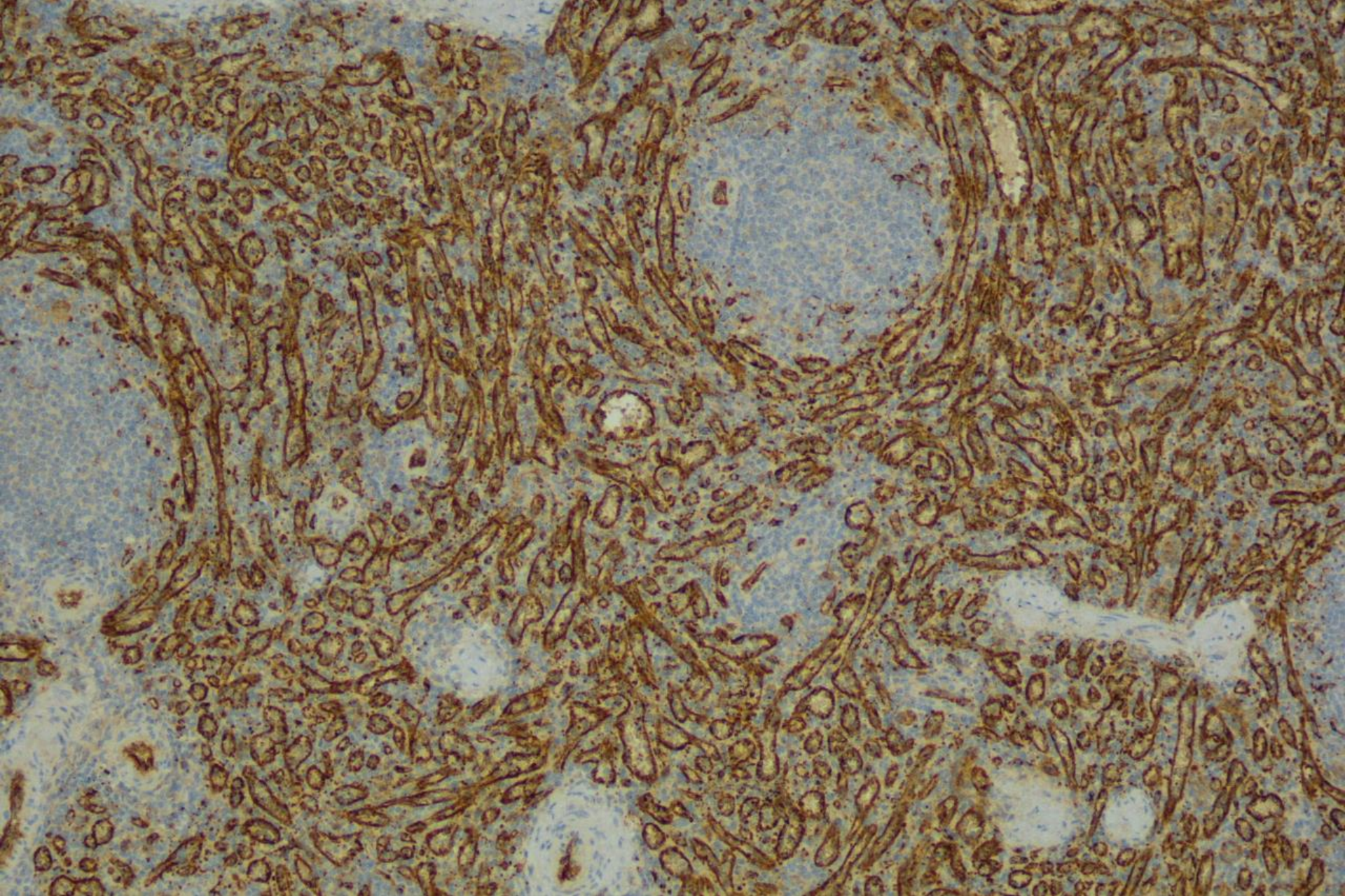
CD8 !?!

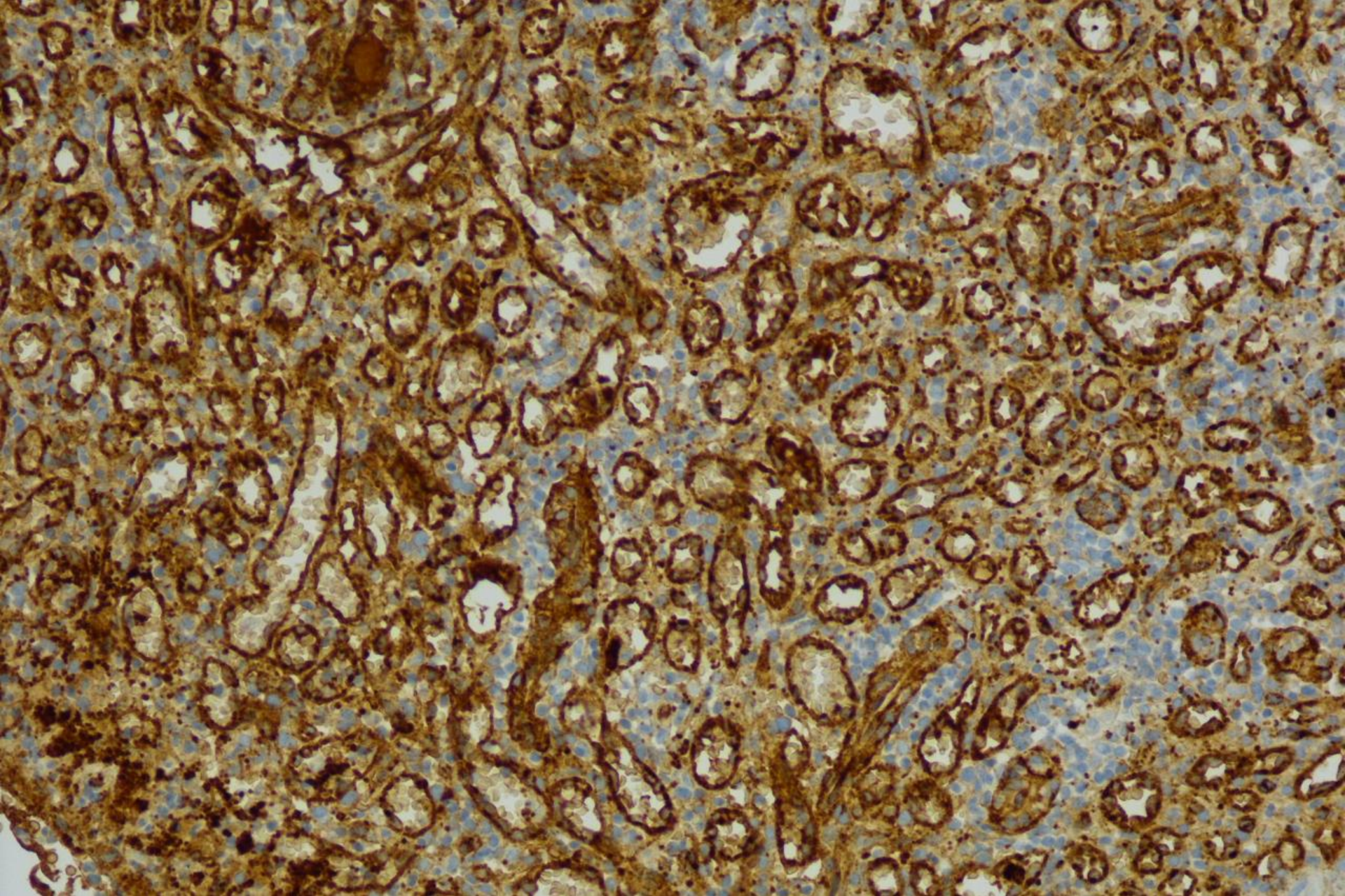
Negatívne

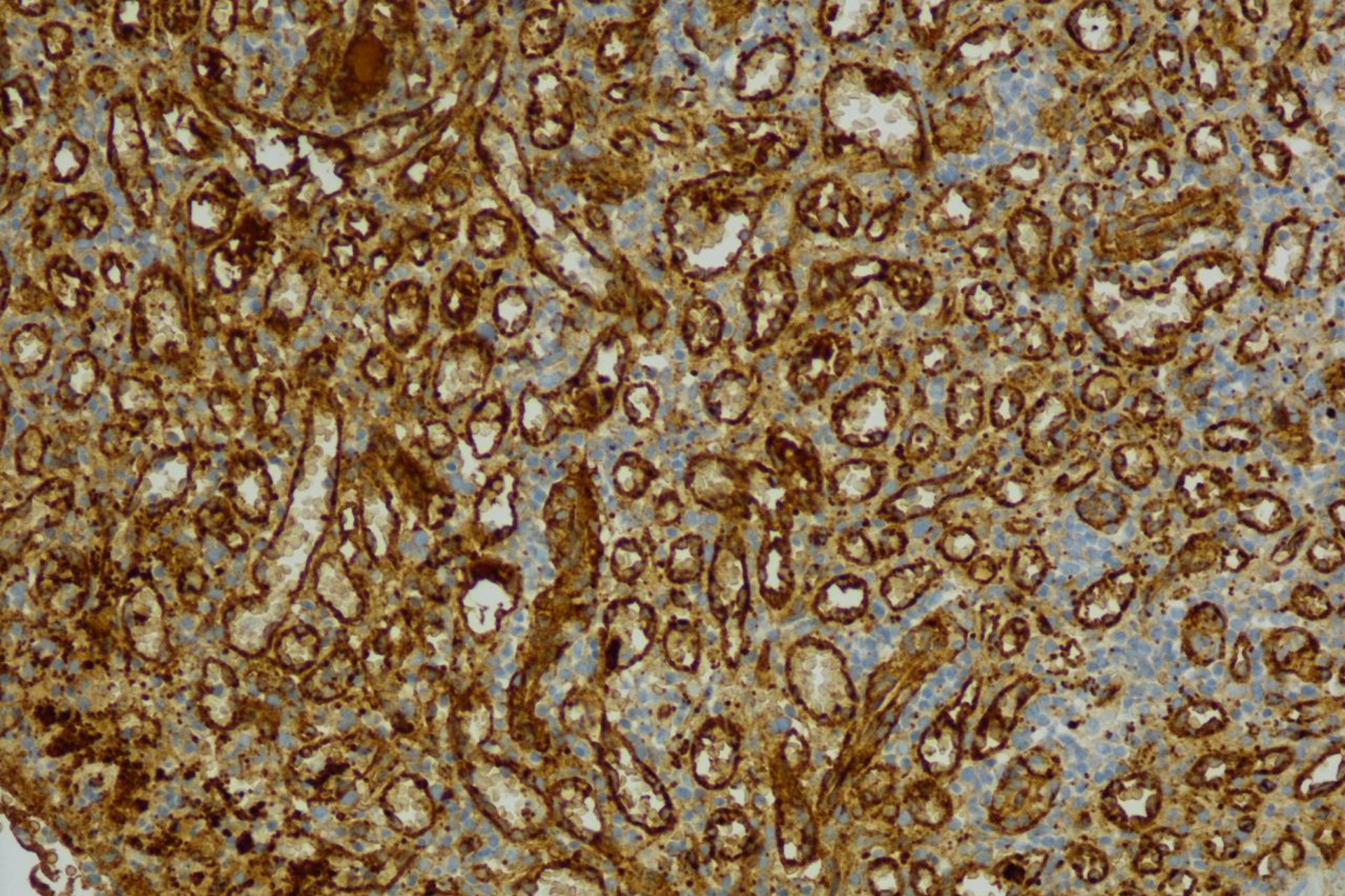
CD34

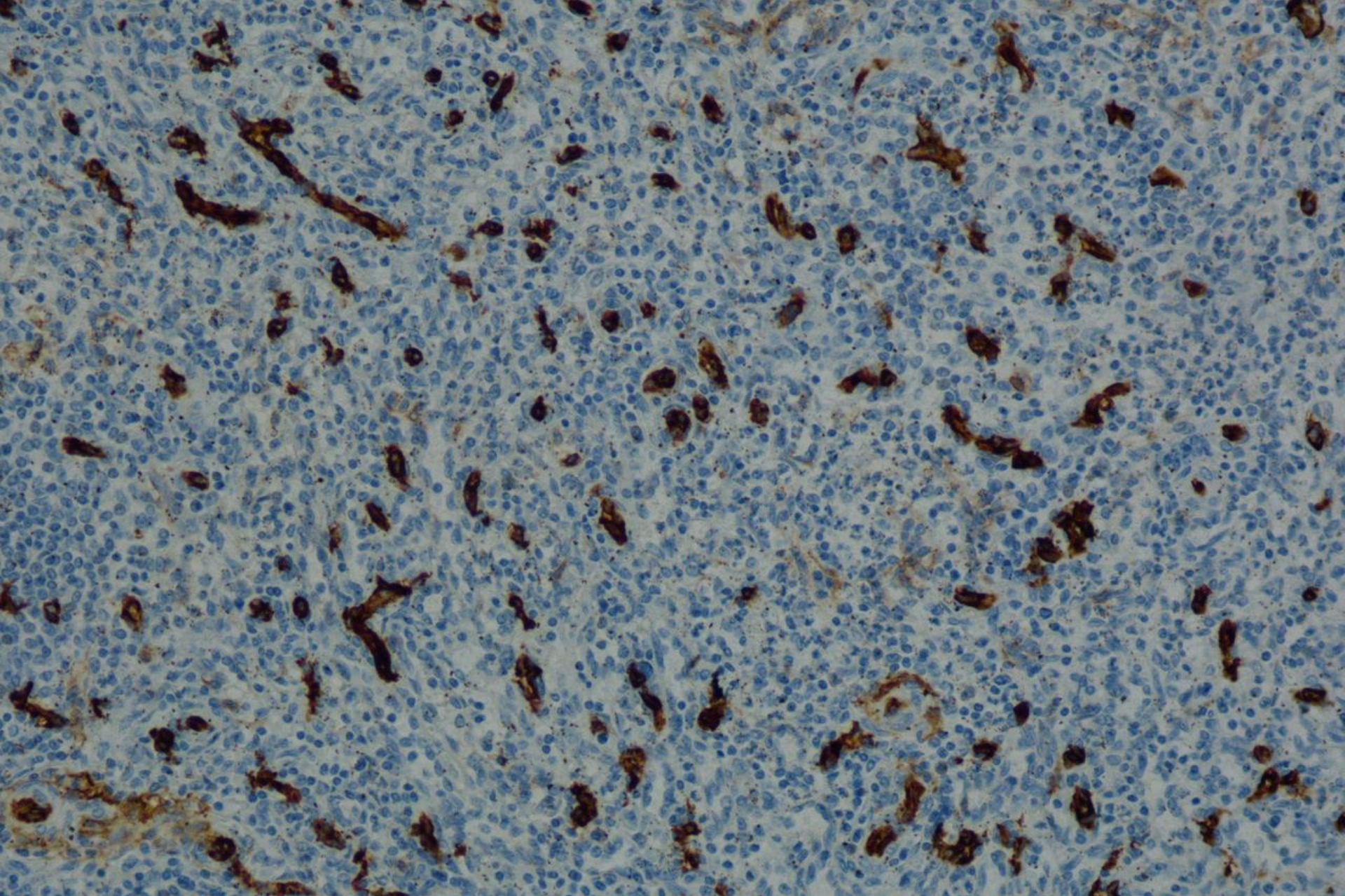
Ki67 menej ako 5%

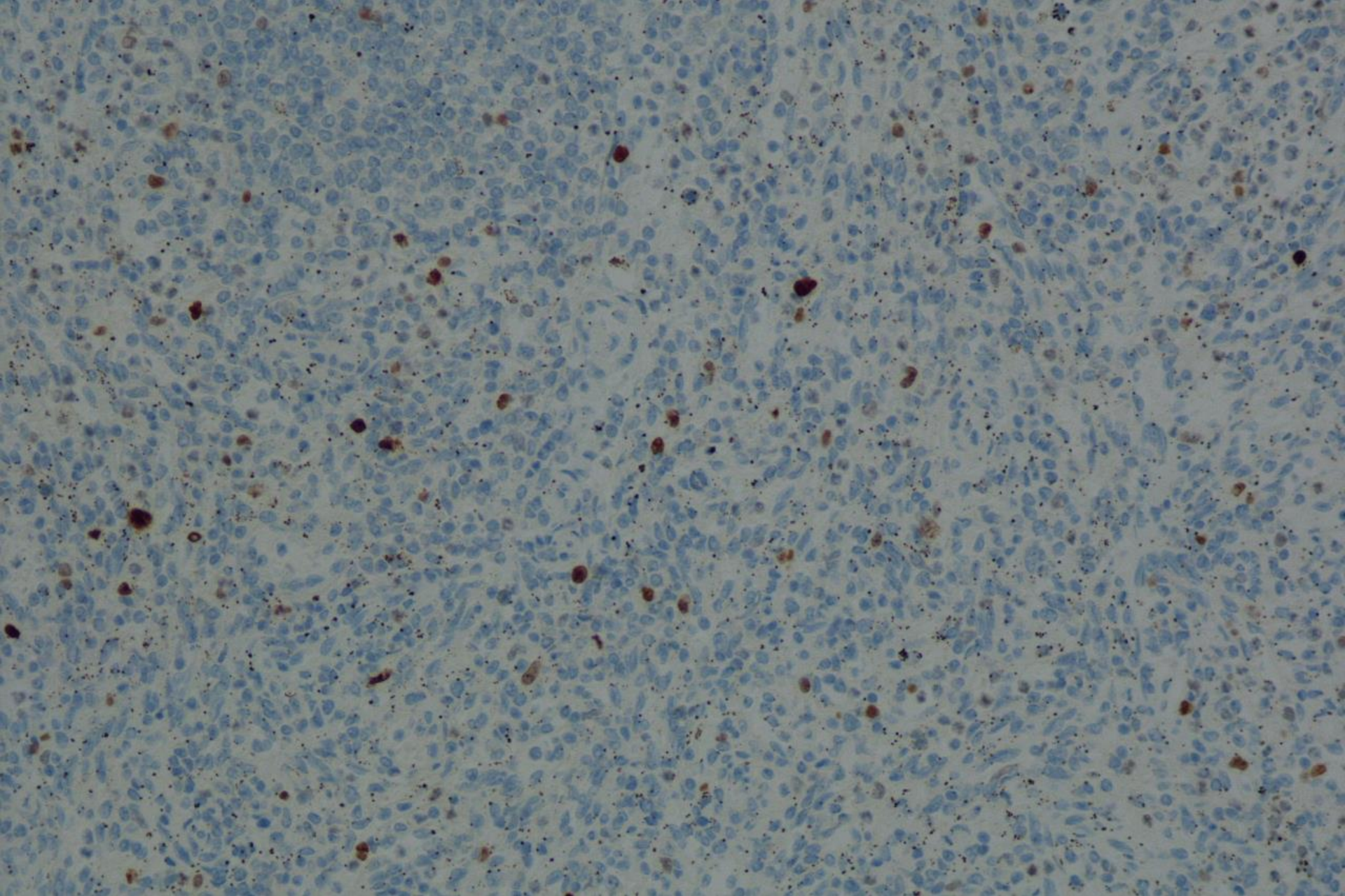
pHH3 0 mitóz/ 10 HPF

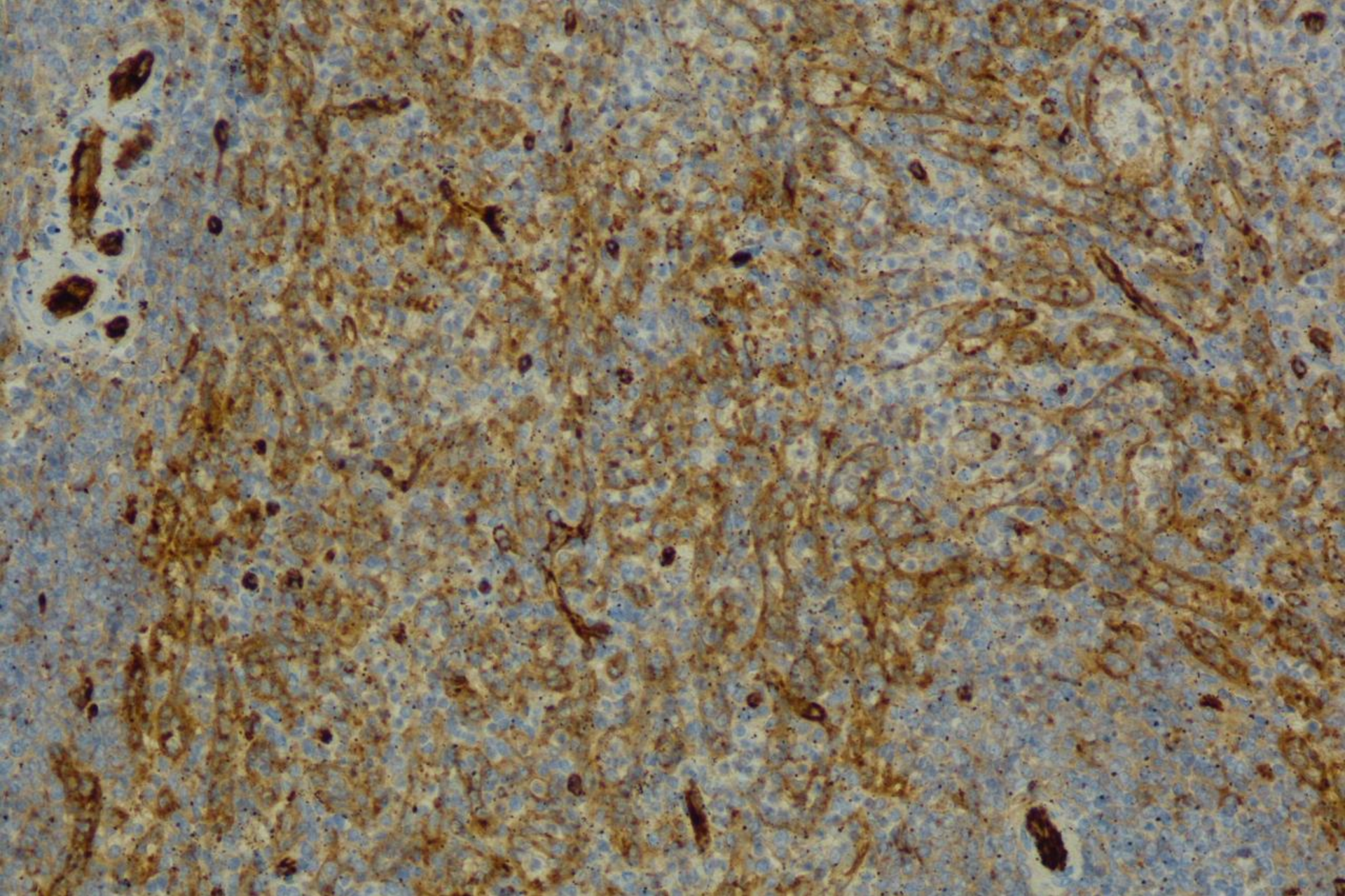




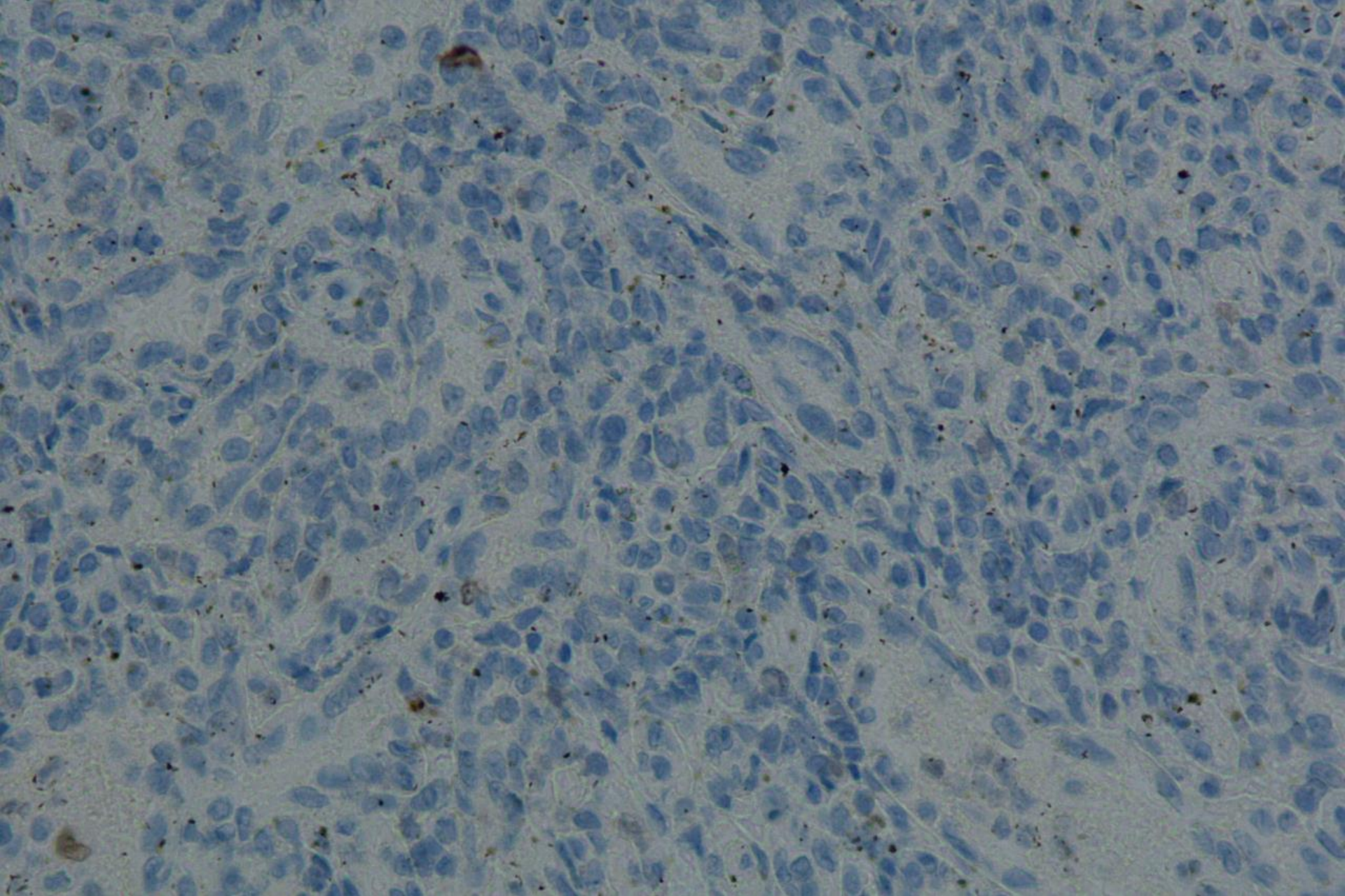


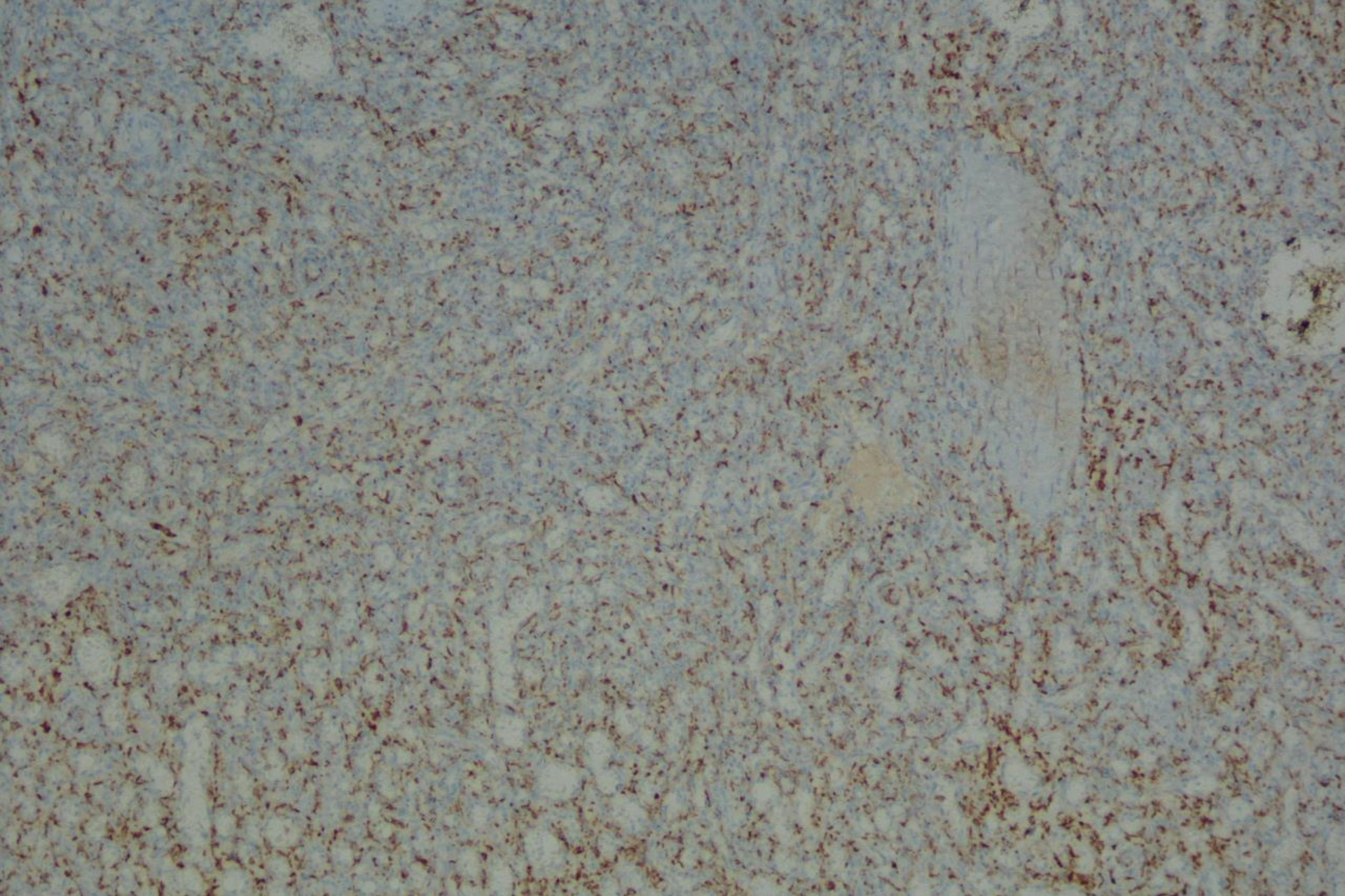


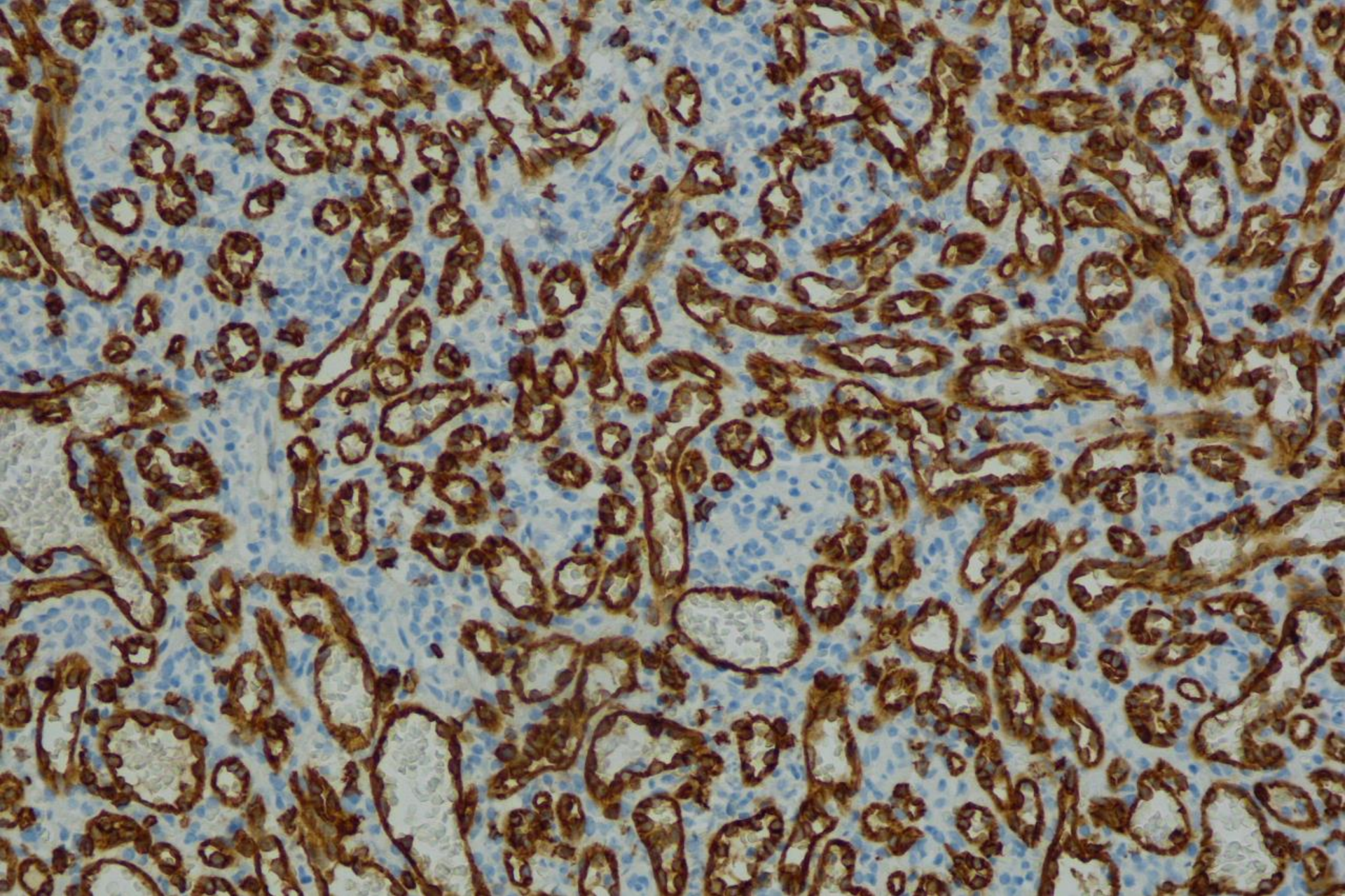


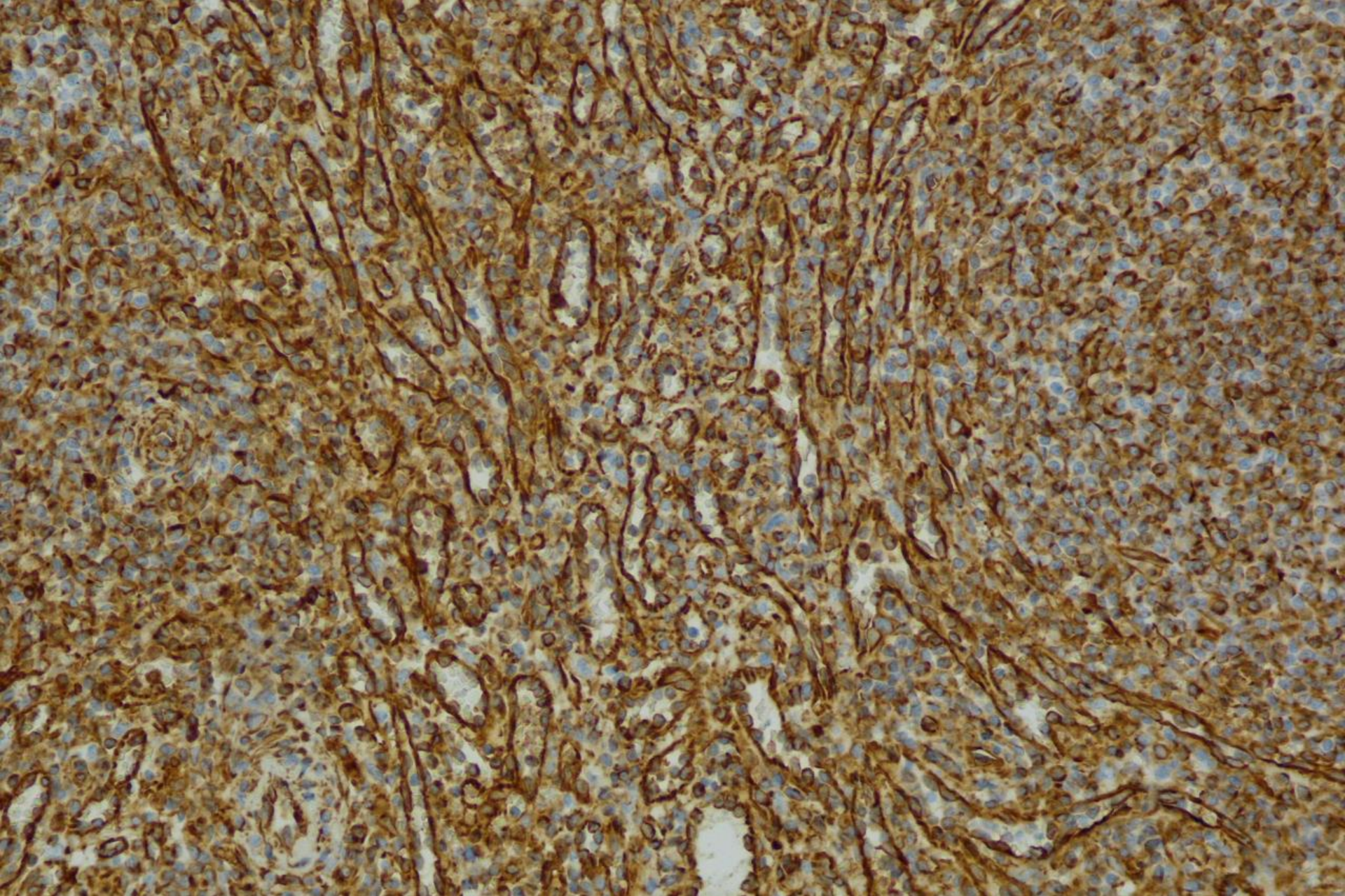


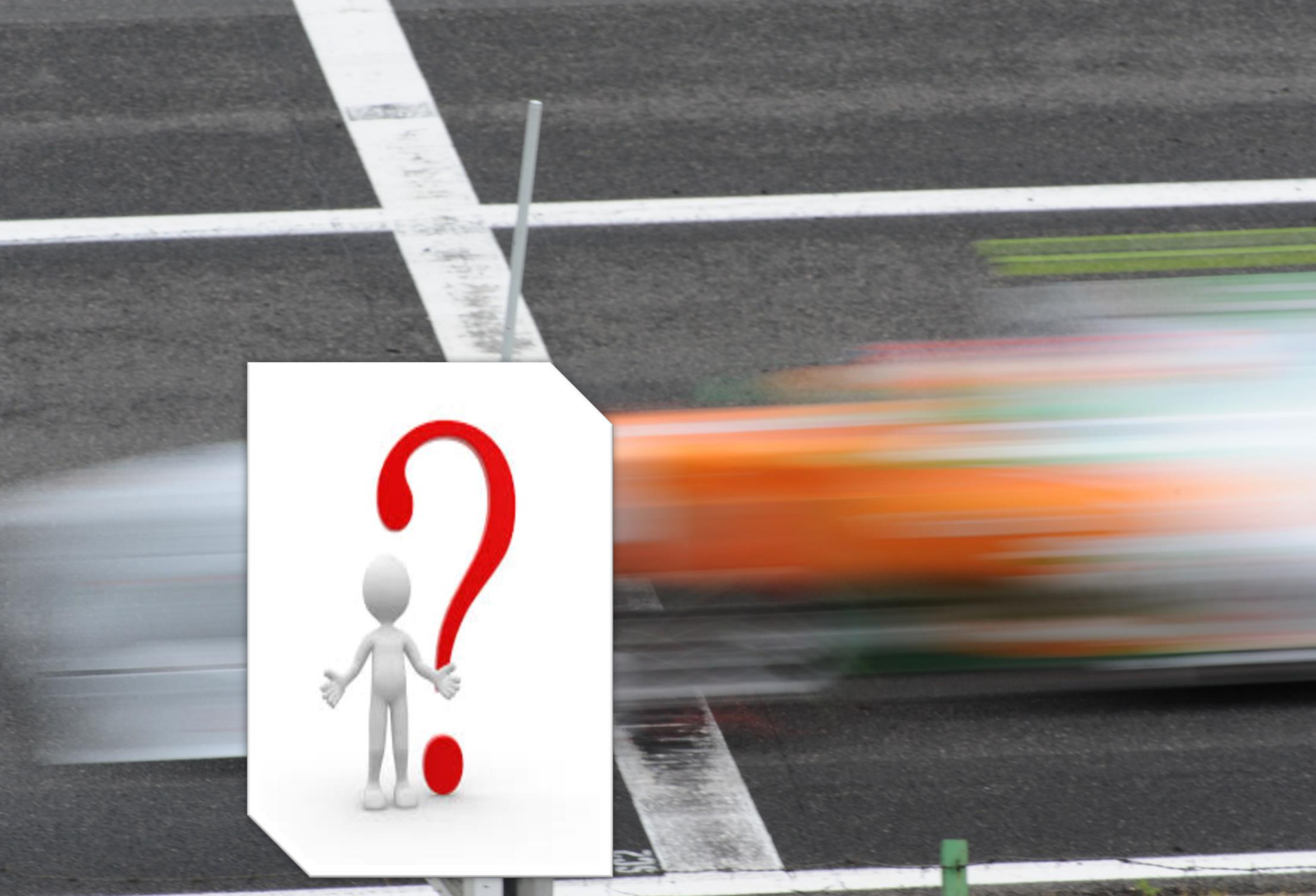
CD31











**LITTORAL
CELL
ANGIOMA**



LITTORAL CELL ANGIOMA

- vzácny primárny vaskulárny tumor pochádzajúci z littoral cells , buniek vystieľajúcich sínusy červenej pulpy
- prvýkrát popísaný v roku 1991 (Falk et al.), kedy bol zdokumentovaný retikuloendoteliálny charakter týchto buniek
- udáva sa cca 180 zdokumentovaných prípadov v svetovej literatúre
- vyskytuje sa prakticky vo všetkých vekových skupinách (1-77 rokov), pričom priemerný vek je okolo 50 rokov, u mužov aj u žien (pomer ženy:muži 5:3)
- môže byť asymptomatický alebo sa prejavuje splenomegáliou a hypersplenizmom, niekedy je prvým prejavom ruptúra sleziny spontánna alebo traumatická
- liečba je splenektómia

LITTORAL CELL ANGIOMA

- makroskopicky - početné tmavohnedé až čierne noduly, pomerne dobre ohraničené okolitým tkanivom, ale bez kapsuly
- mikroskopicky - cystické priestory vyplnené krvou a anastomozujúce vaskulárne priestory pripomínajúce normálne sínusy, ale vystlané vysokými endoteliálnymi bunkami s variabilnou hemofagocytózou, s nepravidelnými lumenmi, niekedy papilárnou projekciou, endoteliálne bunky sa často nachádzajú aj oddelene vo vaskulárnom priestore, ale bez atypií

Imunohistochemicky:

Pozitívne - endoteliálne markery (CD31, faktor VIII) a markery histiocytov (CD68), vimentin, CD21

!!! Väčšinou negatívne - CD34, CD8

LITTORAL CELL ANGIOMA

!!! Zvyčajne má benígny charakter

Raritne sa popisujú aj malígne varianty- littoral cell hemangioendotelióm a littoral cell angiosarkóm, ktoré môžu metastazovať mesiace až roky po splenektómii.

Neistá biologická povaha???

Taktiež etiológia ostáva zatiaľ nejasná, pretože môže byť asociovaný s morbus Crohn, adenokarcinómom napr. hrubého čreva a pankreasu, ponúka sa etiologická súvislosť s dysreguláciou imunitného systému

Zlatým štandardom by malo byť dlhodobé sledovanie pacientov po splenektómii

LITTORAL CELL ANGIOMA

Rosso *et al.* popísali **littoral cell angiosarcoma** ako malígny vaskulárny tumor sleziny s retikuloendoteliálnou diferenciáciou

Ako **hlavné diferenciálno-diagnostické znaky** v porovnaní s littoral cell angiómom uvádzajú:

- **solídne hniezda nádorových buniek**
- **cytologické atypie**
- **mitotickú aktivitu**
- **stratu expresie CD68**

LITTORAL CELL ANGIOMA

Ďalším negatívnym prognostickým faktorom by mohla byť **masívna splenomegália**

Na základe 180 prípadov littoral cell tumorov doteraz popísaných vo svetovej literatúre bolo zistené, že splenomegália ≥ 1500 g pred splenektómiou, ktorá koreluje s dĺžkou sleziny cca 20 cm je signifikantne asociovaná s prítomnosťou malígnych zmien v littoral cell tumoroch

Regresívne zmeny v zmysle **nekróz** sú tiež asociované s malígnym správaním

DIFERENCIÁLNA DIAGNOSTIKA

- **Peliosis lienis**
- **Hemangioma**
- **Hemangioendothelioma**
- **Hemangiopericytoma**
- **Angiosarcoma**
- **Hamartóm**

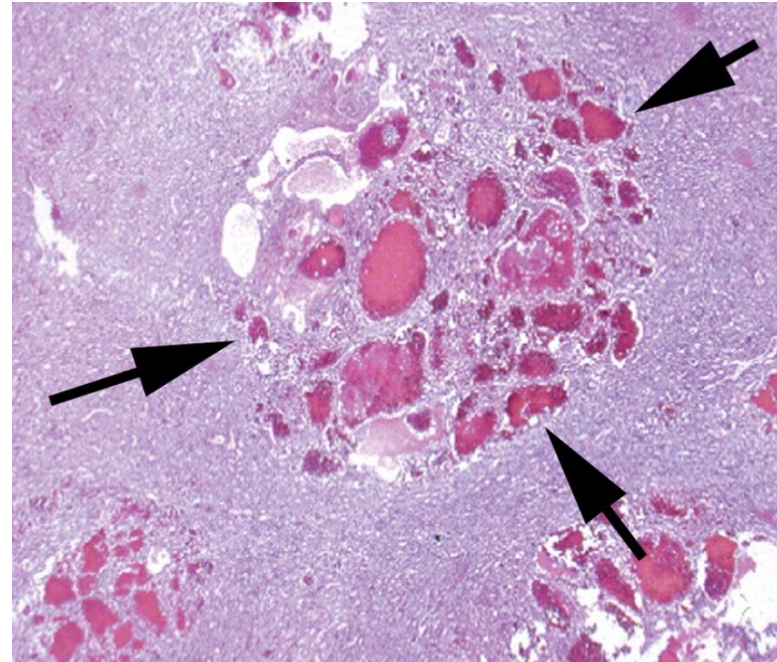
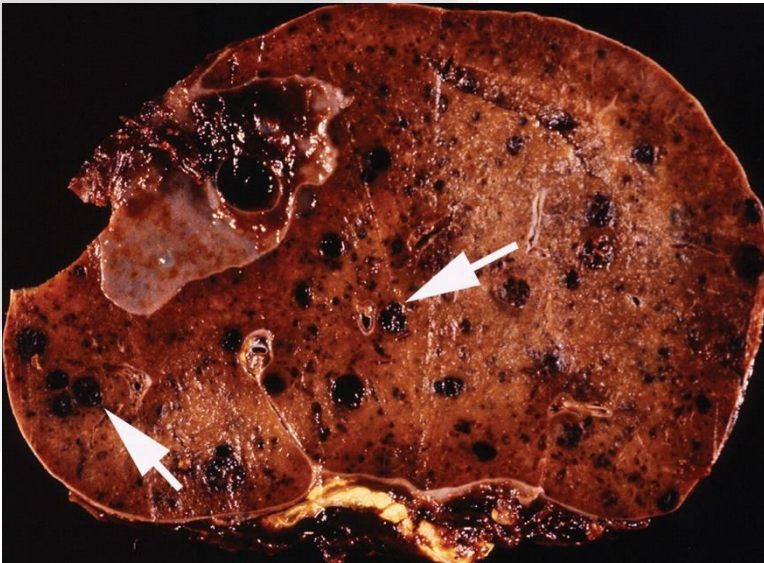
PELIOSIS LIENIS

- benígna lézia často sa vyskytujúca u imunokompromitovaných pacientov, obvykle v spojení s peliosis hepatis
- makroskopicky - početné krvou vyplnené cystické priestory
- mikroskopicky - krvou vyplnené sínusy s redukovanou výstelkou

Imunohistochemicky:

Pozitívne - **CD34**, faktor VIII

PELIOSIS LIENIS



HEMANGIOMA

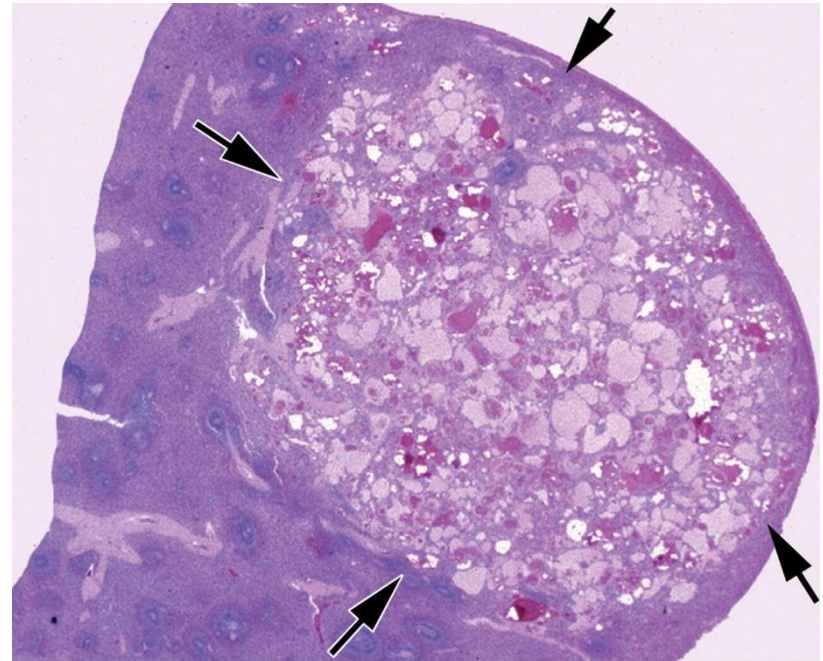
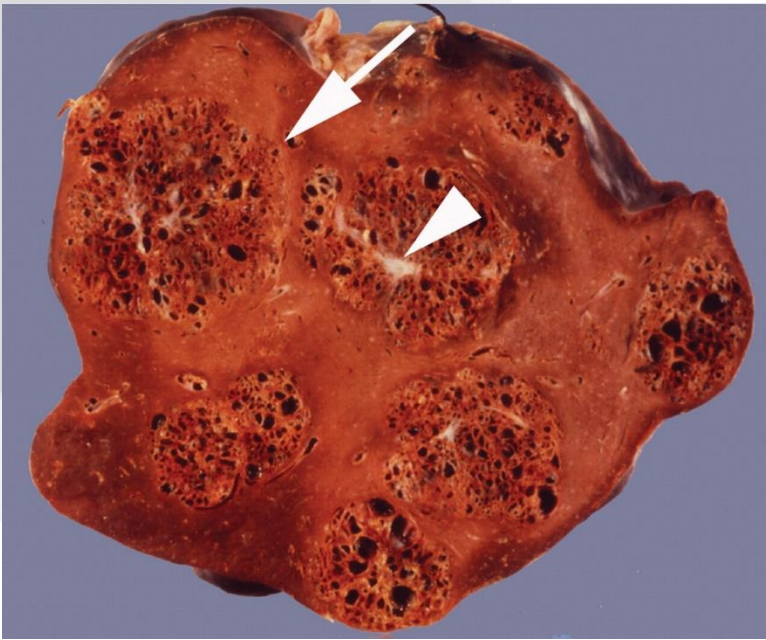
- neokapsulovaná benígna proliferácia vaskulárnych priestorov, od kapilárnych až po kavernózne
- makroskopicky - dobre ohraničené ložisko, väčšinou solídne, bez regresívnych zmien
- mikroskopicky - vaskulárne priestory vystlané jednou vrstvou endoteliálnych buniek bez atypií a bez mitóz

Imunohistochemicky:

Pozitívne - faktor VIII, CD31, **CD34**

!!! Väčšinou negatívne - **CD68**

HEMANGIOMA



HEMANGIOENDOTHELIOMA

- low grade malígny primárny vaskulárny tumor sleziny
- mikroskopicky - viac celulárny ako hemangióm a menej atypický ako angiosarkóm, nízky mitotický index

Imunohistochemicky:

Pozitívne - **CD34**, CD31

HEMANGIOPERICYTOMA

- neisté biologické správanie
- makroskopicky - enkapsulovaná masa
- mikroskopicky - vetviace sa tenkostenné cievy obklopené spojivovým tkanivom

Imunohistochemicky:

Pozitívne - **CD34**, vimentin

Negatívne - **faktor VIII**

ANGIOSARCOMA

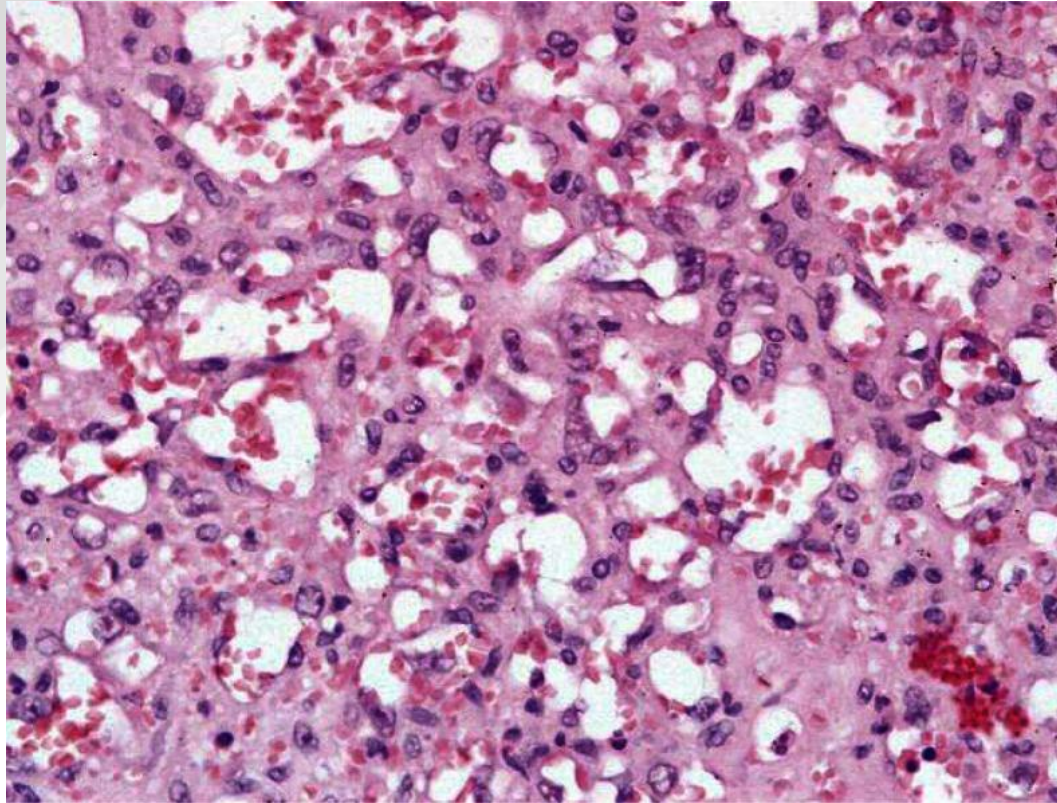
- makroskopicky - splenomegália, pomerne dobre ohraničené zakrvácané ložisko eventuálne difúzne postihnutie, často nekrózy
- mikroskopicky - solídne alebo papilárne anastomózujúce vaskulárne priestory, vystlané atypickými hyperchromatickými bunkami často s hyalinnymi globulami v cytoplazme
- solídny, sarkomatózny, papilárny, epiteloidný rast
- časté hemorágie a nekrózy, extramedulárna hematopoéza

Imunohistochemicky:

Pozitívne - endoteliálne markery (CD31, CD34, faktor VIII) a markery histiocytov (CD68)

Negatívne- keratín okrem epiteloidných buniek !!!

ANGIOSARCOMA



HAMARTÓM

- benígny tumor, zväčša kongenitálny
- makroskopicky – ohraničená nodulárna lézia, červenej farby, zatlačajúca parenchým sleziny
- mikroskopicky – dobre ohraničená lézia s disorganizovanými krvnými cievami rôznej veľkosti

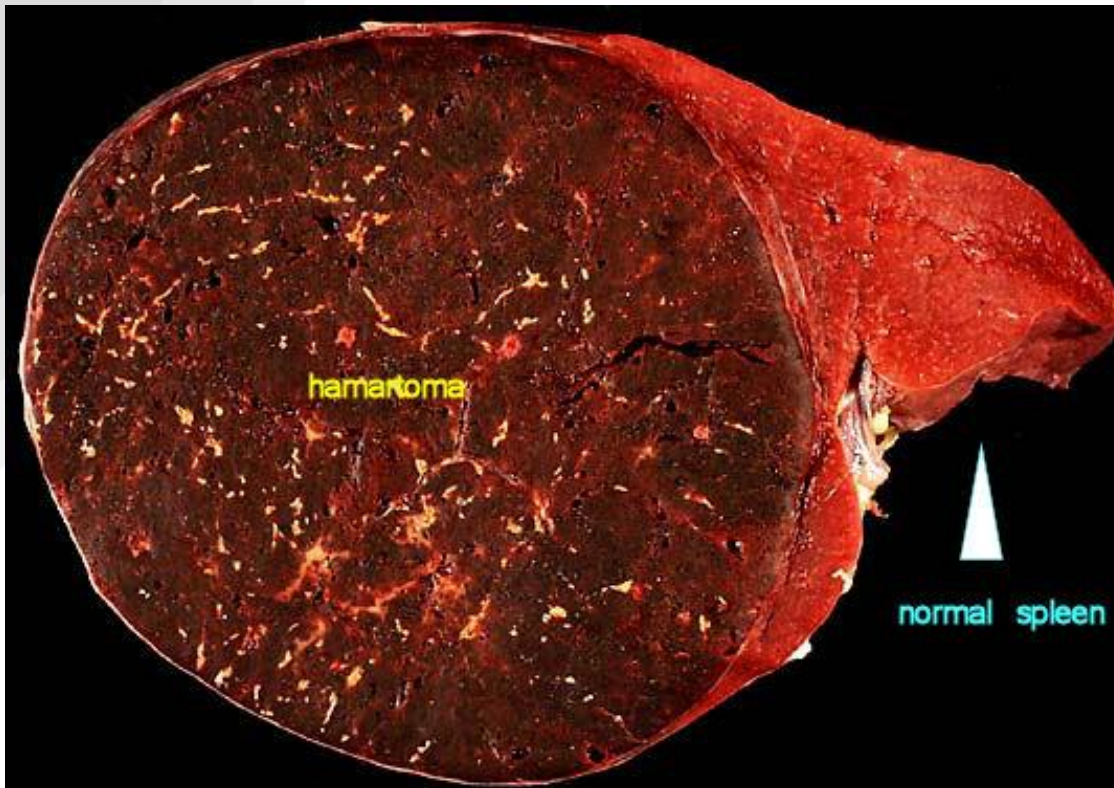
Imunohistochemicky:

Pozitívne – CD68, CD8, SMA

Negatívne – **CD31**

Variabilné – CD34

HAMARTÓM



ZÁVER

Littoral cell angióm má typický imunofenotyp: **CD31+/F VIII+/CD34-/CD8-**

- napriek tomu niektorí autori uvádzajú, že **veľmi vzácne môžu exprimovať CD8 !!!**

V klinicko-patologickej štúdii 17 prípadov littoral cell angioma **len v 1 bola pozitívna expresia CD8**

- ako rozhodujúci marker v diferenciálnej diagnostike littoral cell angiómu by mohol byť **CD34**, ktorý je negatívny na rozdiel od ostatných vaskulárnych lézií sleziny, kde zvyčajne exprimuje pozitívne

POUŽITÁ LITERATÚRA

1. Robert M. Abbott, MD, Angela D. Levy, Nadine S. Aguilera, MD, Luis Gorospe, MD, William M. Thompson, MD, Primary Vascular Neoplasms of the Spleen: Radiologic-Pathologic Correlation¹ in AFIP ARCHIVES July 2014, Vol 24, Issue 4
2. David J Dabbs; Diagnostic Immunohistochemistry: Theranostic and Genomic Applications, p.150-153
3. Elaine Sarkin Jaffe, Nancy Lee Harris, James Vardiman, Daniel A. Arber, Elias Campo, Hematopathology, p.986-990
4. Juan Rosai , Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, p.1909-1915
5. Dongming Liu, Zhaohui Chen, Tongtong Wang, Baichang Zhang, Hongyuang Zhou, and Qiang Li, Littoral-cell angioma of the spleen: a case report in Cancer Biol Med. 2017 May; 14(2): 194–195
6. Falk S, Stutte HJ, Frizzera G. Littoral cell angioma. A novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation. Am J Surg Pathol. 1991;15:1023–1033
7. Cordesmeier S., Pützler M., Titze U., Paulus H., Hoffmann M., Littoral cell angioma of the spleen in a patient with previous pulmonary sarcoidosis: a TNF- α related pathogenesis?, World J Surg Oncol. 2011; 9: 106
8. Tee M, Vos P, Zetler P., Wiseman S., Incidental littoral cell angioma of the spleen, World J Surg Oncol. 2008; 6: 87
9. Rosso R, Paulli M, Gianelli U, Boveri E, Stella G, Magrini U. Littoral cell angiosarcoma of the spleen. Case report with immunohistochemical and ultrastructural analysis. Am J Surg Pathol. 1995;19:1203–8
10. Bi CF, Jiang LL, Li Z, Liu WP, Littoral cell angioma of spleen: a clinicopathologic study of 17 cases, Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi. 2007 Apr;36(4):239-43
11. Sarandria JJ, Escano M, Kamangar F, Farooqui S, Montgomery E, Cunningham SC, Massive splenomegaly correlates with malignancy: 180 cases of splenic littoral cell tumors in the world literature, Minerva Chir. 2014 Aug;69(4):229-37

