



KLINICKÁ PATOLÓGIA
PREŠOV

XIX. Martinský bioptický seminár

SD-IAP

Lúčky 2013

Prípad SD-IAP č. 495

Ľ. Straka

SD-IAP č. 495

- 5 mesačné dieťa - M
- vyšetrené na hematol. ambul. pre anémiu
- počas noci t do 38,5 st.
- okolo 5:30 hod. nápadne popolavo bledé
- privolaná RZP (podozrenie z apirácie)
- KPR od 06:17 do 07:20 hod., bez pozitívneho efektu
- konštatovaný „exitus letalis...”

SD-IAP č. 495

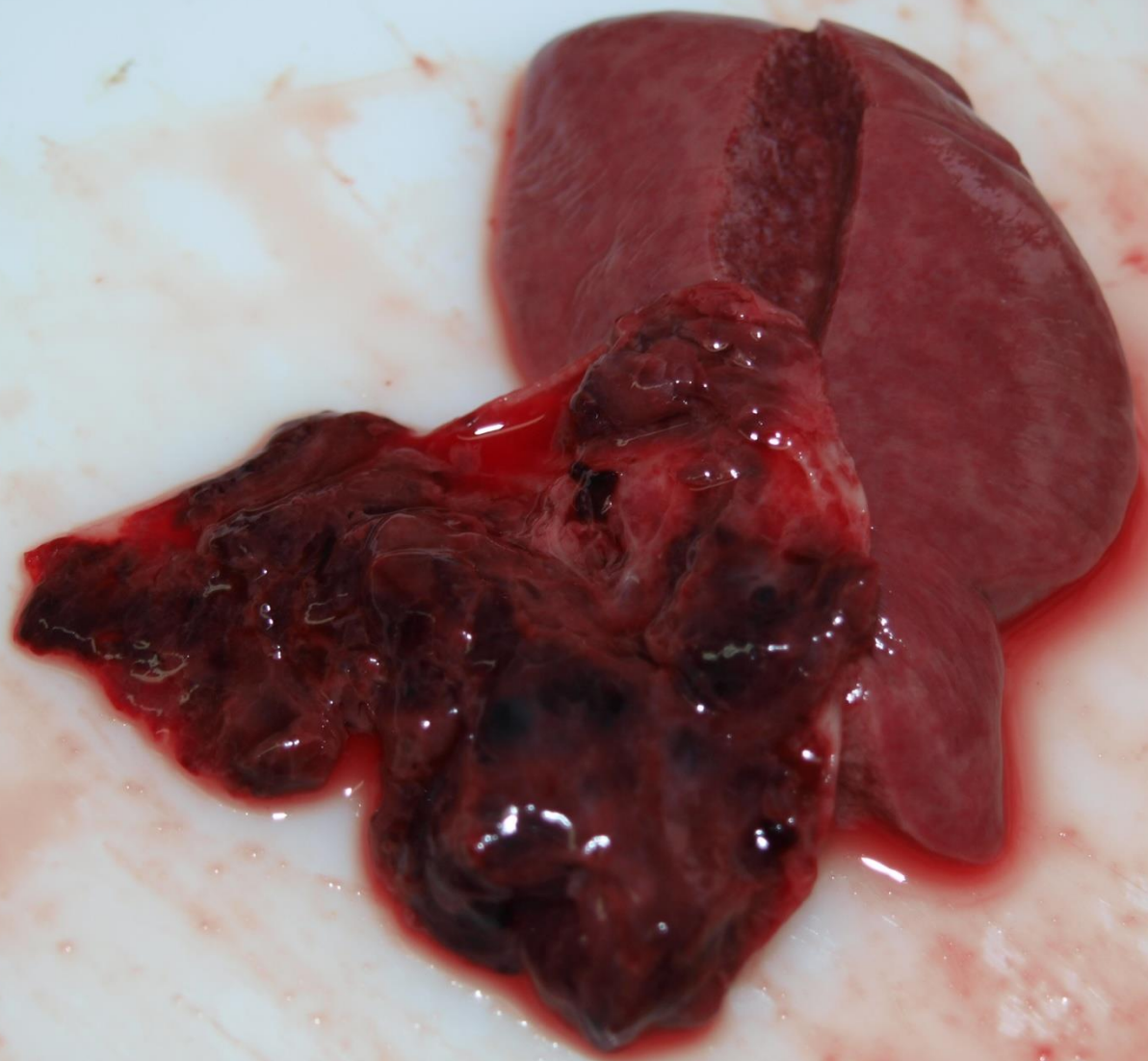
- Pitevný nález:
 - zakrvácanie brušnej dutiny (300 ml krvi)
 - nedokrvenie vnútorných orgánov
 - opuch mozgu ťažkého stupňa s mozočkovým kužeľom

SD-IAP č. 495

- Slezina rozmerov 7x3x1,5 cm, na dolnom póle vakovitý až hroznovitý útvar priem. 5,5 cm, na konci ktorého je defekt dĺžky 0,5 cm, z ktorého vyteká krv. Na reze drobné dutinky priemeru 0,3 - 0,7 cm, vyplnené krvou.

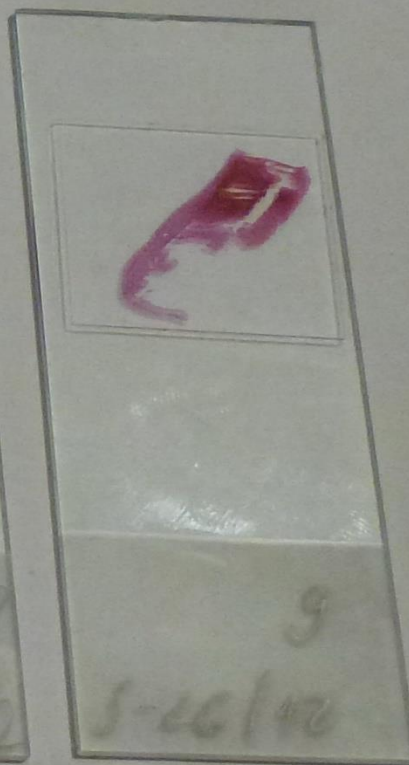
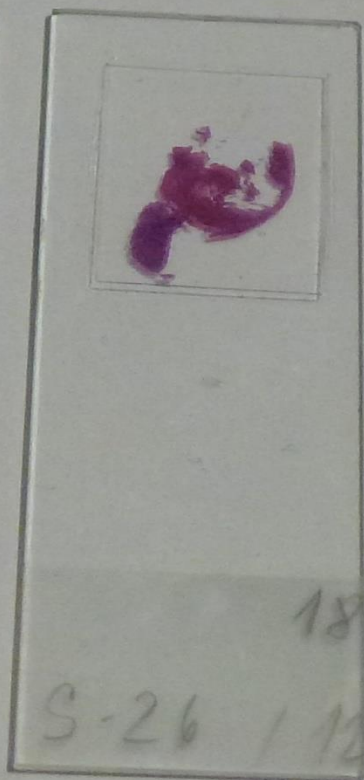
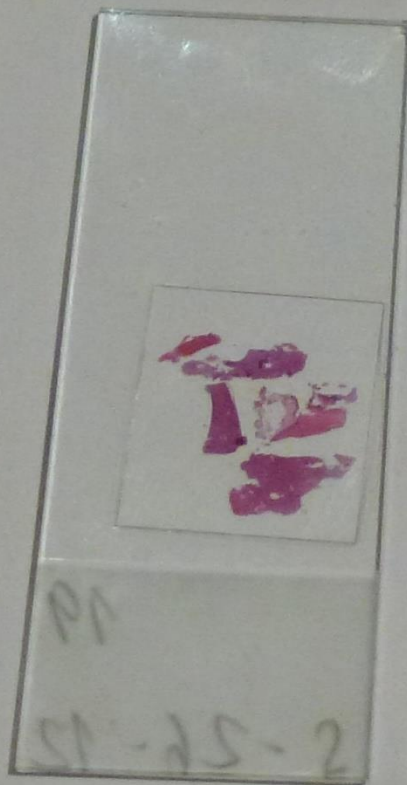
S - 26 / 12

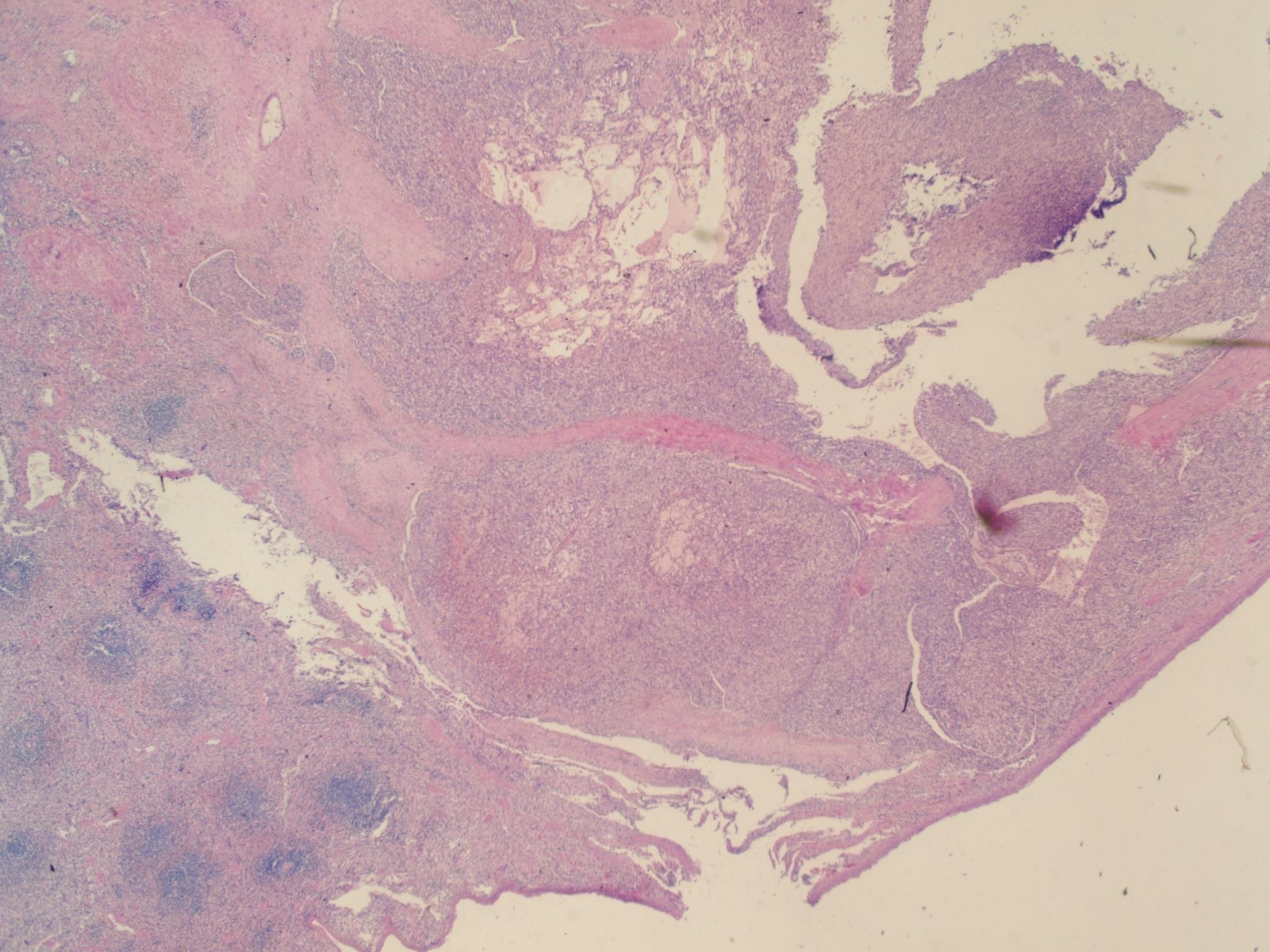


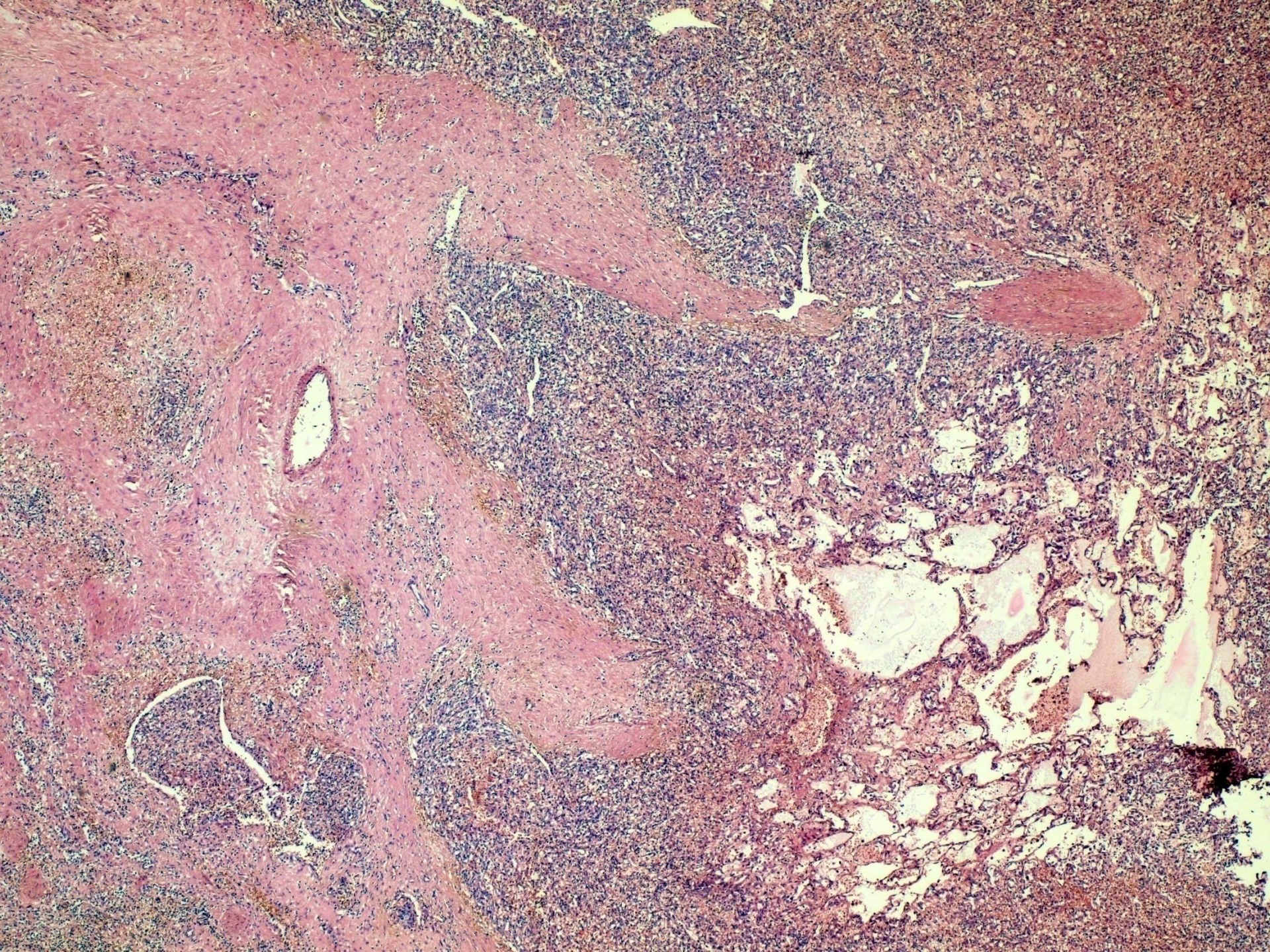


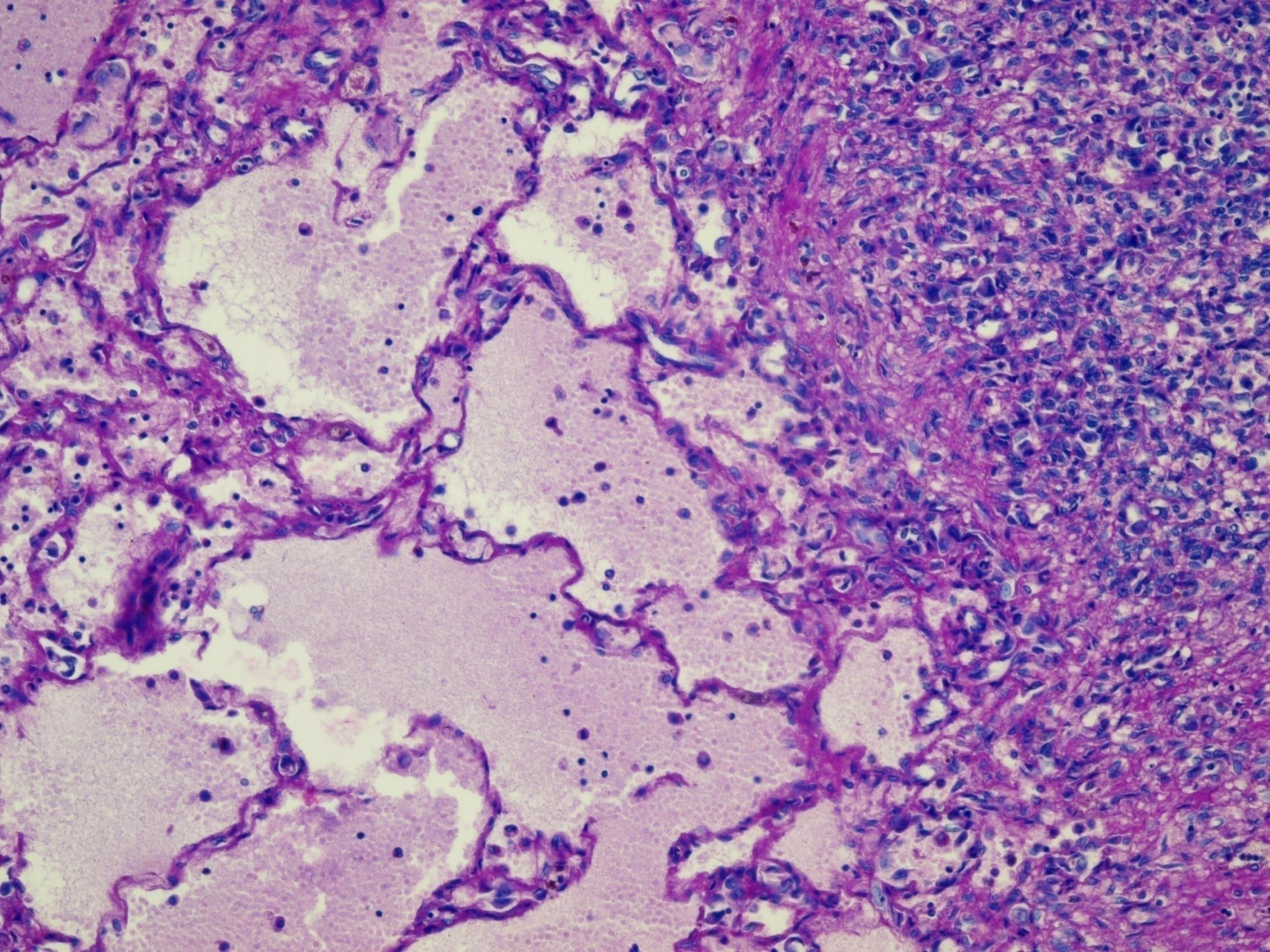
SD-IAP č. 495

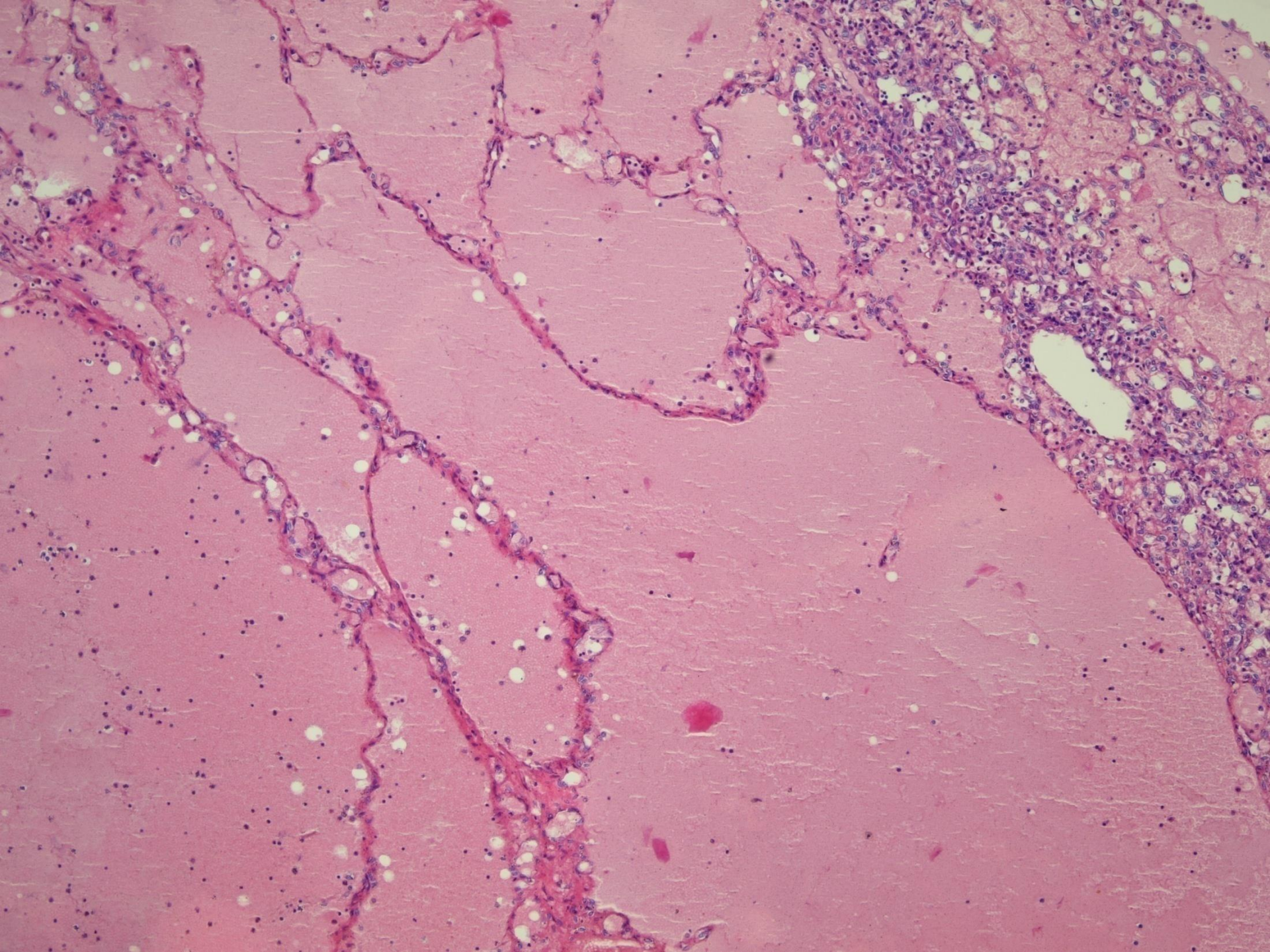
- subkapsulárny hematóm s ruptúrou (dvojdobé krvácanie) ?
- traumatická ruptúra (?)
- týrané dieťa (?)
- zanedbaná starostlivosť (?)
- rodičia jednoznačne popierajú akýkoľvek tupý úraz, úder, pád alebo násilné zaobchádzanie

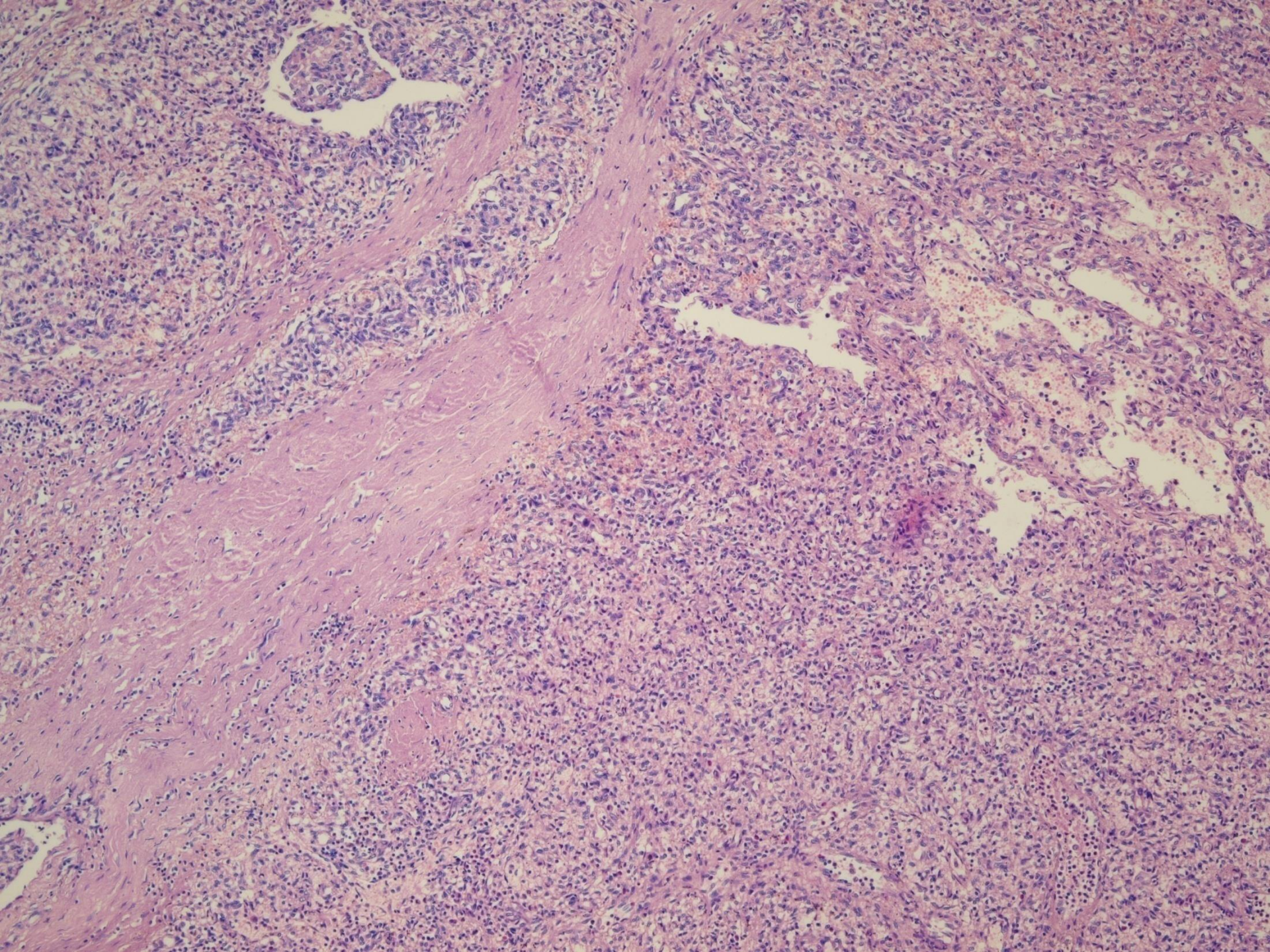


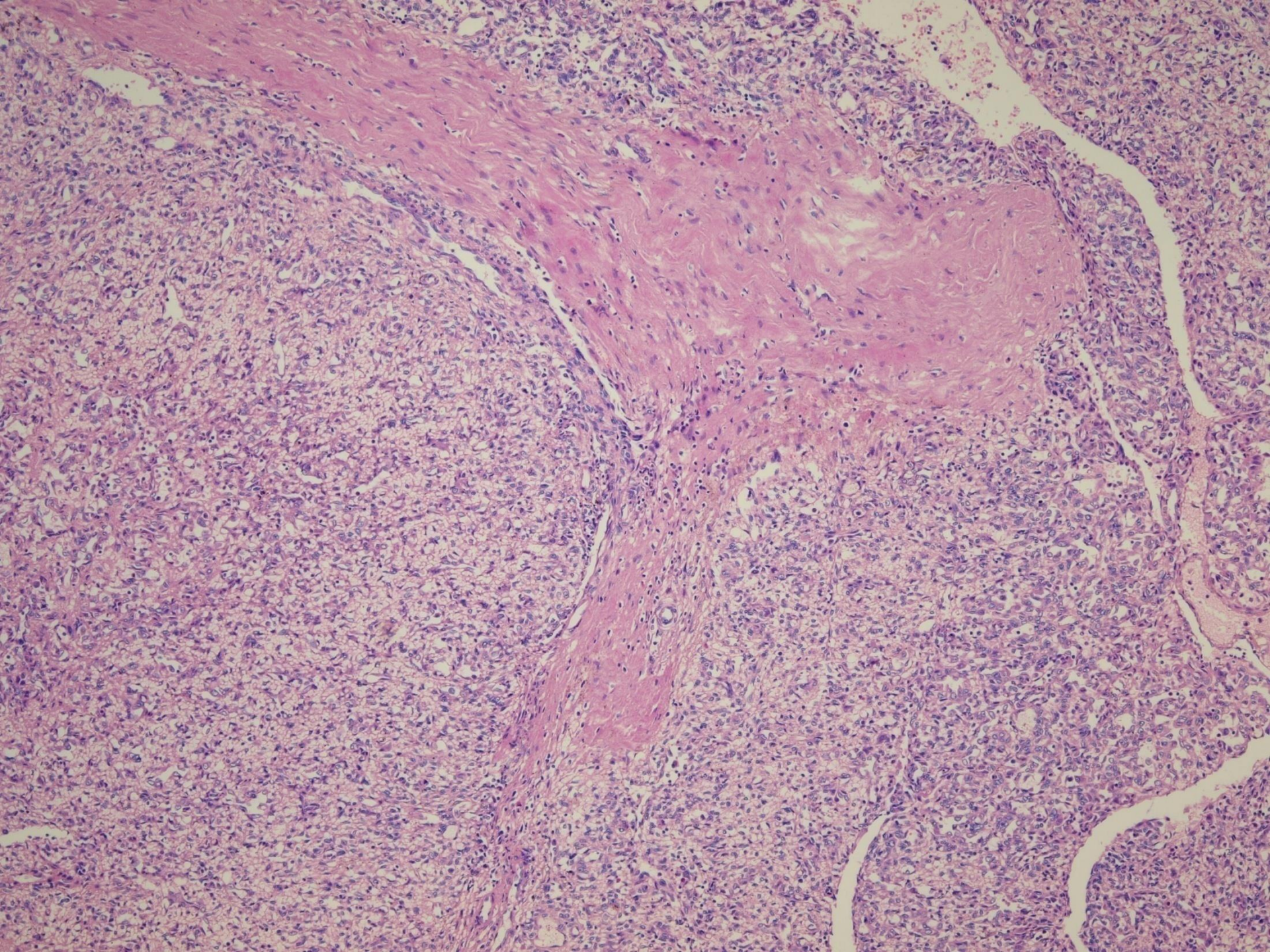


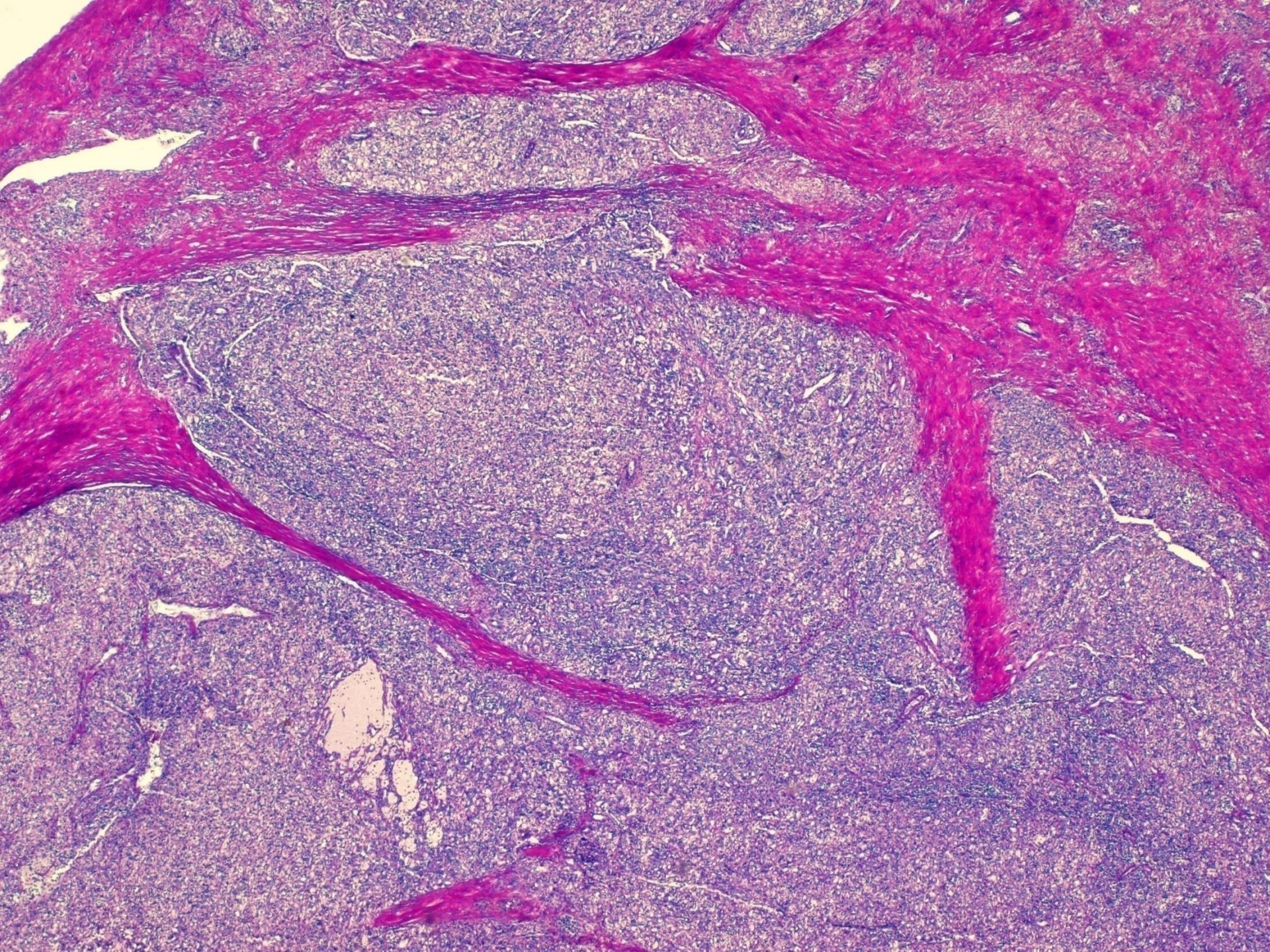


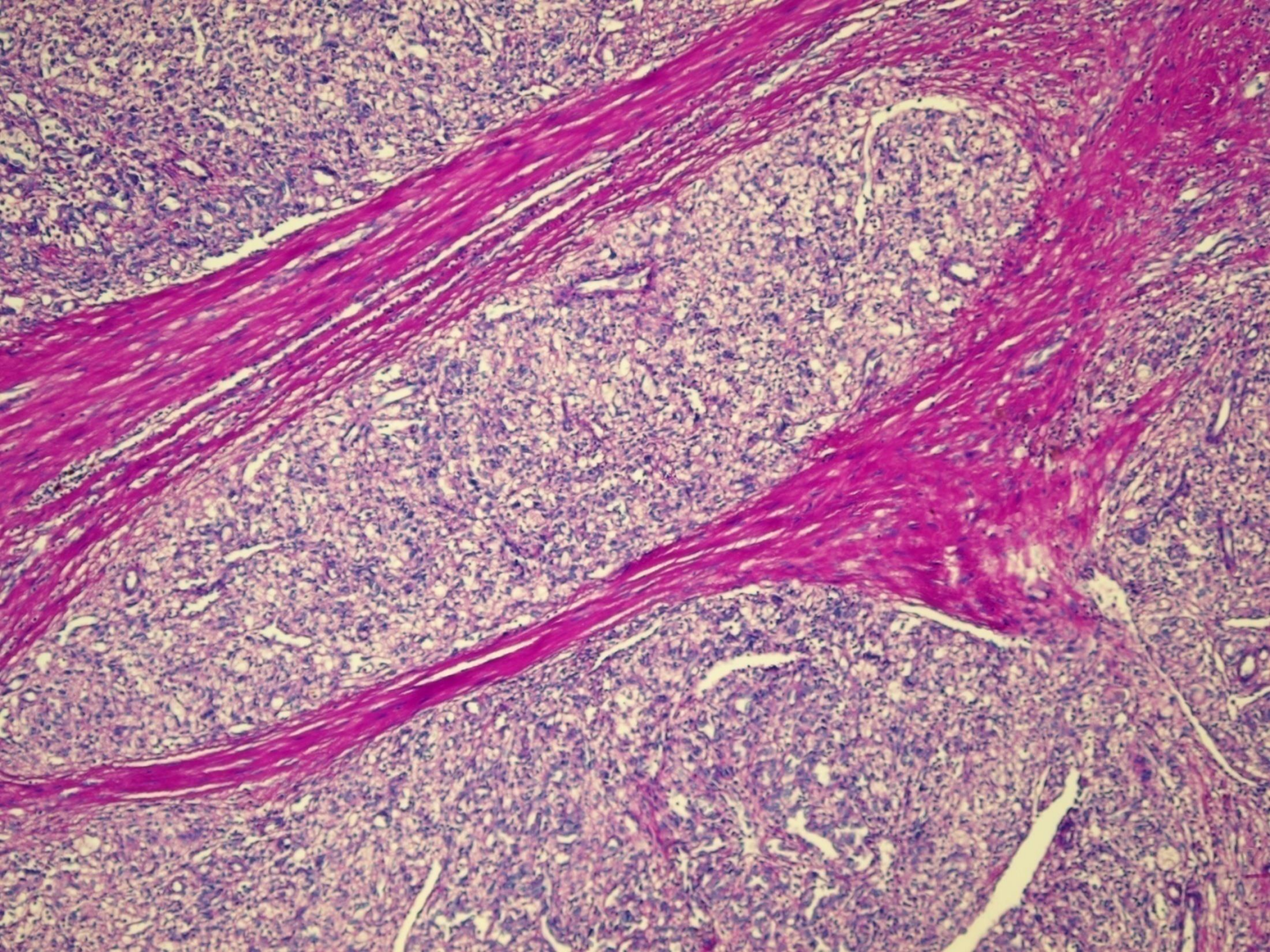


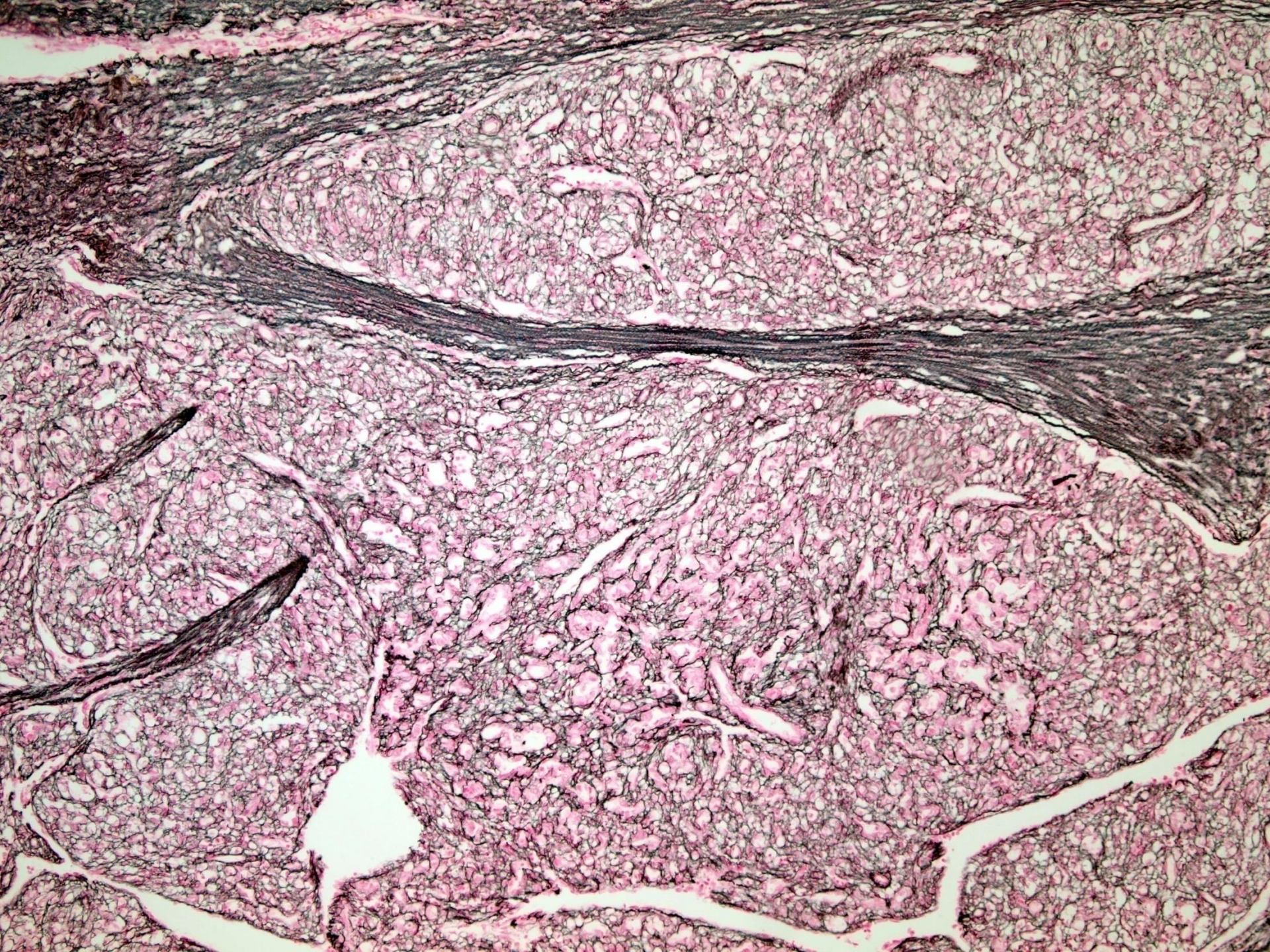


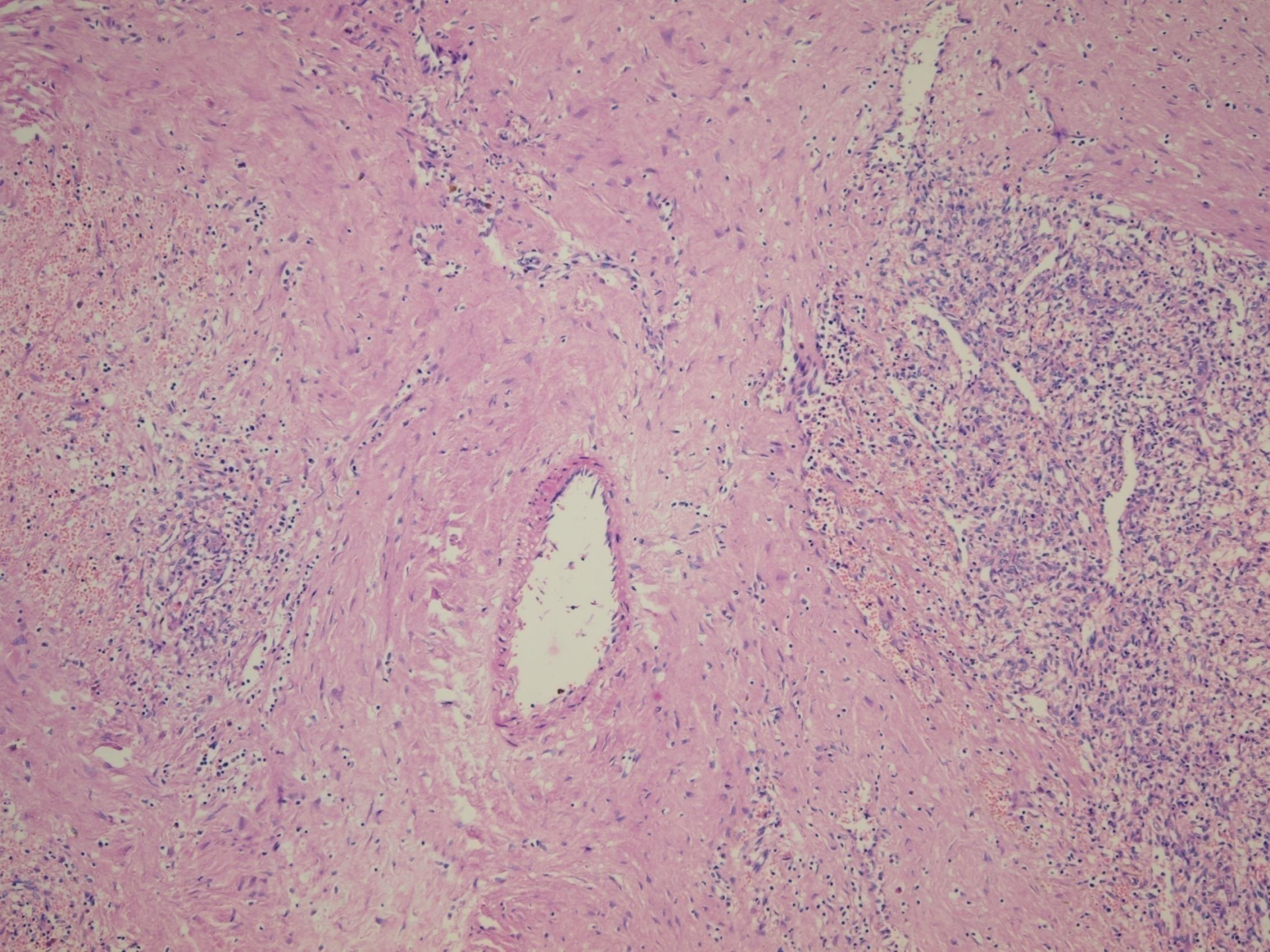


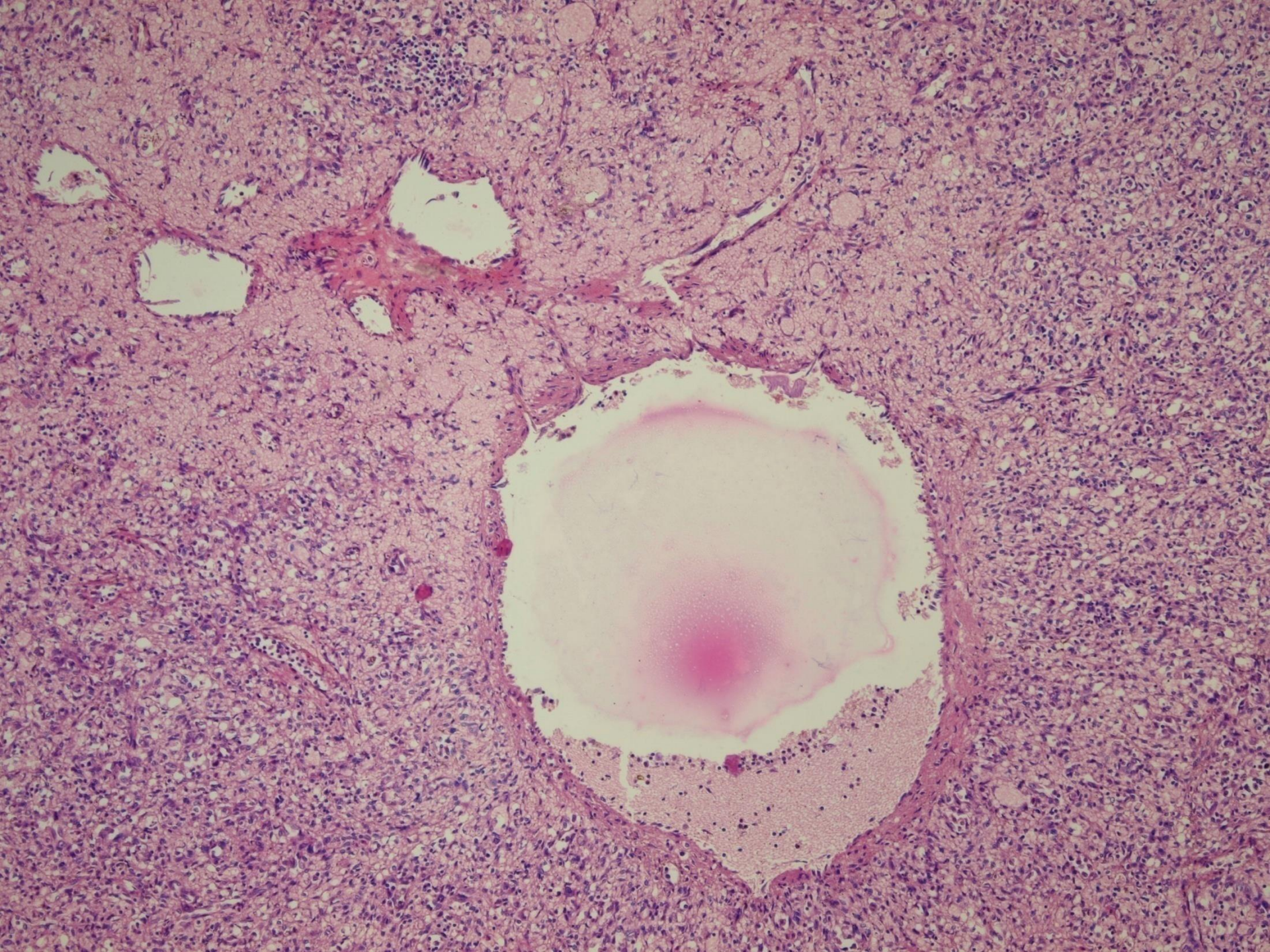


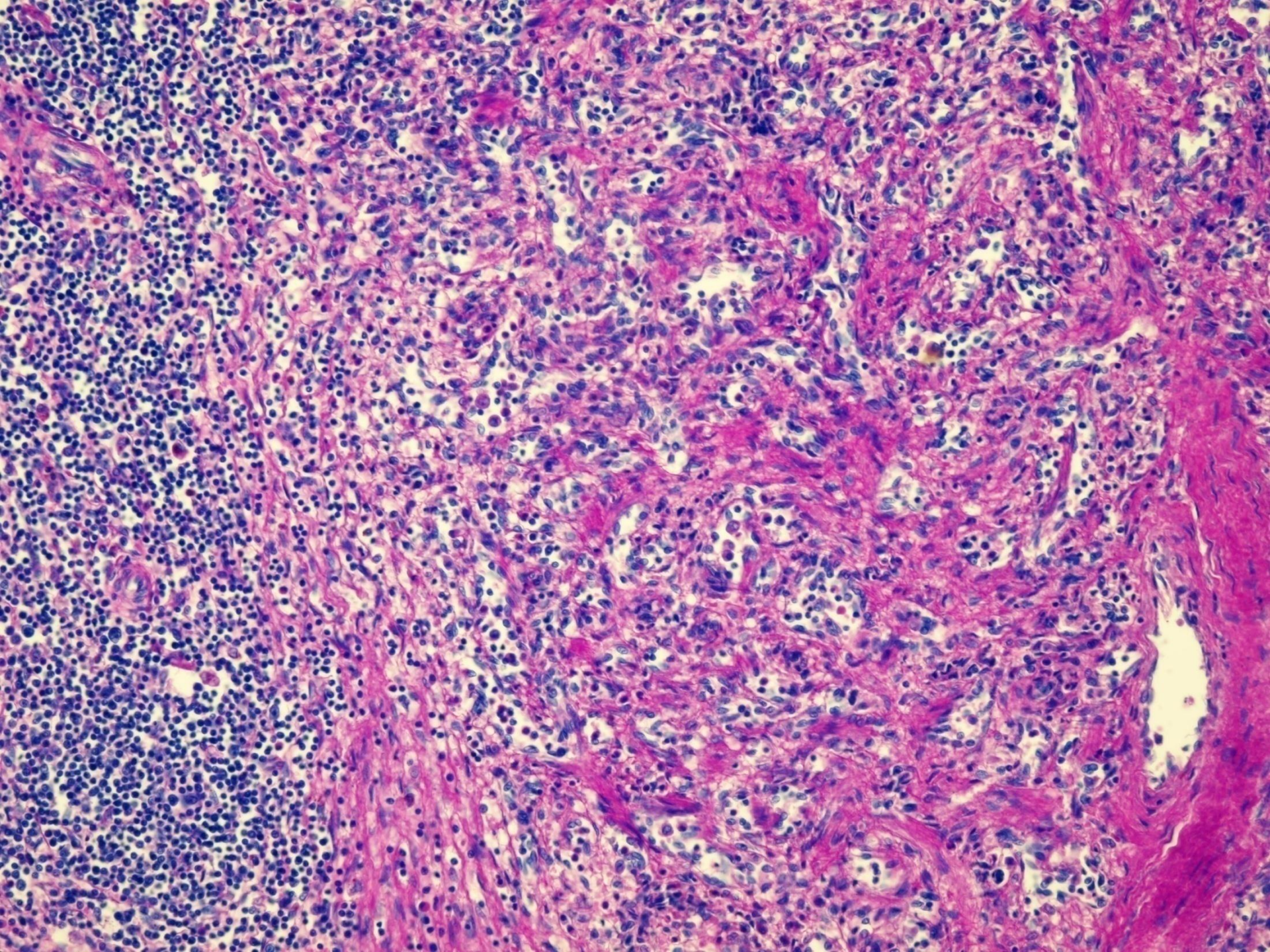




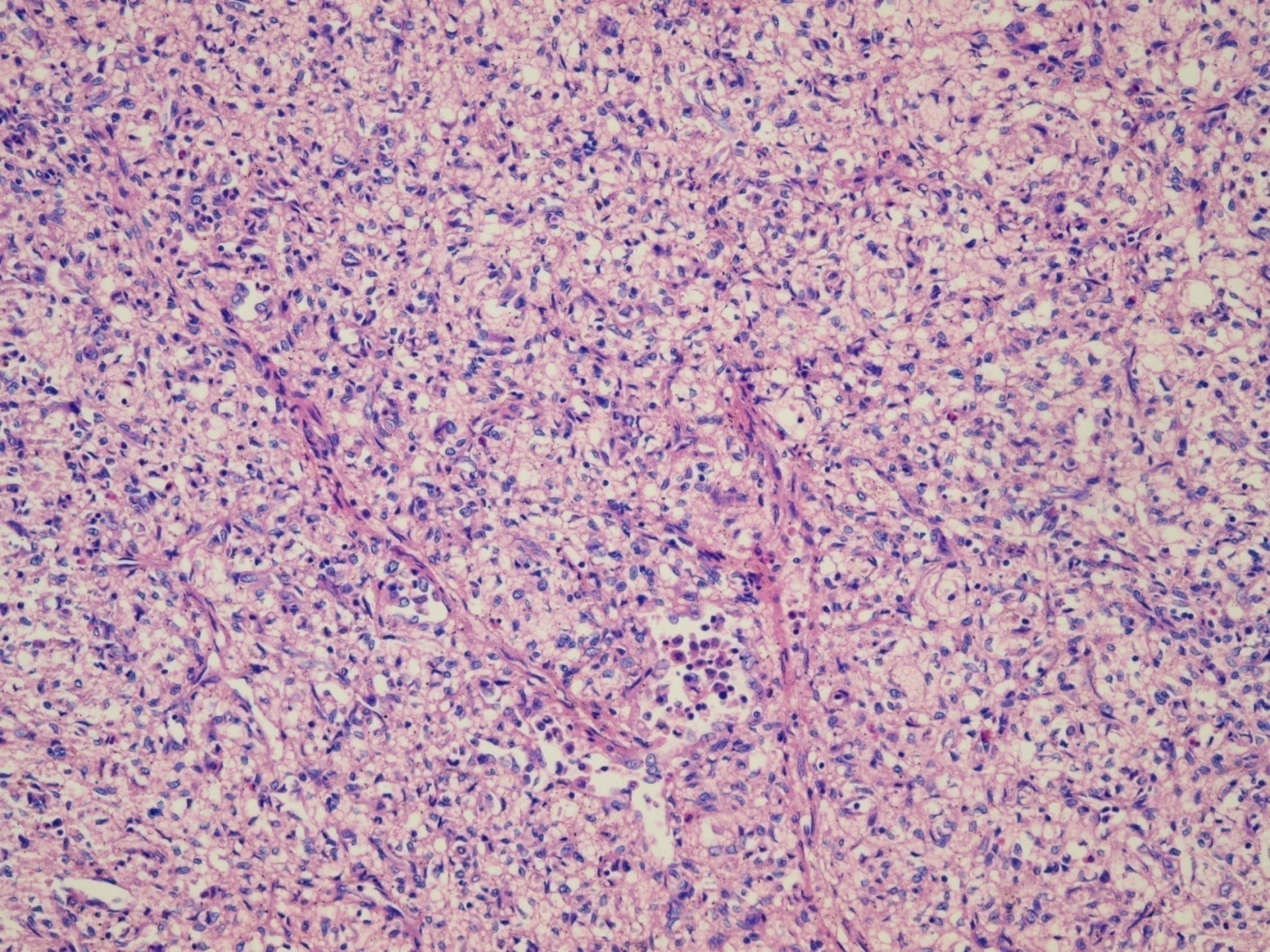


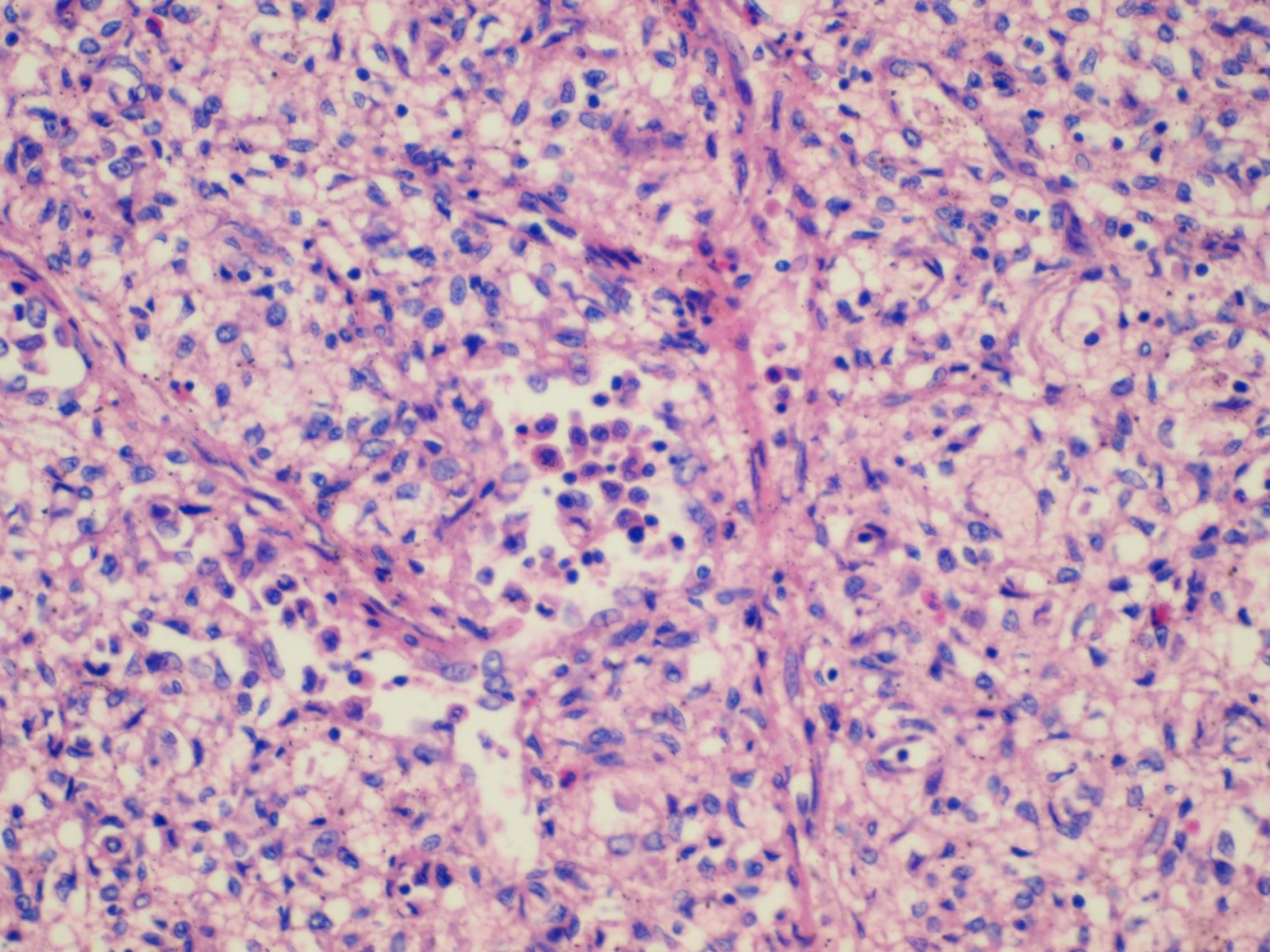


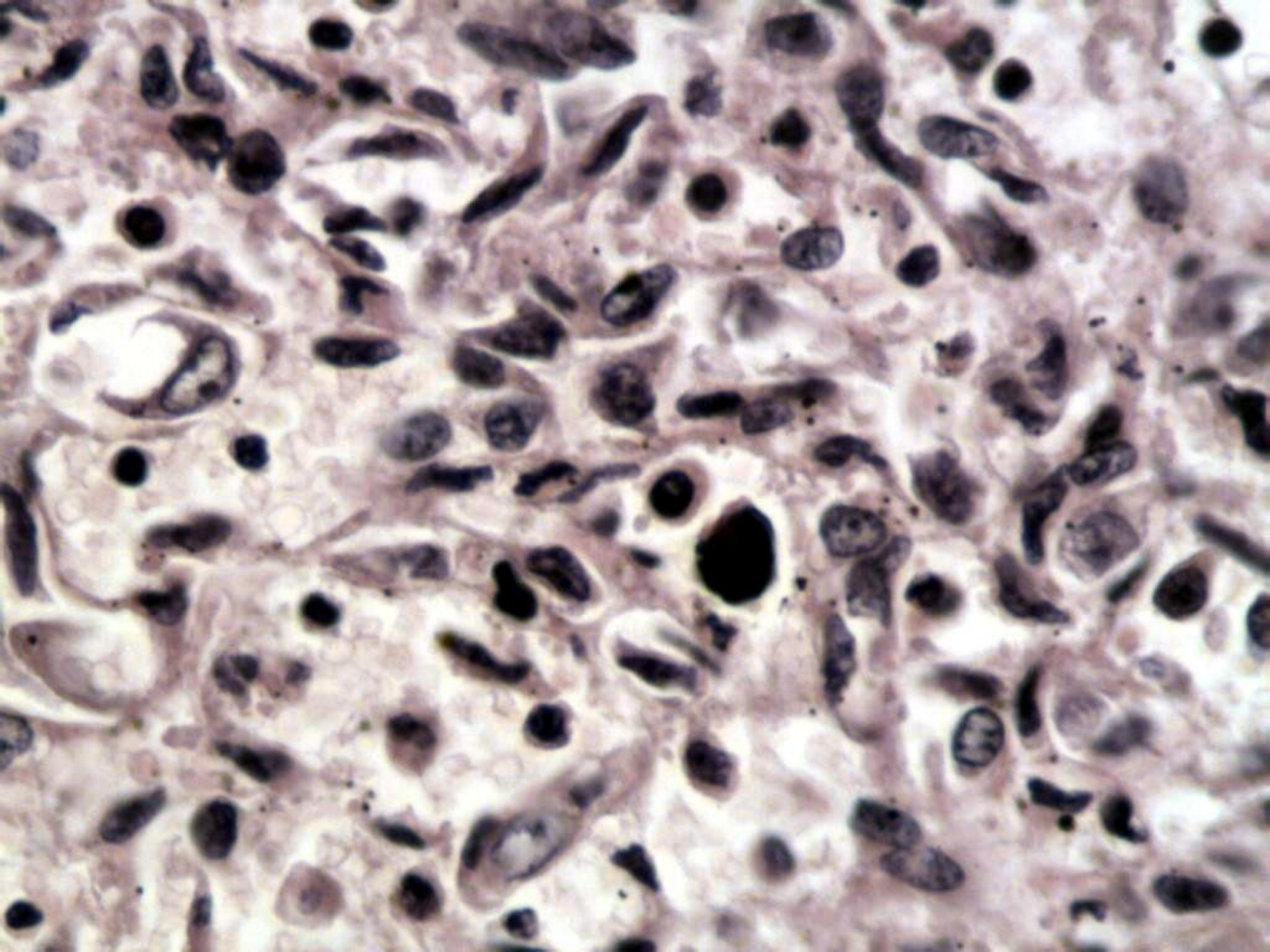


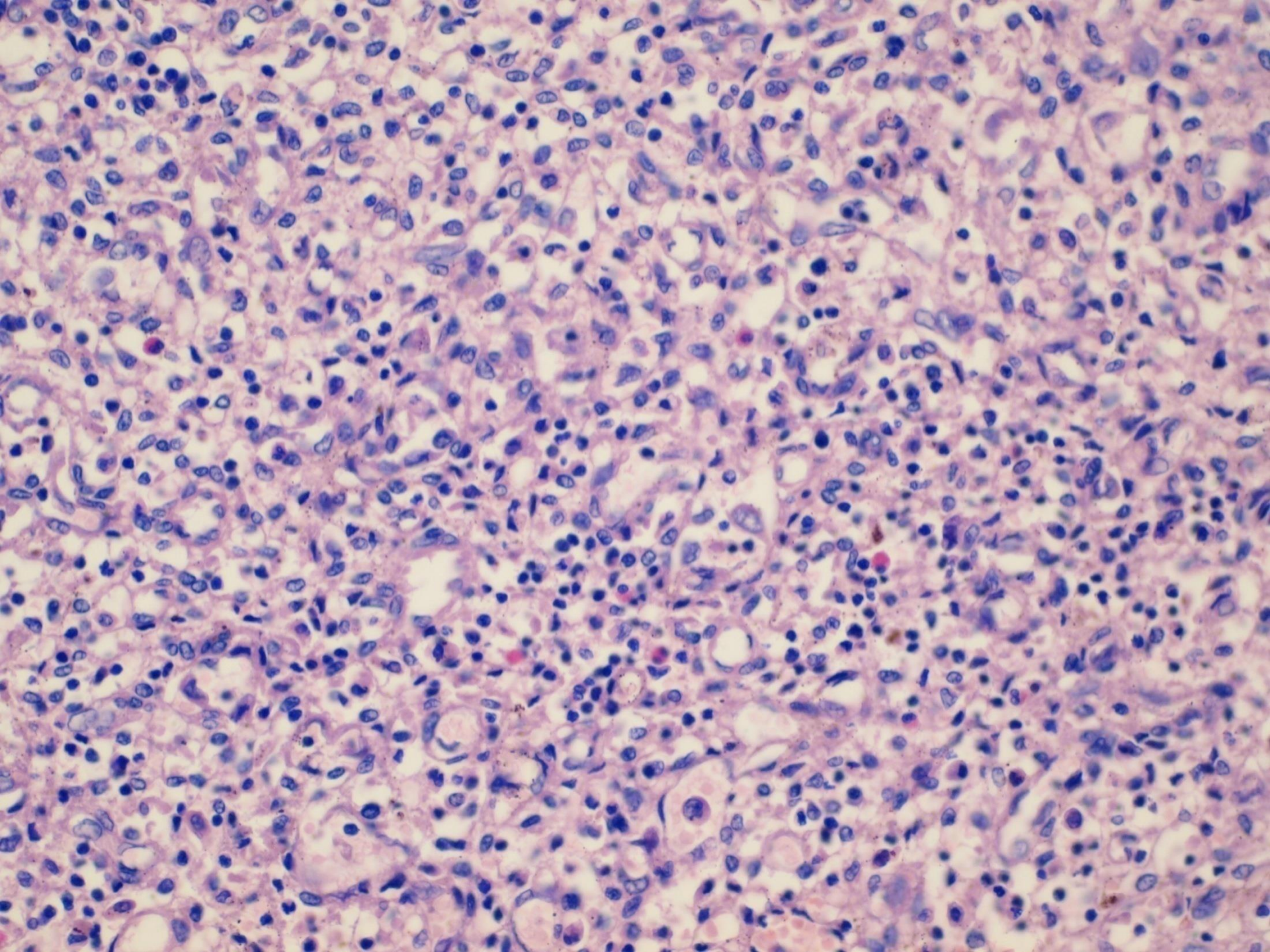


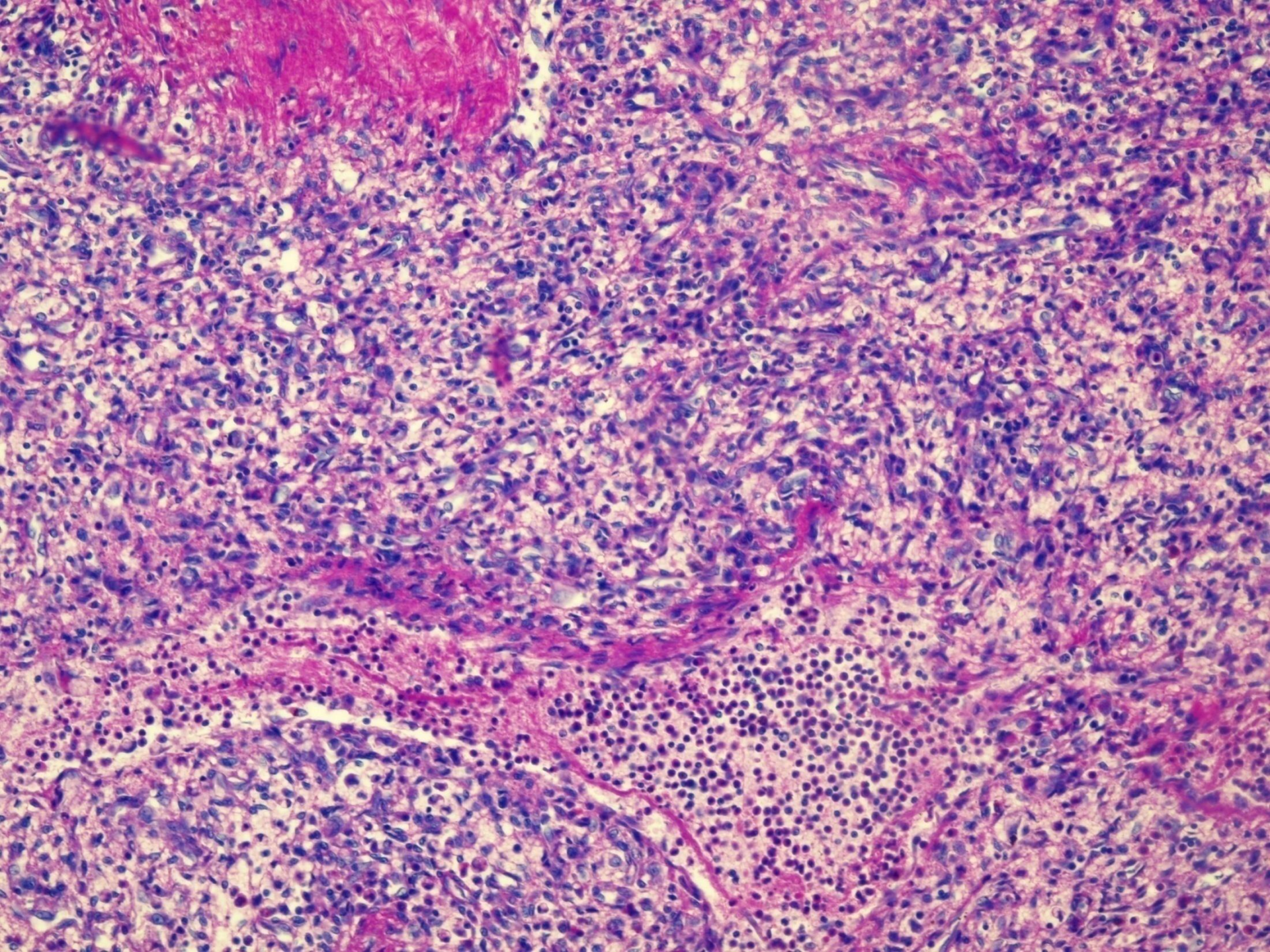


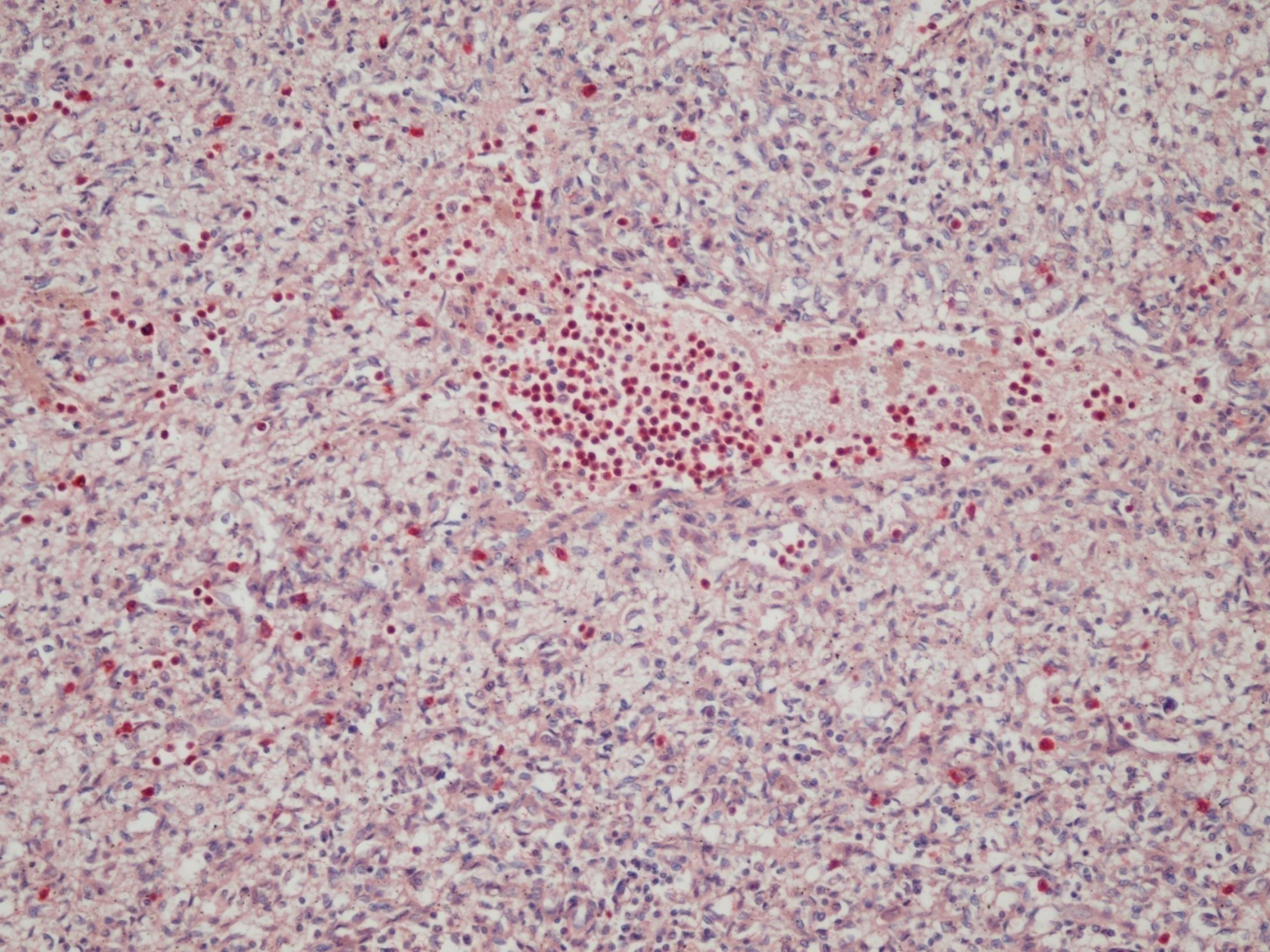


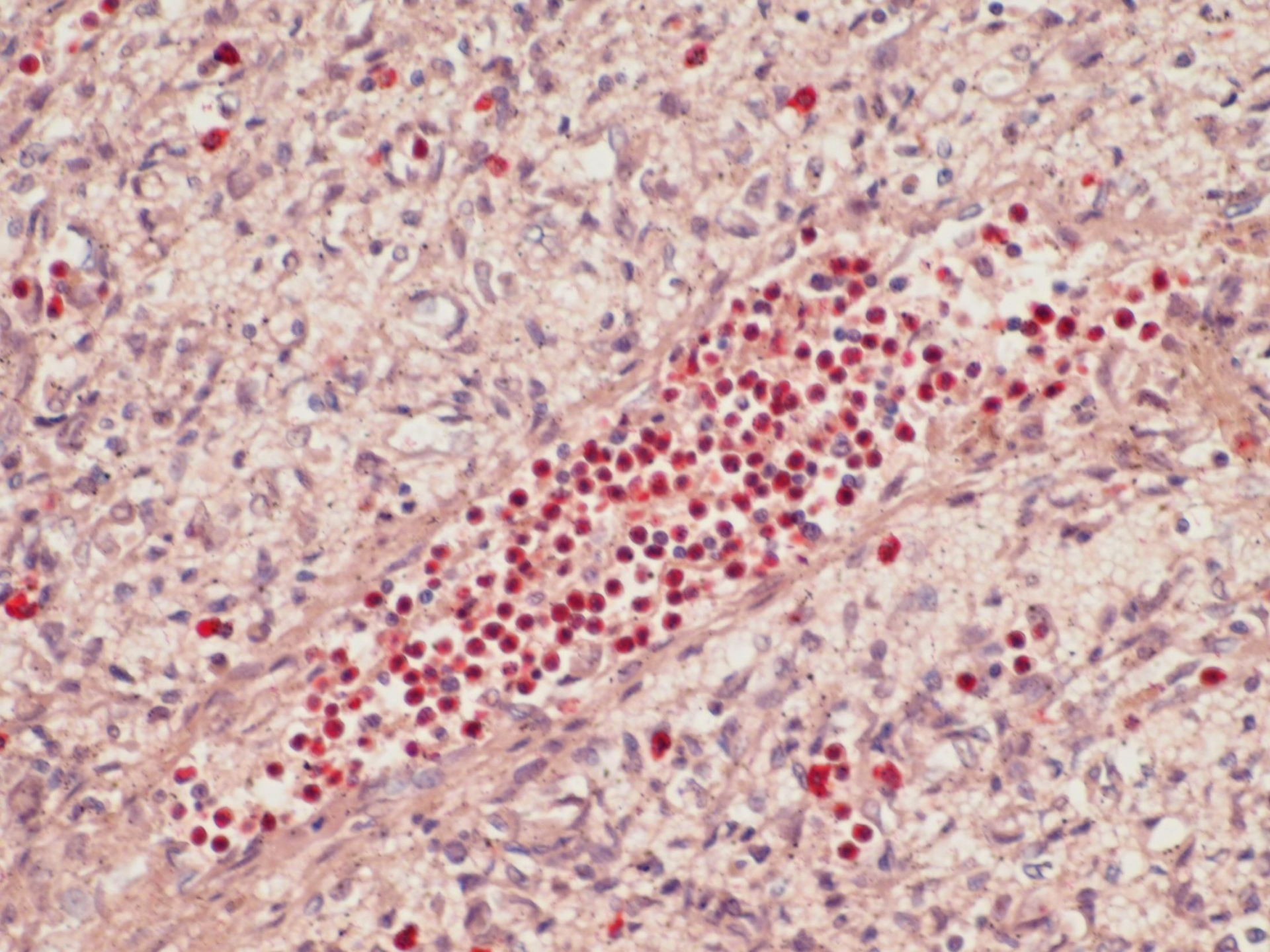




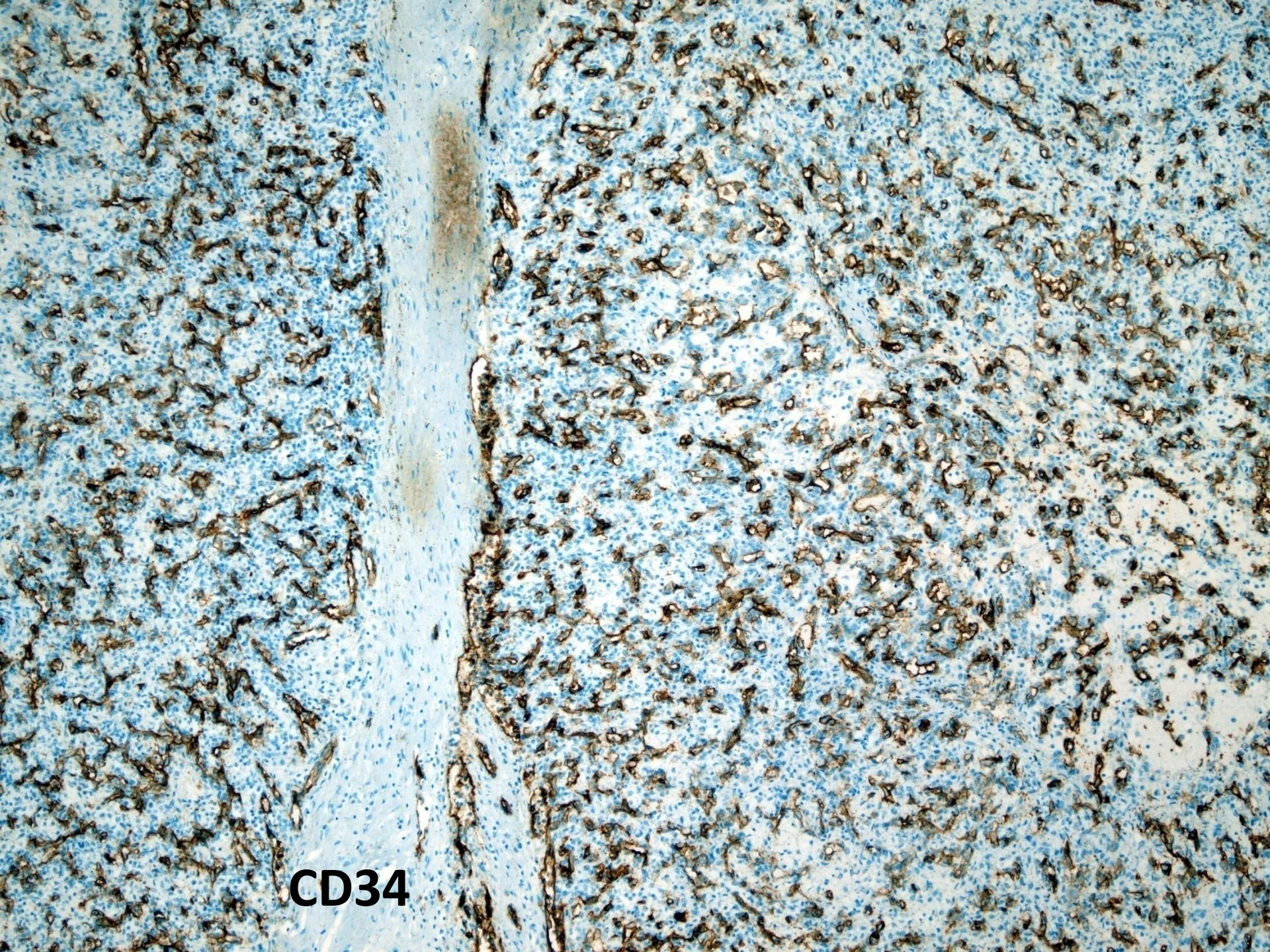




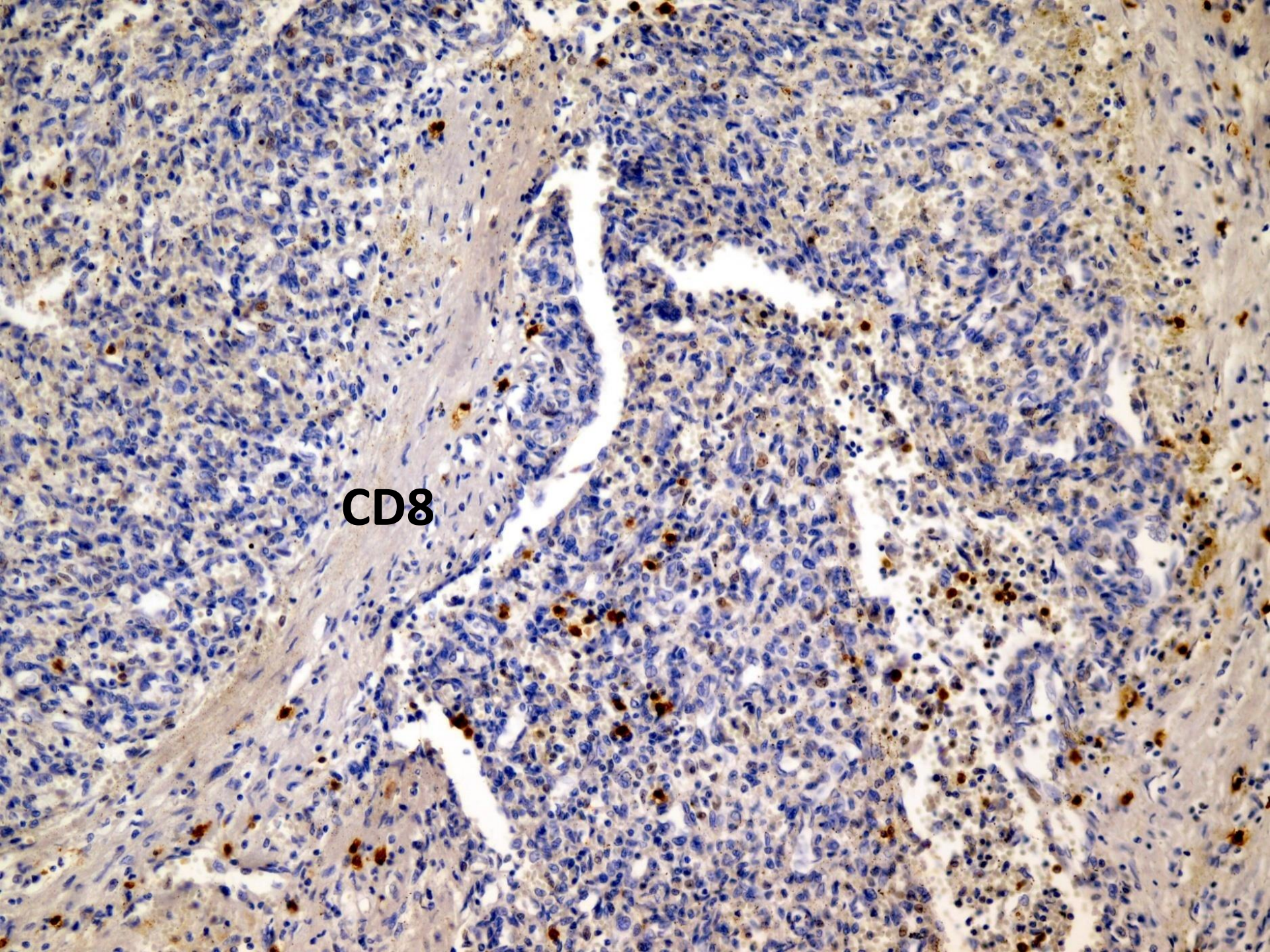




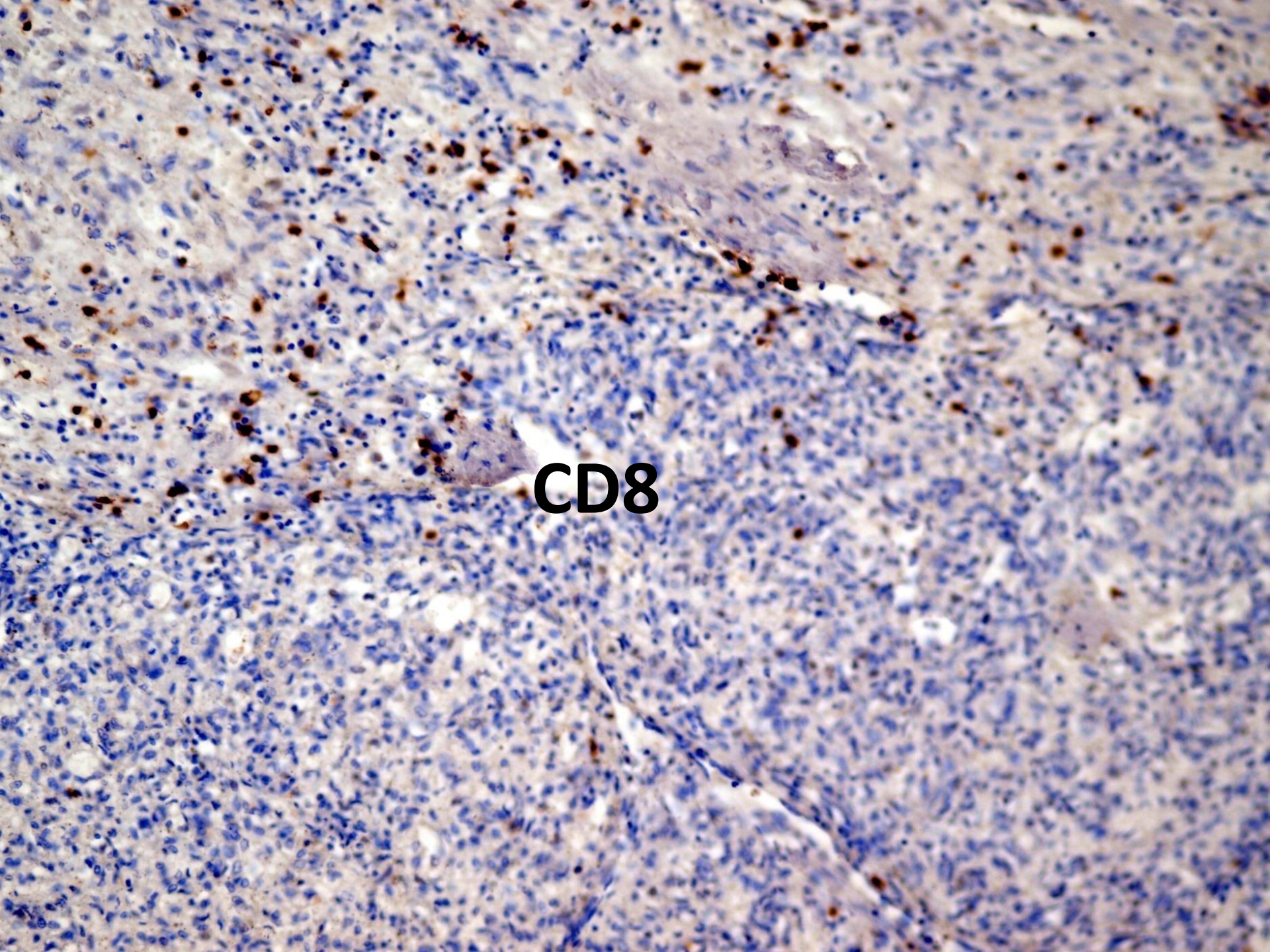




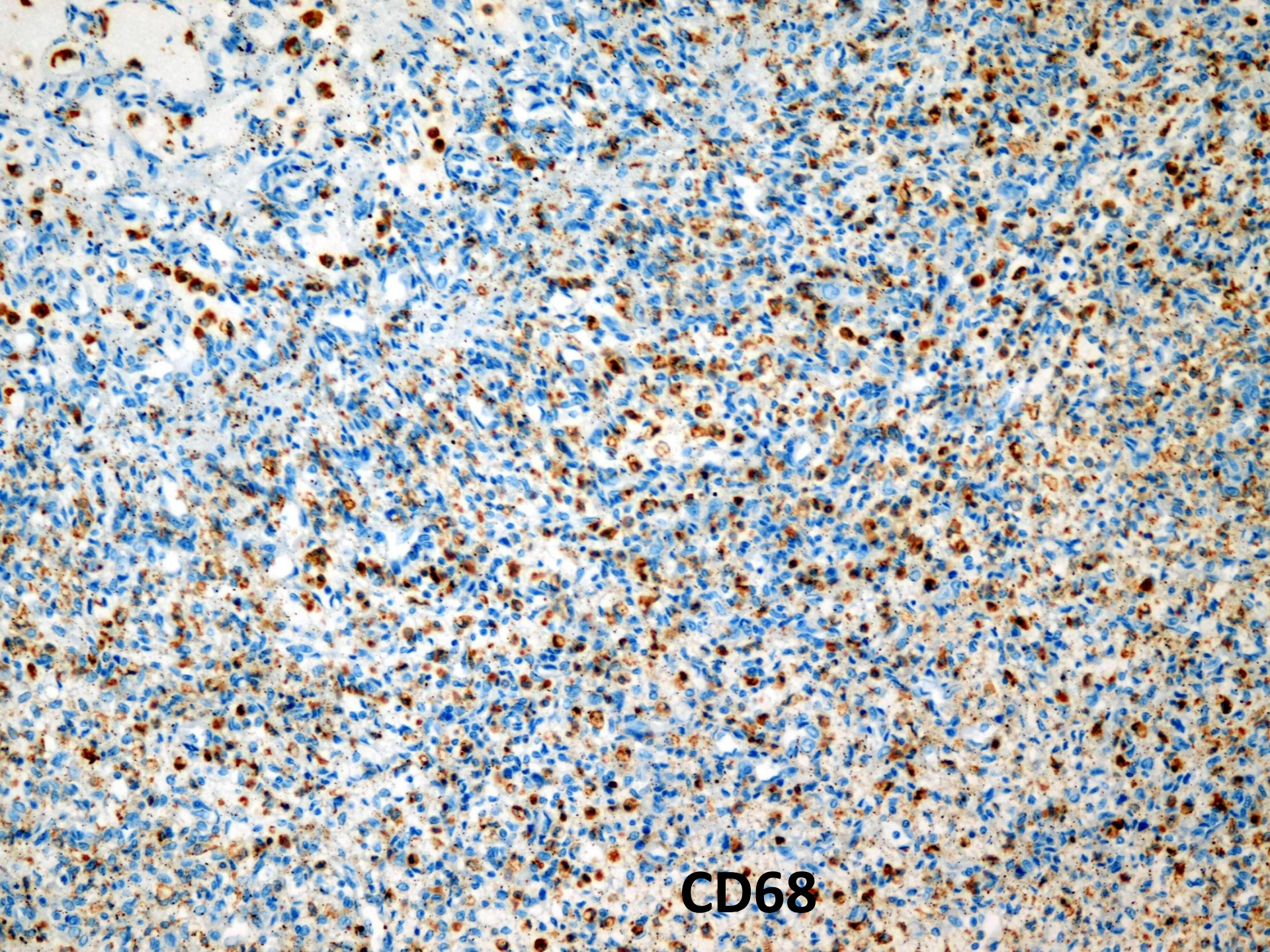
CD34



CD8



CD8



CD68

?

**„Splenic cord capillary
haemangioma“
(SCCH)**

Splenický hamartóm

(SH)

?

SCCH

- SCCH zriedkavá jednotka (Krishnan et al., 1993)
- SCCH reprezentuje 'capillary-vessels-rich' variant SH (Krishnan and Frizzera)

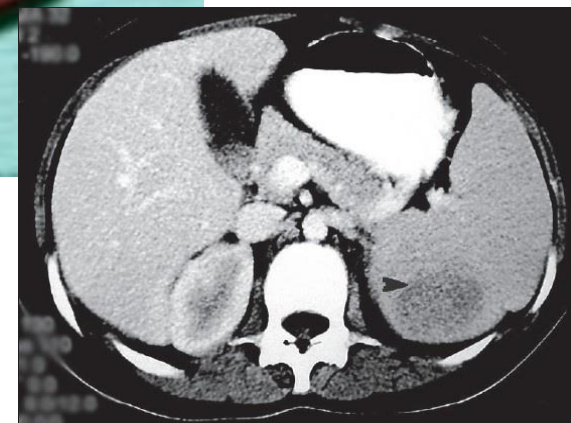
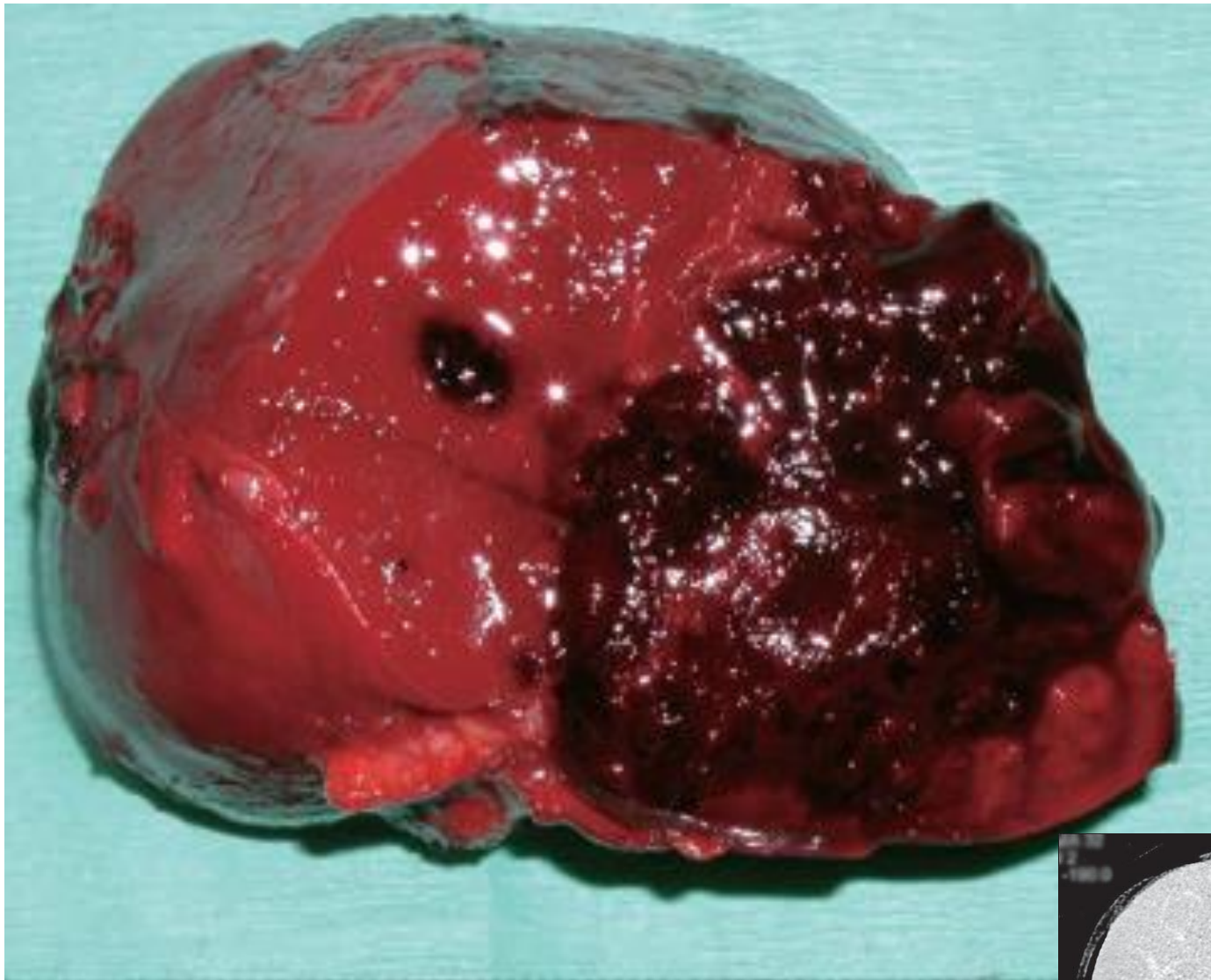
Splenický hamartóm (SH)

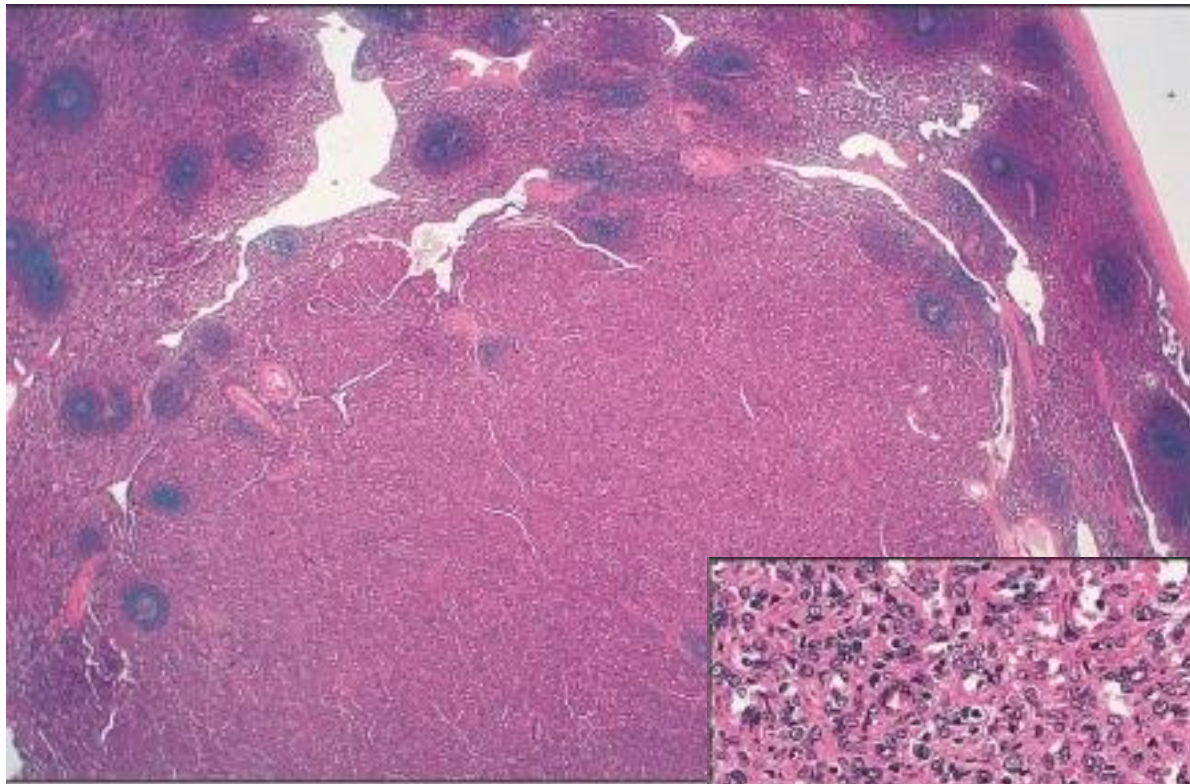
- SH je extrémne zriedkavý benígny tumor (incidencia 3 na 200000 splenectomií, v autopsiach 0,024% - 0,13 %; 0,17- 0,2%)
- Rokitansky 1861 (odvtedy len 140 prípadov)
- splenoma, splenoadenoma, and nodular hyperplasia sleziny

- M-F výskyt v každom veku (11 mesiacov do 8 rokov)
- asymptomatické, náhodné nálezy pri vyšetreniach
- symptomatické (splenomegalia, bolesti brucha, ruptúra, trombocytopénia a anémia, častejšie u žien)
- možná asociácia s tuberóznou sklerózou, Wiskott-Aldrich-like syndrómom a inými nádormi

- väčšinou sú kongenitálne
- posttraumatický mechanizmus v etiopatogenéze (?)
- cirkumskriptné solidné lézie tmavočervenej farby komprimujúce okolitý splenický parenchým
- solitárne alebo mnohopočetné

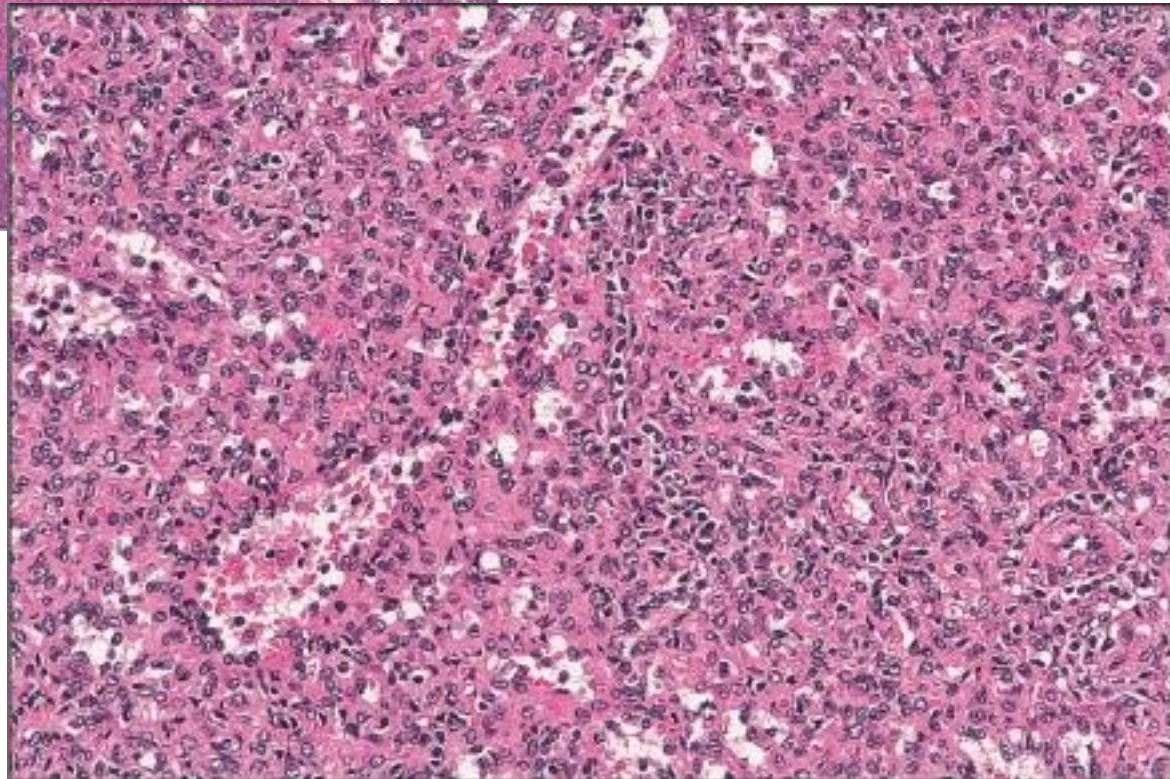
- obsahuje mixtúru disorganizovaných anomálnych vaskulárnych kanálov vystlaných endotelovými bunkami a obklopených fibrotickými povrazcami ČP väčšinou bez BP
- reprezentuje proliferáciu elementov č.p. abnormálne usporiadaných do pseudotumoróznej lézie
- histologicky môže byť problematickým odlíšenie SH od hemangiómu, nutné ICH vyšetrenie





SH

SH



SH

- Klasifikačná schéma (Frizzera, 2003) pre SH založená na relatívnej proporcii rôznych elementov č.p. (histiocyty splenických povrazcov, splenické kapiláry, myoidné bunky)

SH

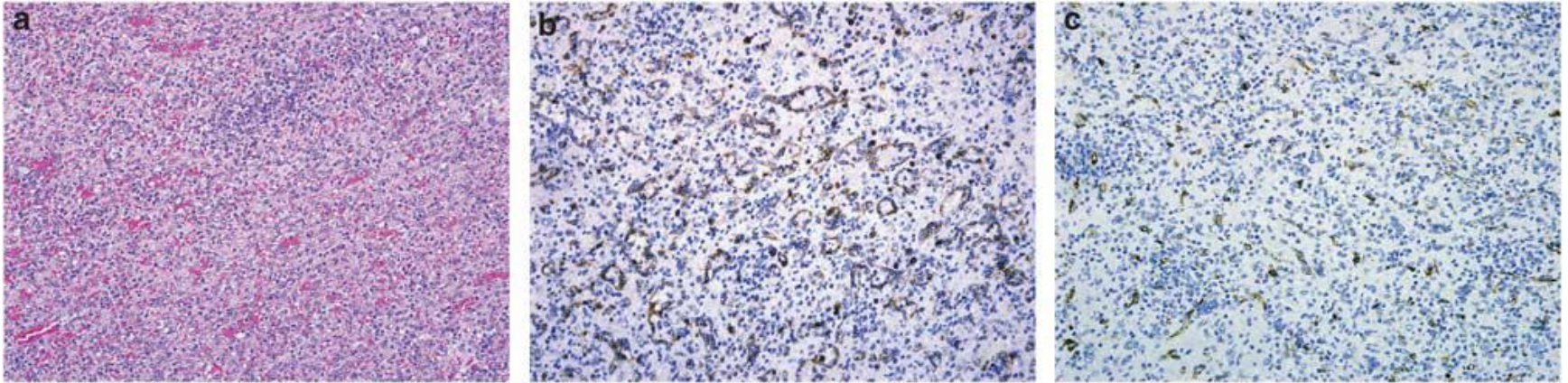
Klasický SH

Variantné formy SH:

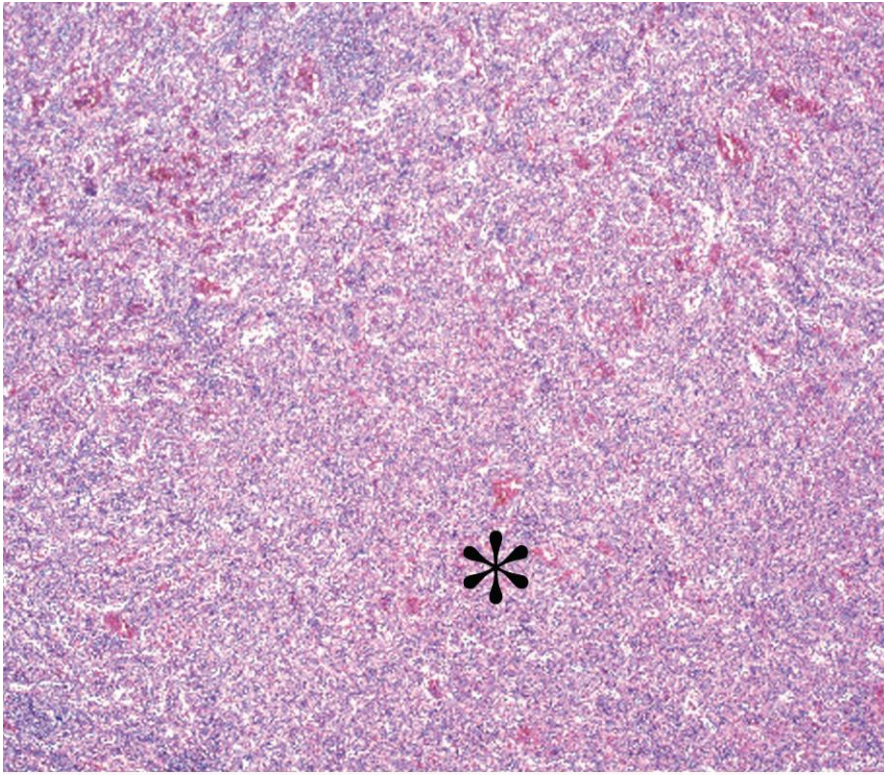
1. Splenic cord capillary hemangioma
2. Myoidný angioendotelióm
3. SH bohatý na histiocyty
4. SH s extramedulárnou tumor-like erythropoézou

Klasický SH

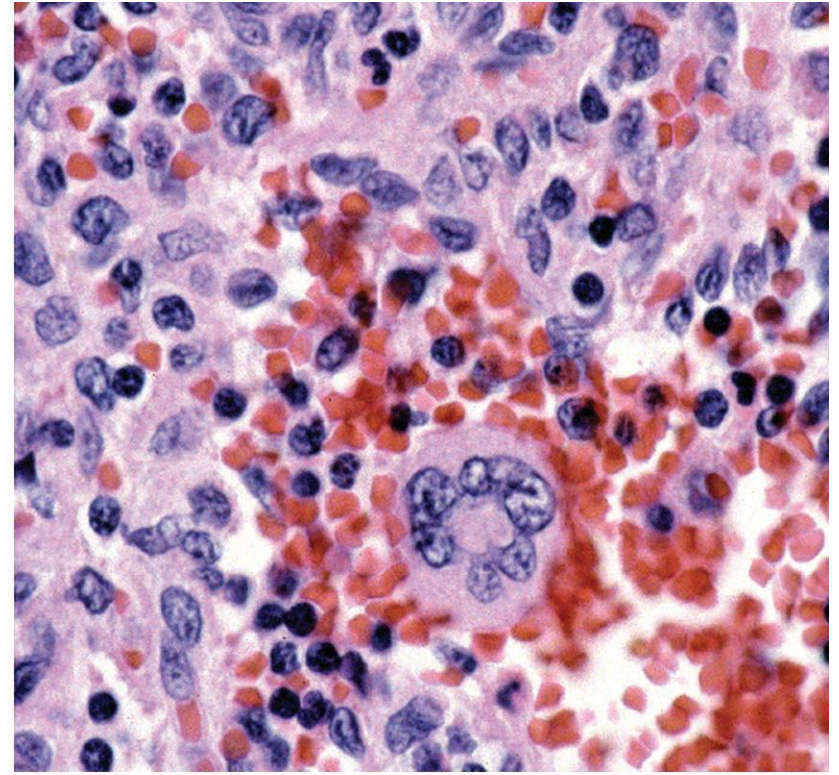
- definovaný ako relatívne uniformná lézia charakterizovaná vaskulárnymi kanálmi napravidelného tvaru, vystlanými CD8+ CD31+ CD34- endotelovými bunkami (ako splenické sínusy), obklopené povrazcami č.p.



Morphologic and immunohistochemical characteristics of **classical splenic hamartoma**. (a) A case of classical hamartoma is composed of sinus-like vasculature expressing CD8 (b), but negative for CD34 (c).



a.

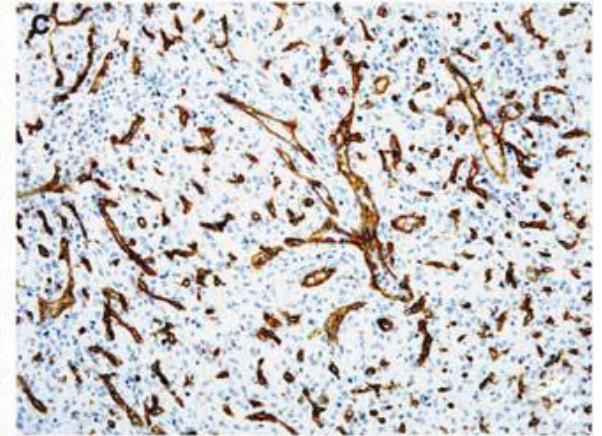
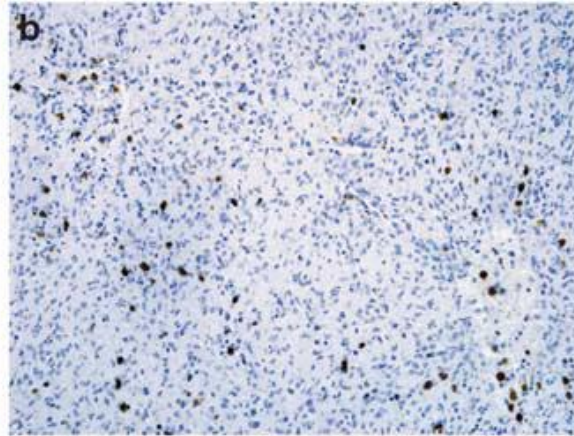
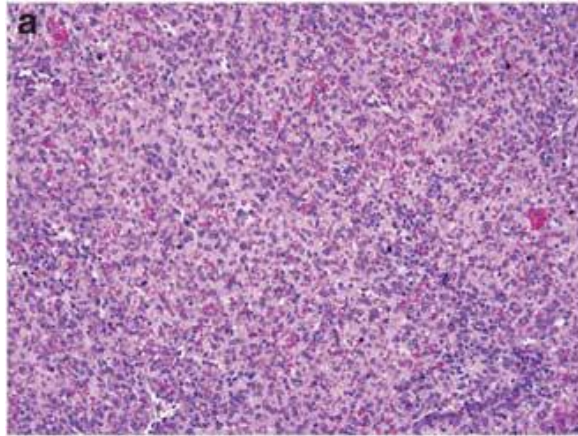


b.

Splenic hamartoma. **(a) Photomicrograph**(original magnification, 10; H-E stain) shows disorganized sinuses and splenic red pulp elements(*) compared with the organized sinuses in the normal spleen (upper portion of the image). **(b) Photomicrograph (original magnification, 40; H-E stain)** shows an irregular, disorganized splenic sinus containing a megakaryocyte and nucleated red cells.

SCCH

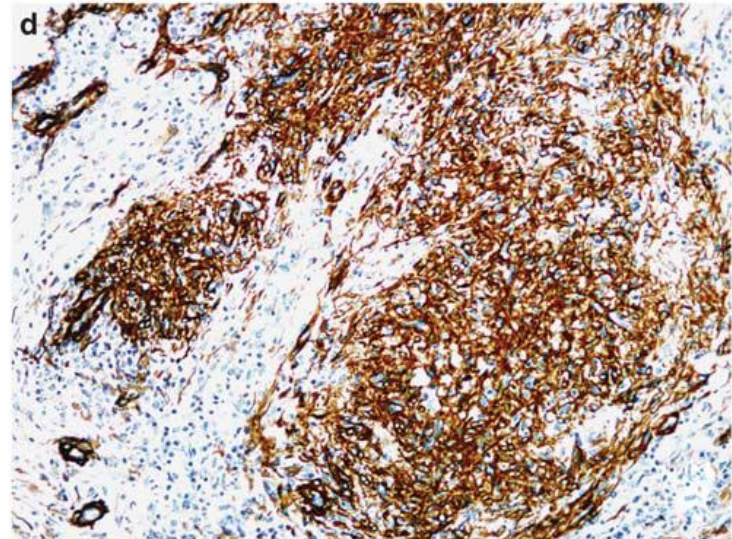
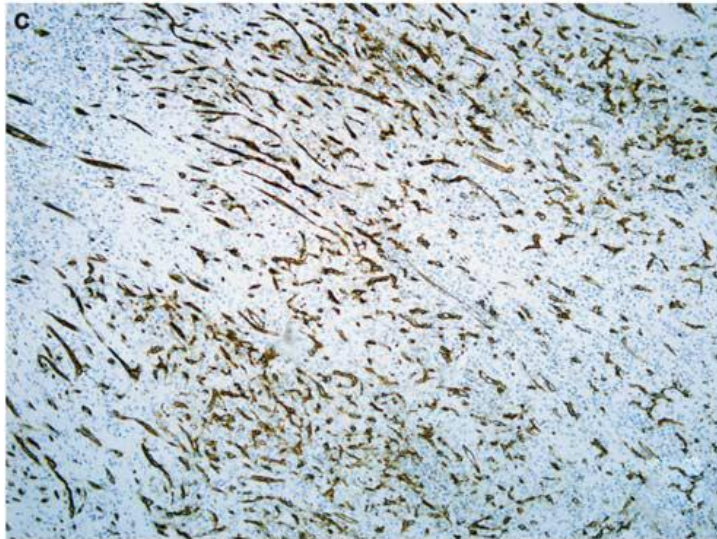
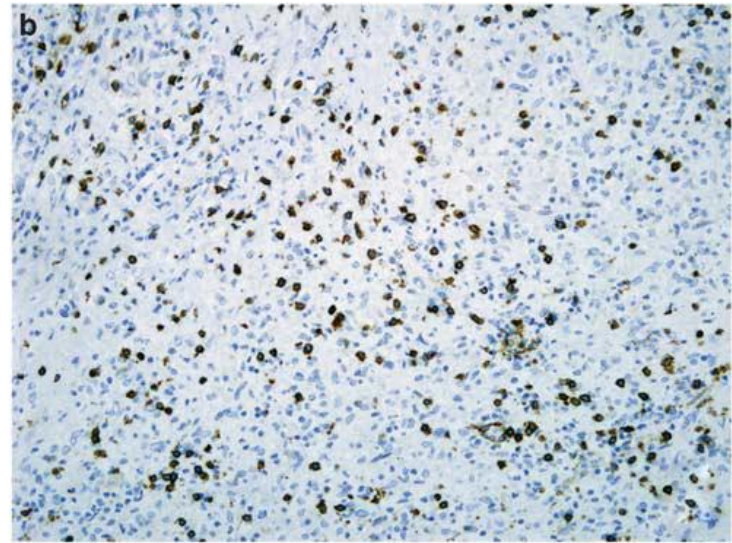
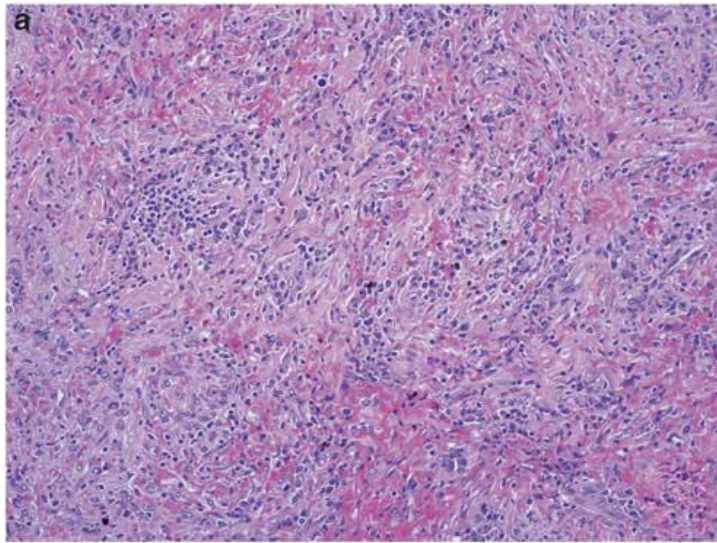
- angiomatoidná lobulárna proliferácia so zreteľnými okrajmi, v ktorej sú lobuly často separované pruhmi fibrózy.
- charakterizovaný predominciou CD8- CD31+ CD34+ kapilármi povrazcov s malým počtom sínusov.



Morphologic and immunohistochemical characteristics of **cord capillary hemangioma**. (a) A case of cord capillary hemangioma composed of a loose network of ill-defined vascular channels that are CD8- (b) and CD34+ (c), consistent with cord capillary phenotype.

Myoidný angioendotelióm

- Solitárna, dobre ohraničená masa charakterizovaná okrem malých ciev ako v SCCH, taktiež hojnosťou veľkých stromálnych buniek s myoidným fenotypom (vimentin+, SMA+, MSA+, desmin-).



Morphologic and immunohistochemical characteristics of **myoid angioendothelioma**. (a) A case of myoid angioendothelioma composed of CD8 – (b) and CD34+ (c) vascular spaces, which are separated by large stromal cells expressing smooth muscle actin (d).

Histiocyte-rich SH

- zriedkavý typ SH s predominciou histiocytov splenických povrazcov („cordal histiocytes“) asociovaných s CD8-, CD31+, CD34+ kapilárnymi cievami a relatívne malým množstvom CD8+ splenických sínusov

SCCH

- histologické a ICH rozdiely medzi k-SH a SCCH a MAE
- sú SCCH a MAE varianty SH alebo skôr morfológicky a biologicky odlišné jednotky ??

Clonal X-chromosome inactivation suggests that splenic cord capillary hemangioma is a true neoplasm and not a subtype of splenic hamartoma

A Chiu^{1,*}, M Czader², L Cheng², RP Hasserjian³, M Wang², S Bhagavathi², EM Hyjek⁴, H Al-Ahmadie⁴, DM Knowles¹ and A Orazi¹

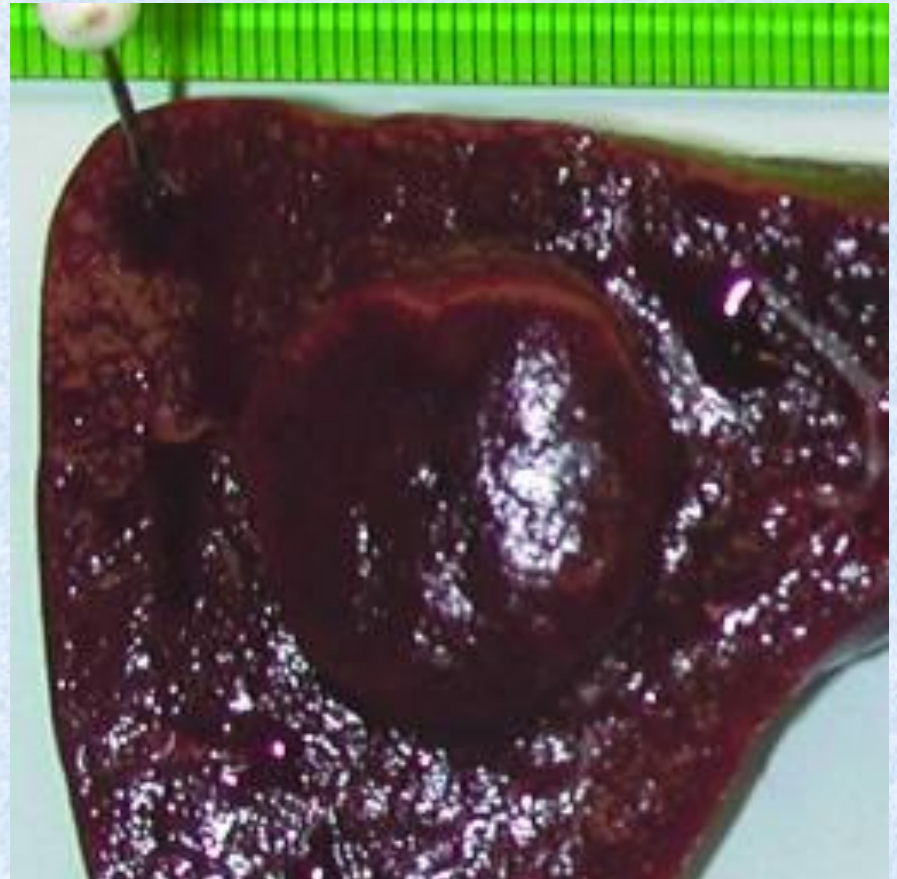
Modern Pathology (2011) 24, 108–116; doi:10.1038/modpathol.2010.168;

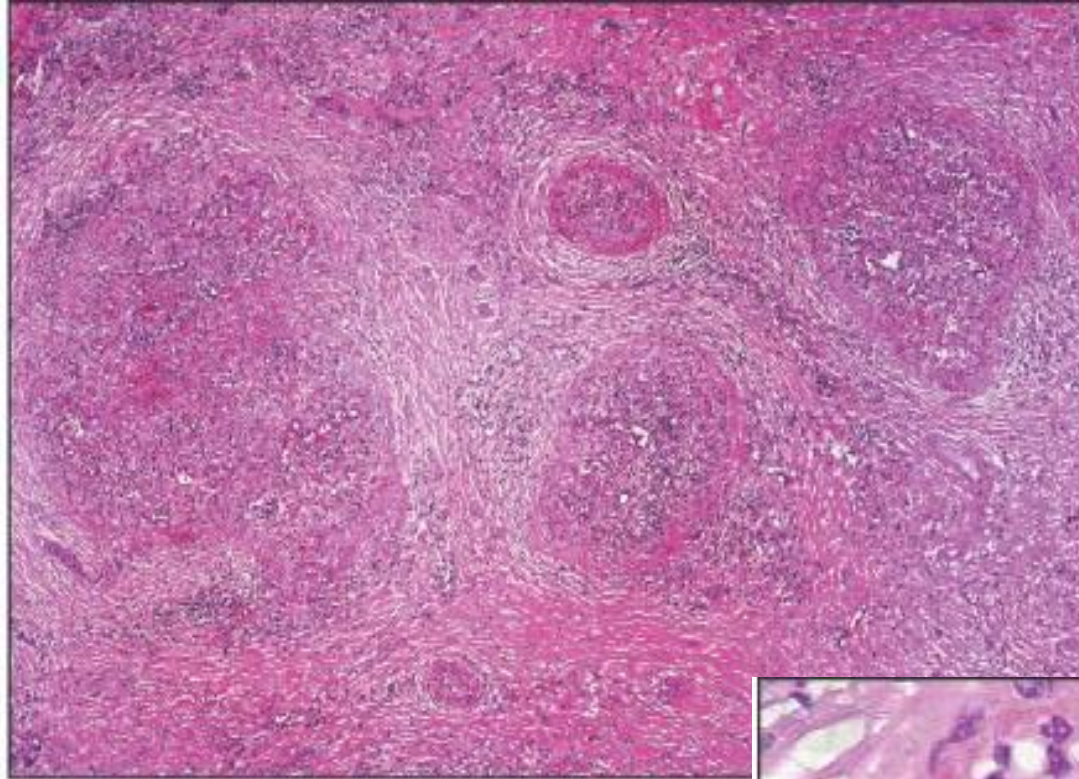
Diferenciálna diagnóza

- SANT
- vaskulárne lézie
- podobné klinické a rádiologické nálezy
- CD8+, CD34-
- CD8- a CD34+

Sklerozujúca angiomatoidná nodulárna transformácia sleziny (SANT)

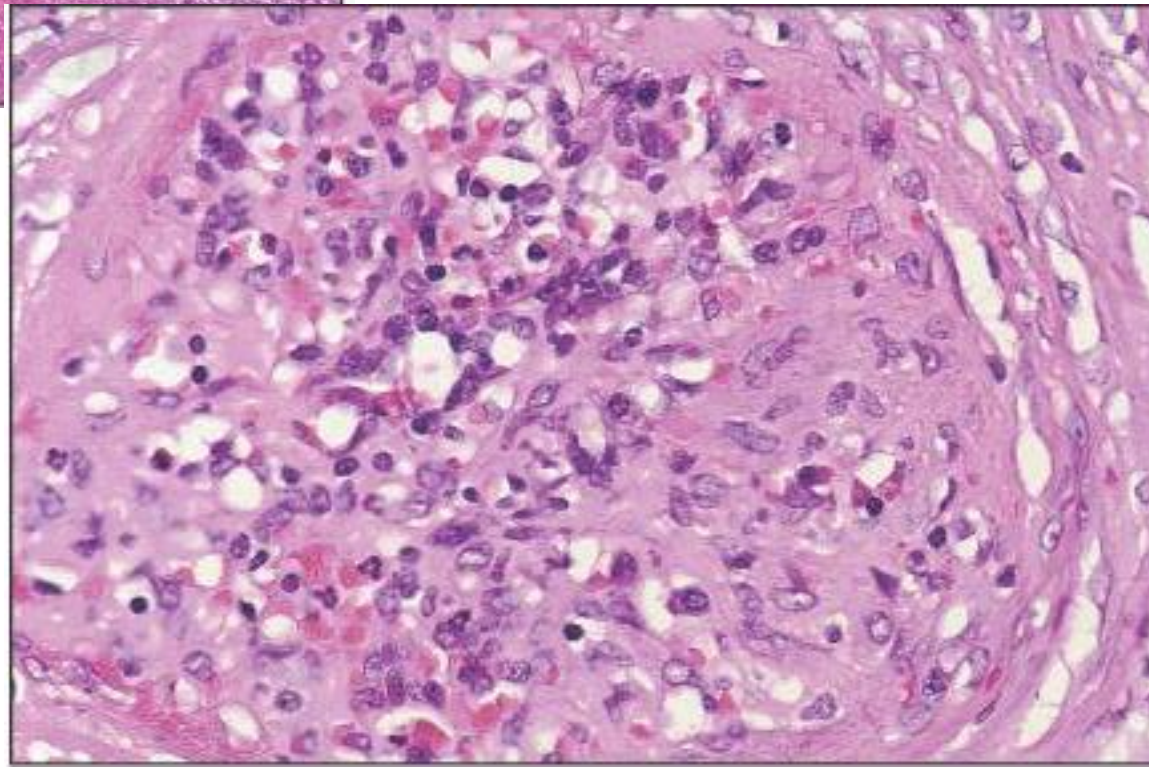
- Martel a spol., 2004
- hemangióm?
- SH?
- forma inflamatórneho pseudotumoru?
- IgG4 sklerozujúce ochorenie ?
- SCCH ??

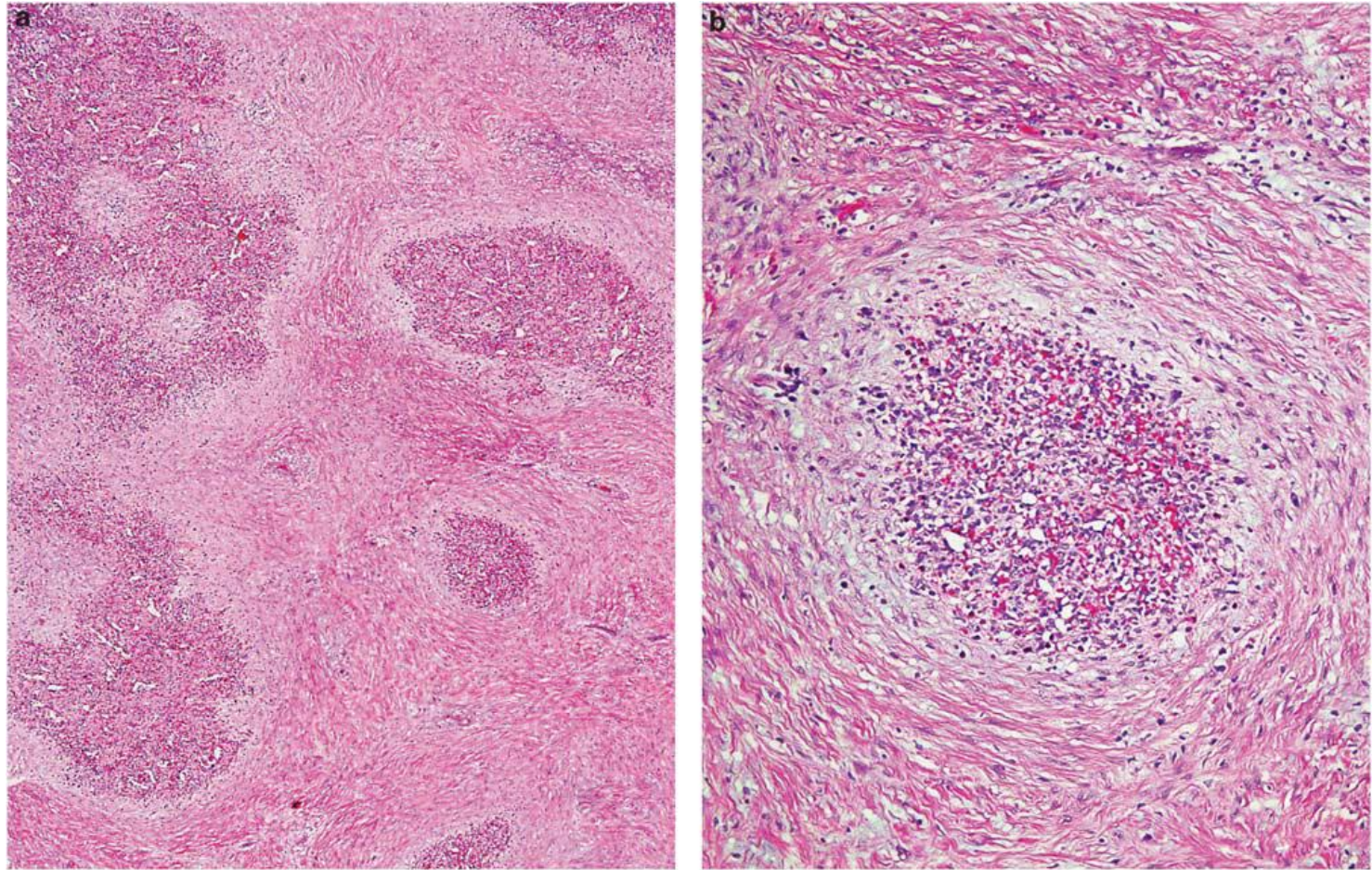




SANT

SANT





A case of **cord capillary hemangioma with pronounced sclerosis** (case 6). (a) On low magnification, the lesion shows a striking nodular appearance with vascular nodule surrounded by fibrosclerotic stroma. (b) The nodules are composed of vascular spaces lined by plump endothelial cells with extravasated erythrocytes. The morphologic features of cord capillary hemangioma overlap with those of 'sclerosing angiomatoid nodular transformation' (SANT) of the spleen

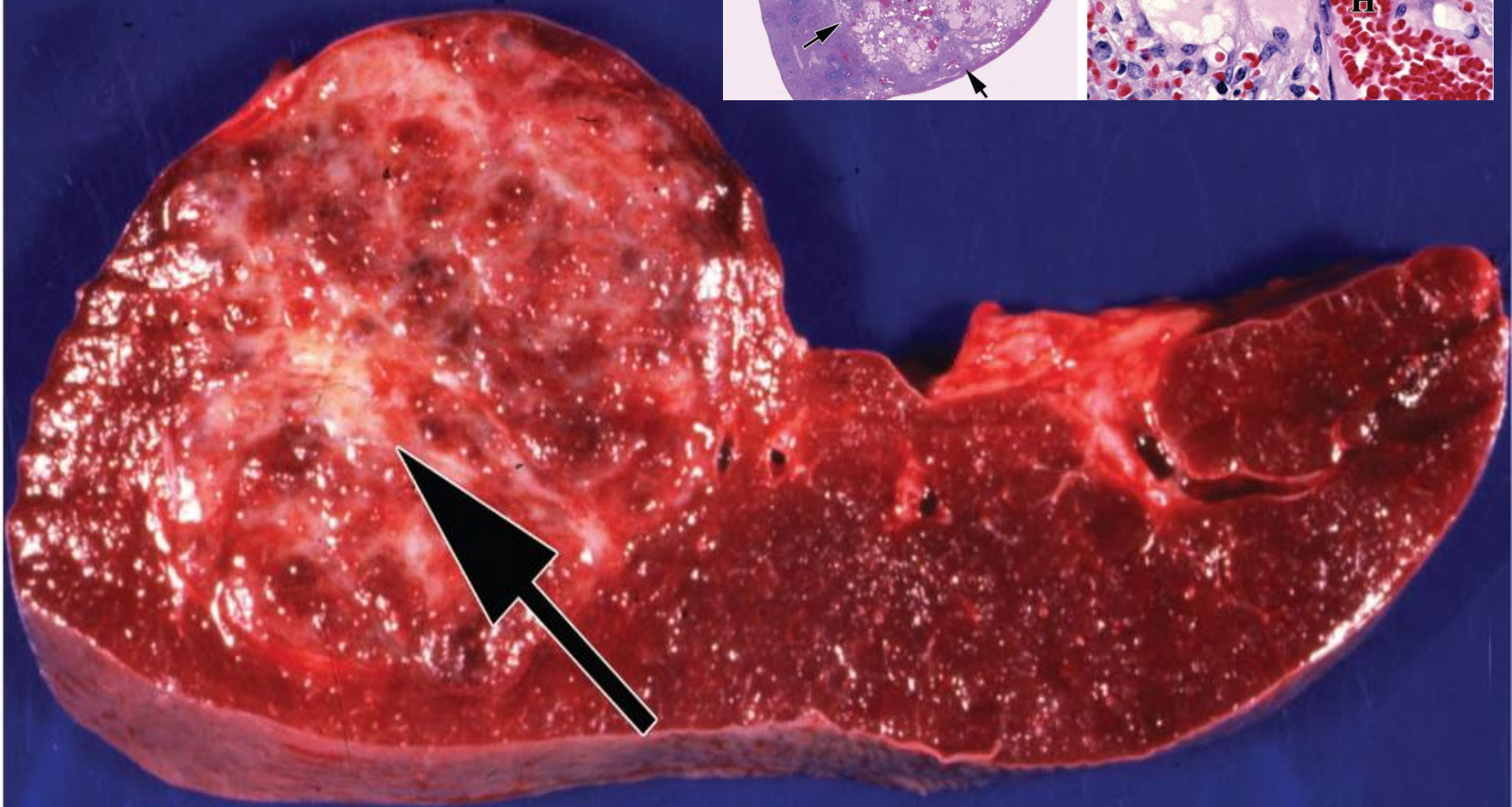
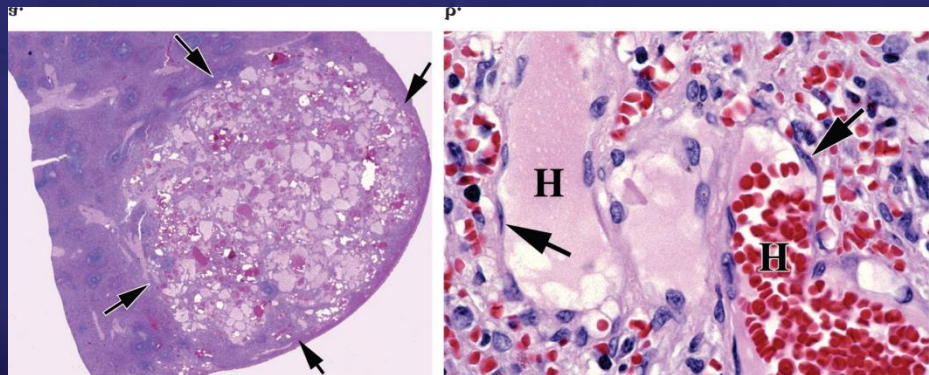
Benígne vaskulárne tumory

- Hemangióm -solitárny (kapilárny, kavernózný, náhodný nález, do 2 cm)
 - veľký a mnohopočetný)
- Angiomatóza (+ HA v iných oblastiach)

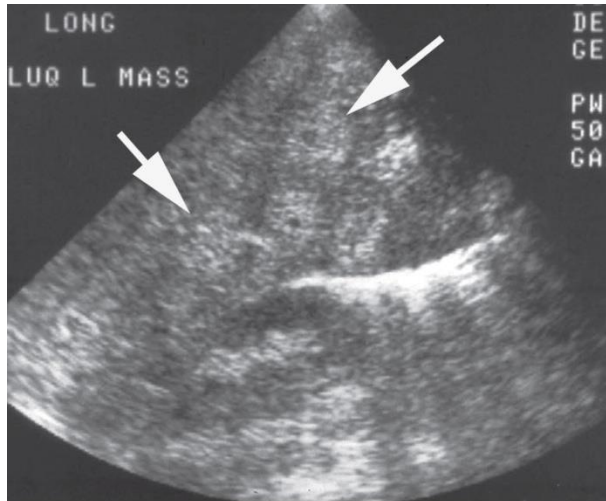
Ruptúra + krvácania

Kasabach-Meritt syndroma (anémia,
troboctyémia + konsumpčná koagulopatia)

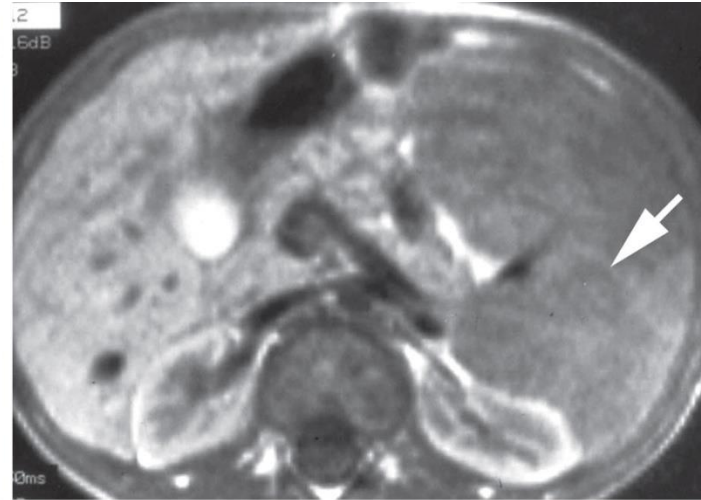
- **SH** - 2 typy ciev: CD8+ CD34- splenické sínusy (predstavujúce hlavnú vaskulárnu zložku lézie) a relatívne nepočetné CD8- CD34+ kapiláry splenických povrazcov („cord capillaries“)
- **Kapilárne hemangiómy** – 1 typ ciev – kapiláry vystlané CD8- CD34+ endotelovými bunkami.



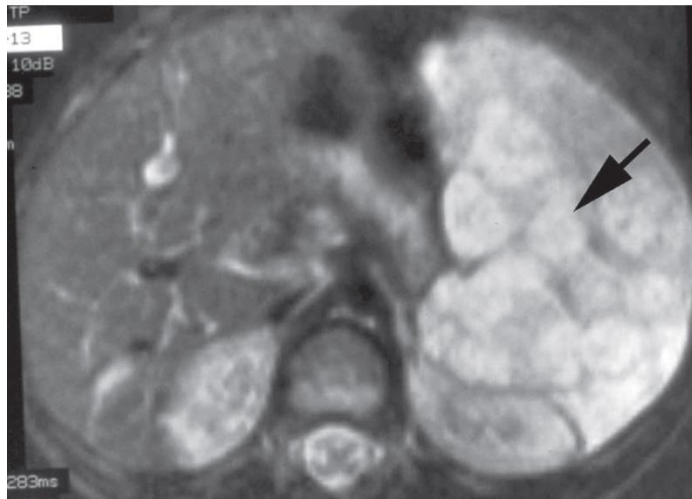
Splenická hemangiomatóza



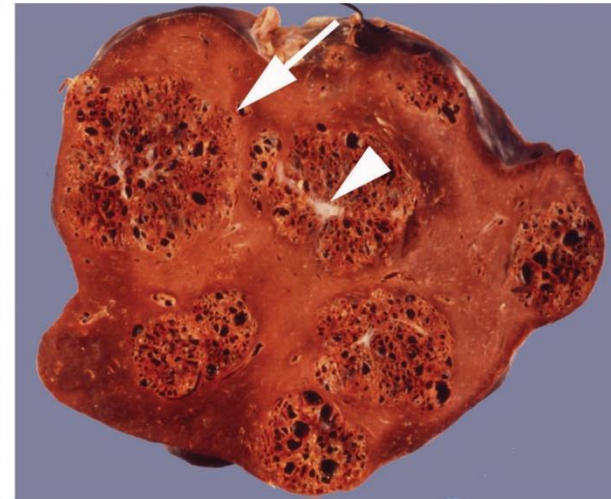
a.



b.

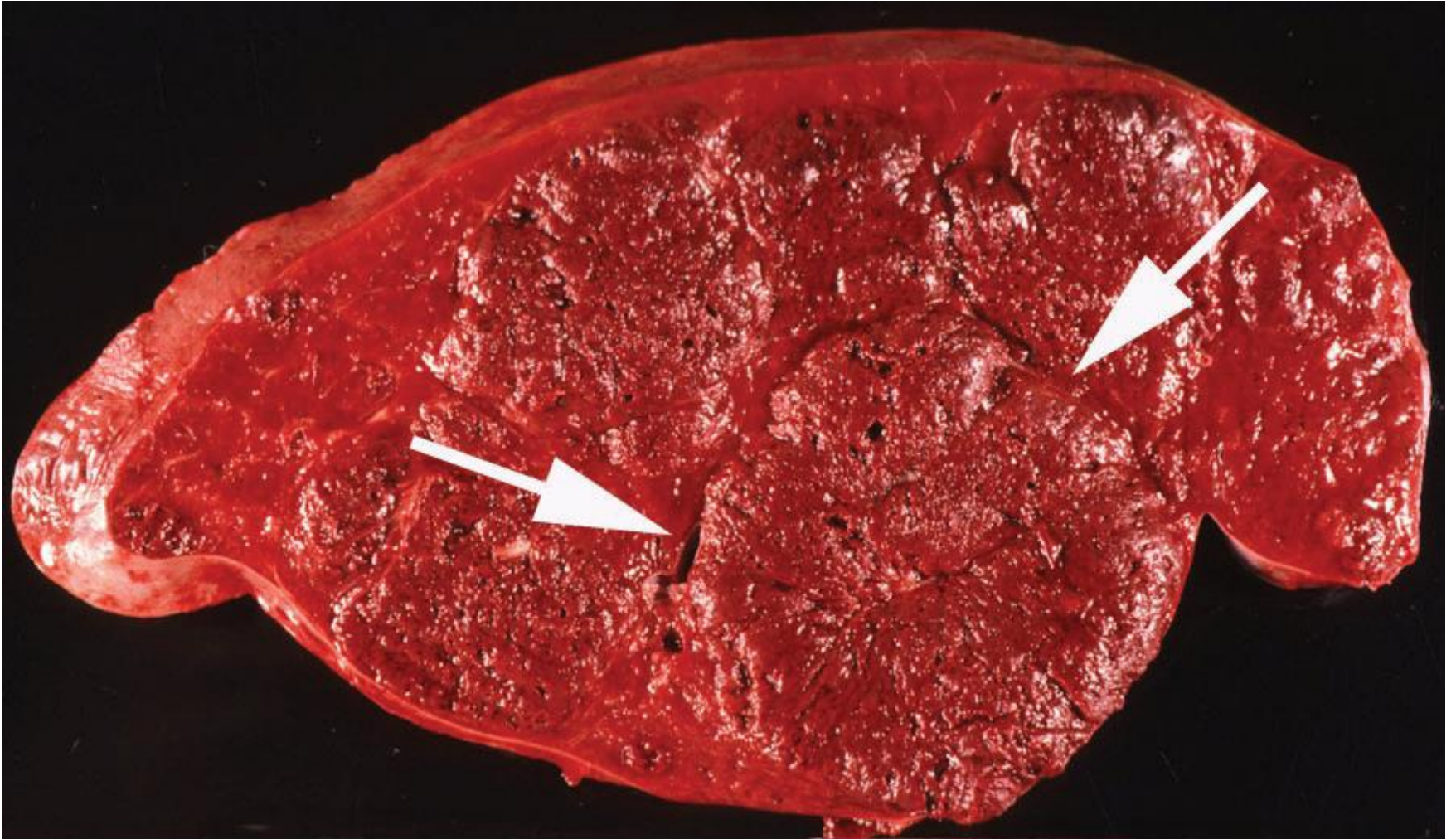


c.



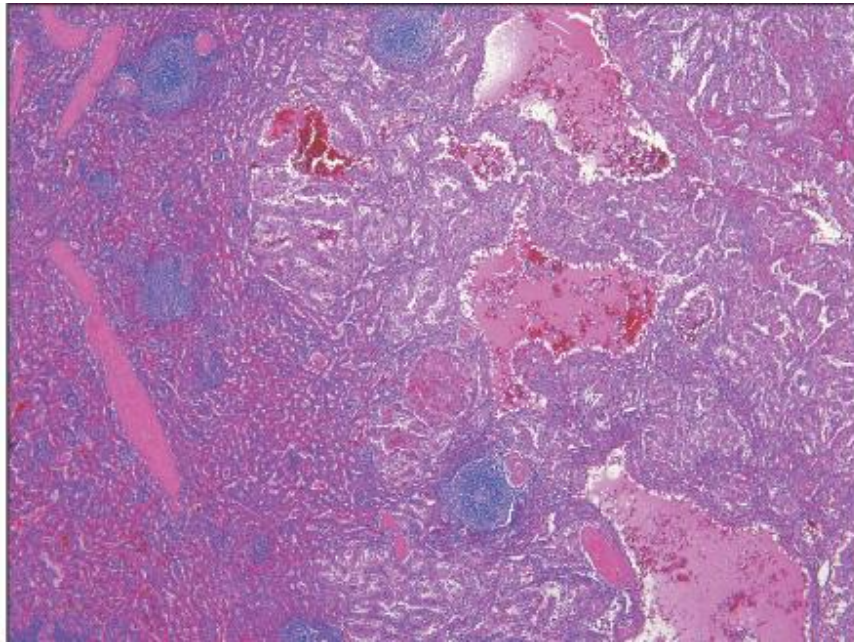
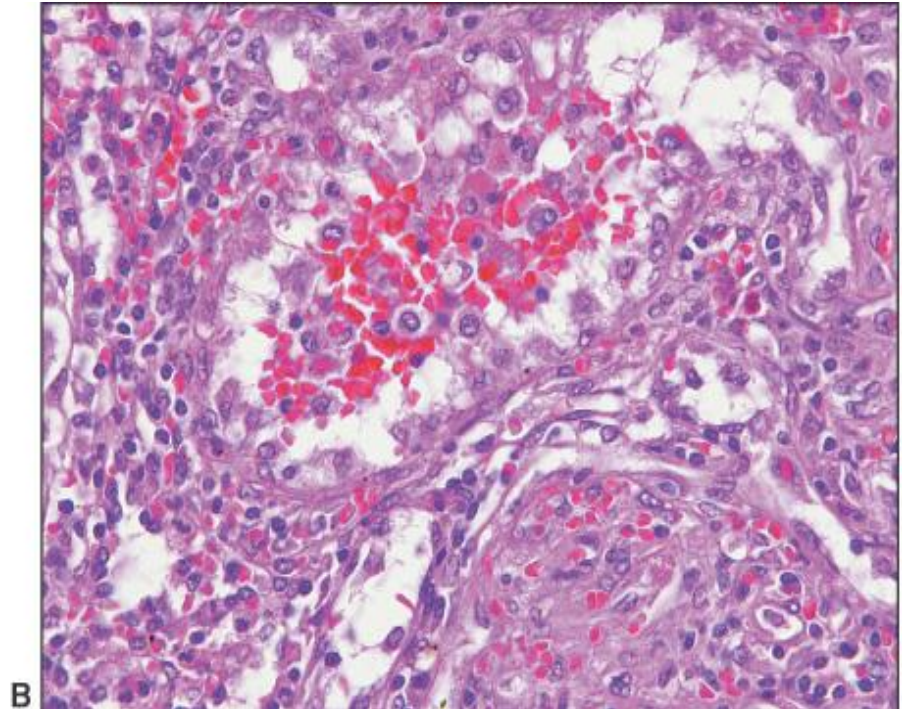
d.

Litoral cell angioma

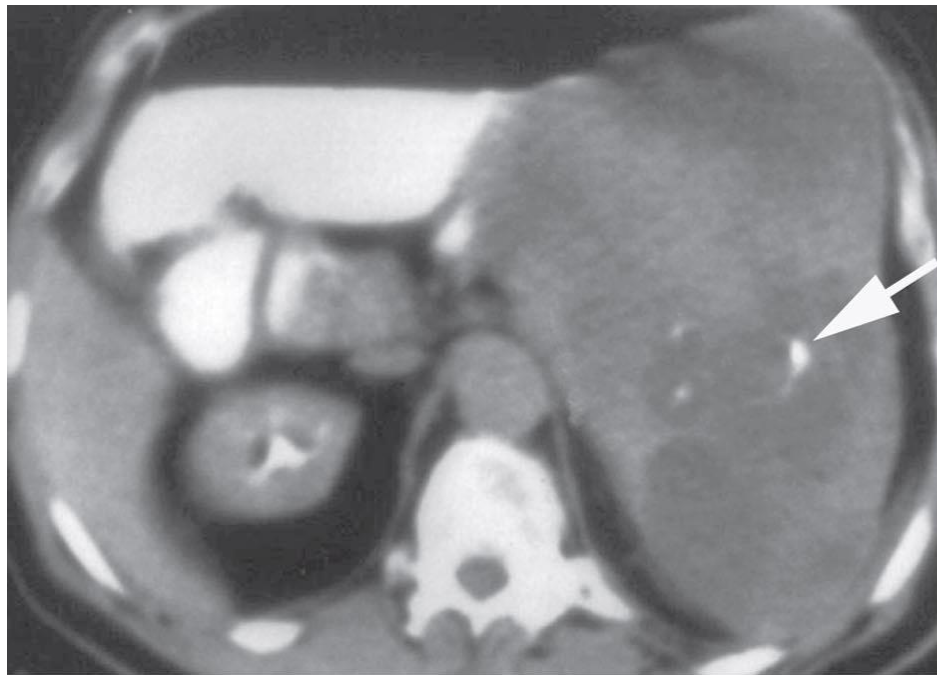


LCA

CD8-
CD34-
CD68+



Lymfangióm



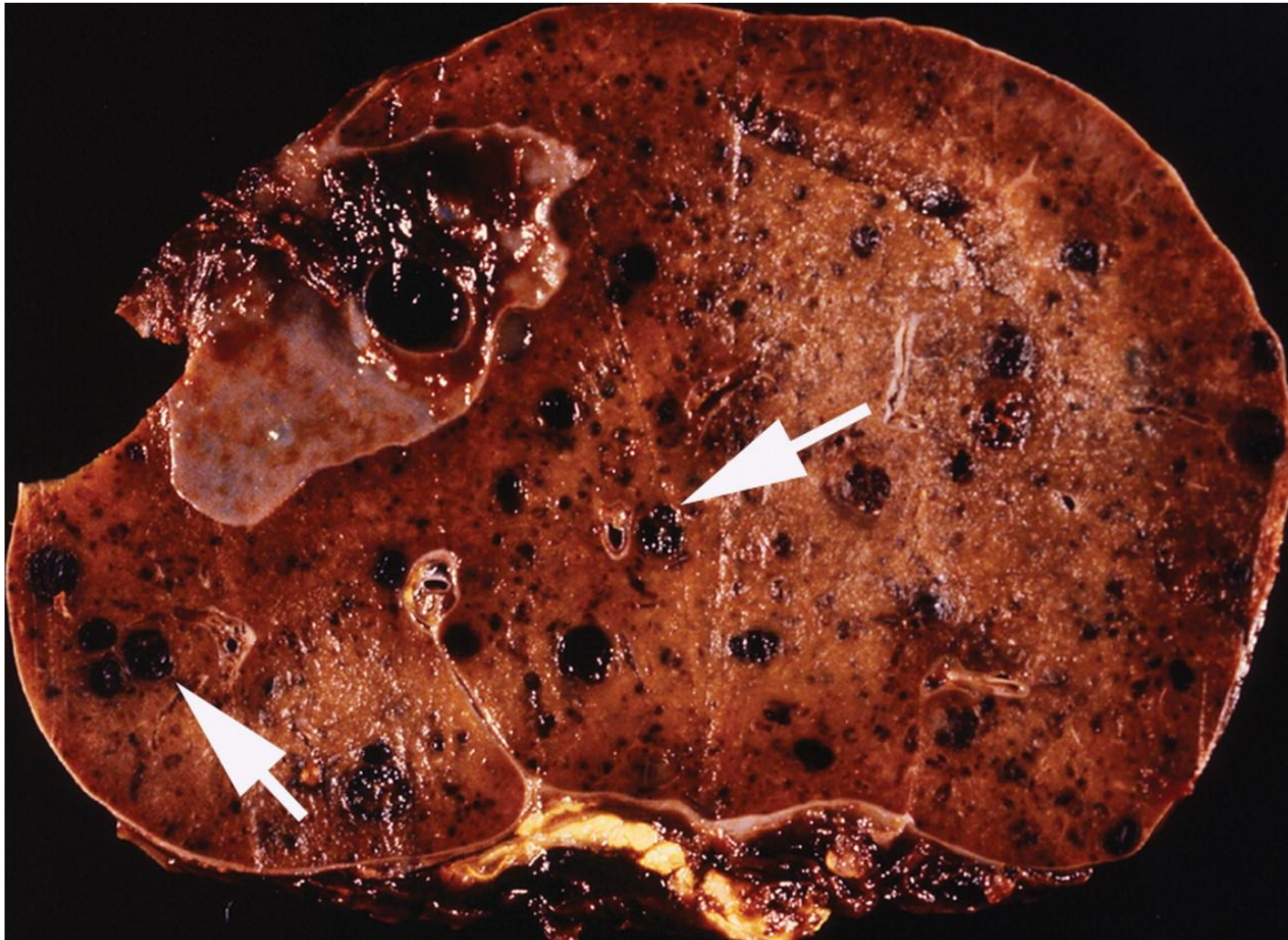
a.



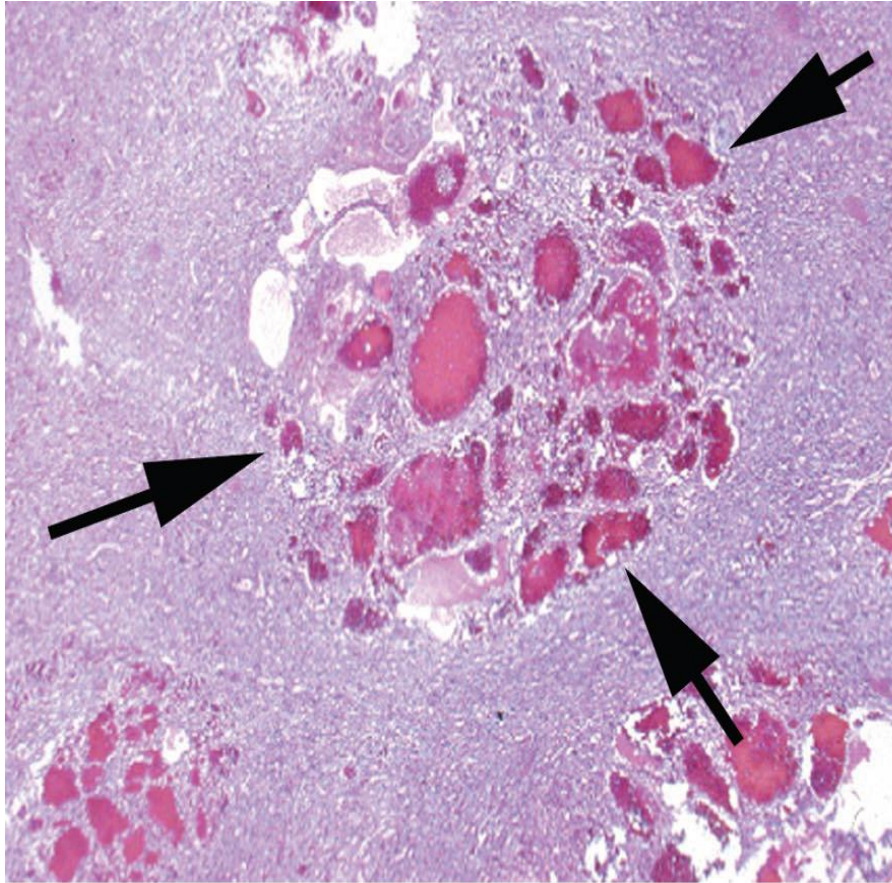
b.

- Peliosis lienis

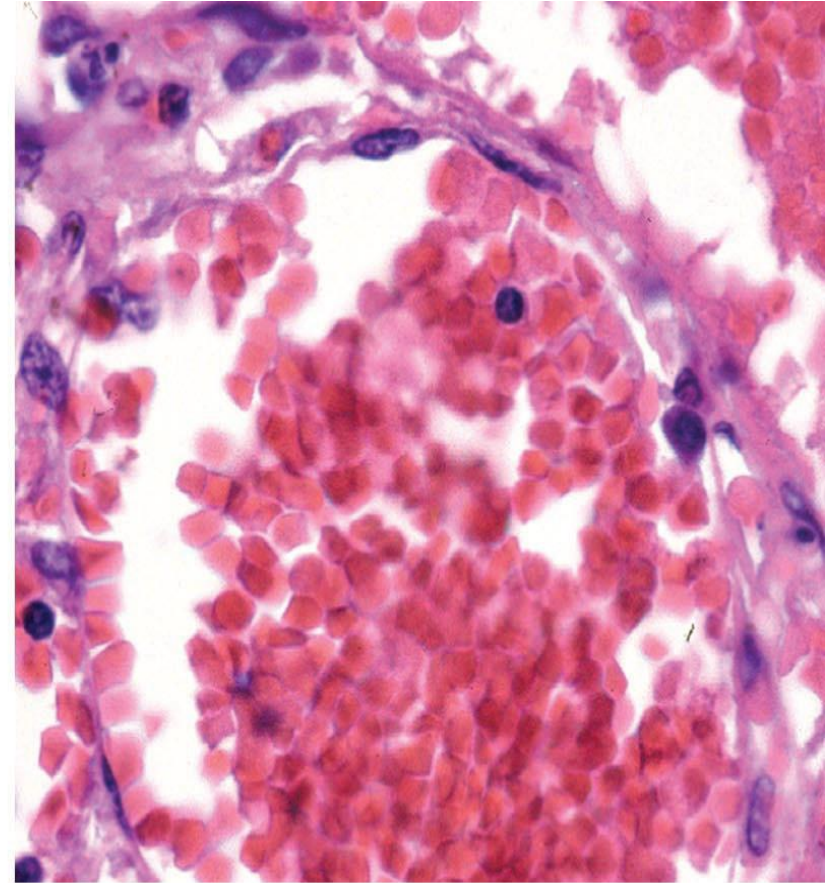
- početné krvou vyplnené cystické priestory
- častý výskyt v parafolikulárnej oblasti
- splenická ruptúra a smrť
- súvislosť s anabolickými steroidmi



RadioGraphics



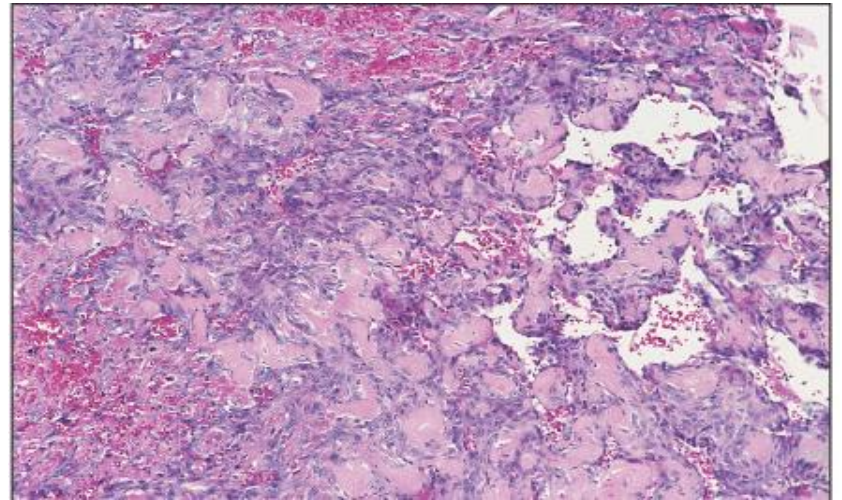
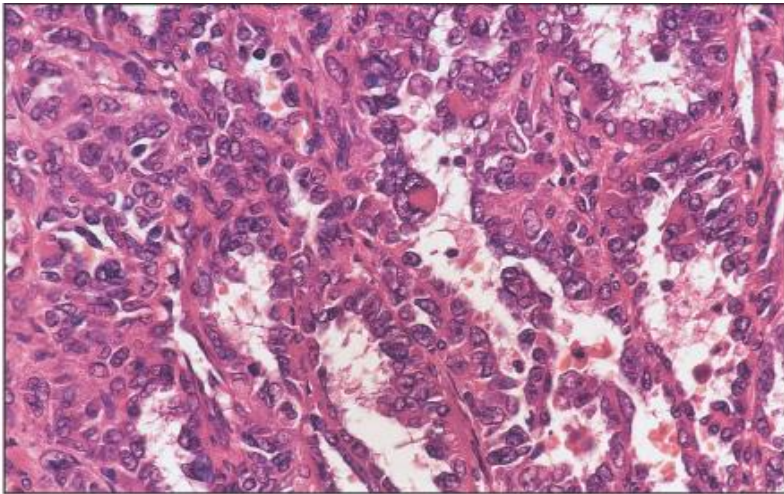
a.



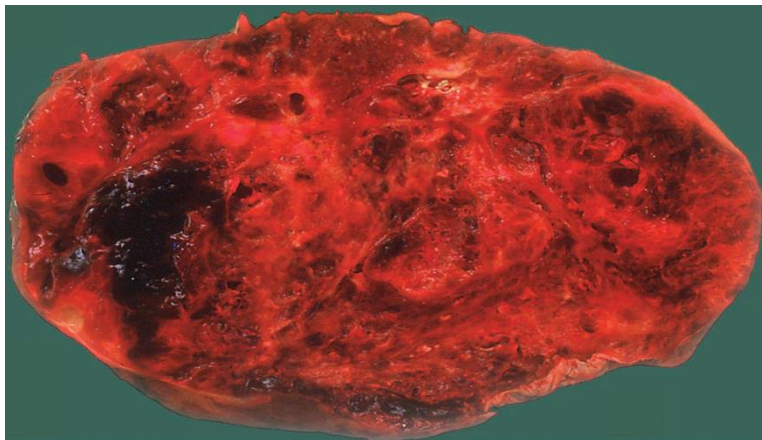
b.

Malígne vaskulárne tumory

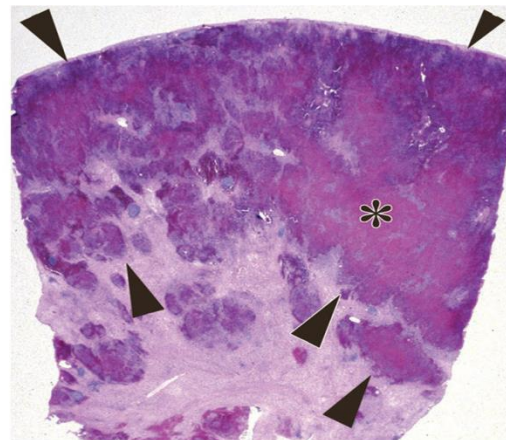
- Angiosarkóm
- Epitheloidný angiosarkóm
- Litoral cell angiosarcoma



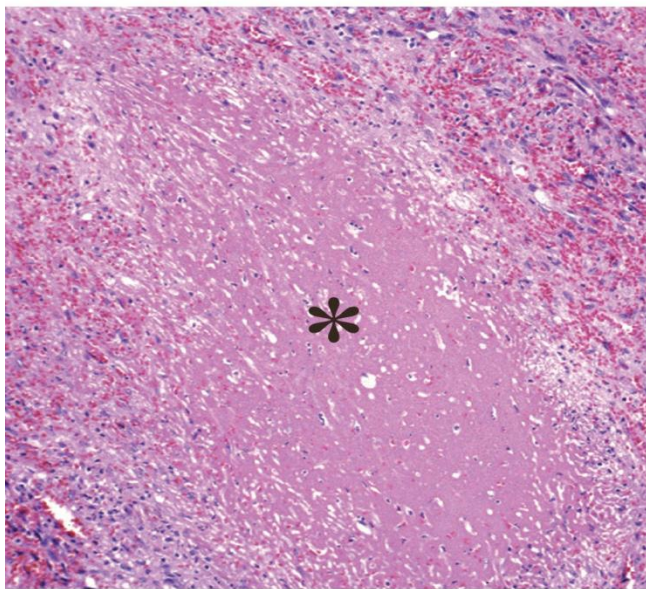
Splenický angiosarkóm



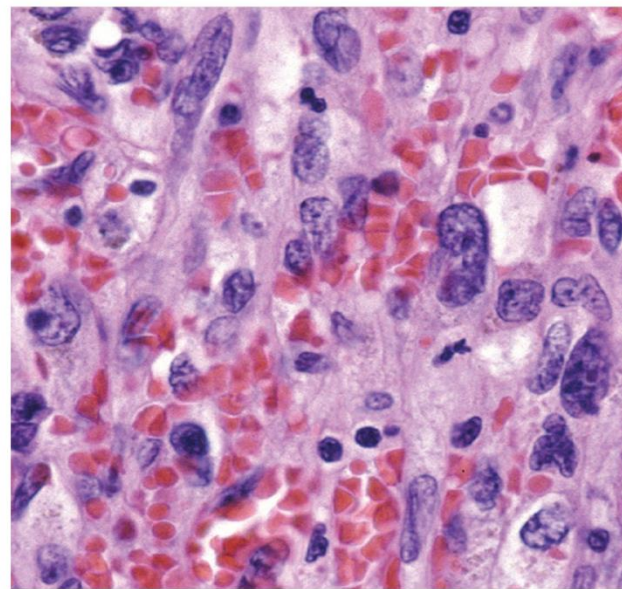
a.



b.



c.



d.

Záver

1. klasifikácia vaskulárnych lézií sleziny nie je vždy jednoduchá
2. SCCH je relatívne nová jednotka donedávna považovaná za podtyp SH
3. nález klonality v SCCH podporuje hypotézu že ide o biologicky samostatnú jednotku reprezentujúcu pravý vaskulárny novotvar, ktorý by mal byť vyčlenený z SH

Záver

4. SCCH /SH/- raritné splenické lézie, napriek „nevinej“ histomorfologii môžu byť fatálne
5. spontánna ruptúra SH je neobvyklou komplikáciou (v prehľade literatúry sú zaznamenané len 4 prípady).
6. SCCH = SANT (?)

Literatúra

1. Krishnan J, Danon A, Frizzera A. Use of anti-factor VIII-related antigen (F8) and QBEN10 (CD34) antibodies help classify the benign vascular lesions of the spleen. *Mod Pathol* 1993;6:94A.
2. Krishnan J, Frizzera G. Two splenic lesions in need of clarification: hamartoma and inflammatory pseudotumor. *Semin Diagn Pathol* 2003;20:94–104.
3. A Chiu,* , M Czader, L Cheng, RP Hasserjian, M Wang, S Bhagavathi, EM Hyjek, H Al-Ahmadie, DM Knowles and A Orazi. Clonal X-chromosome inactivation suggests that splenic cord capillary hemangioma is a true neoplasm and not a subtype of splenic hamartoma. *Modern Pathology* (2011) 24, 108–116.
4. Martel M, Cheuk W, Lombardi L, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT): report of 25 cases of a distinctive benign splenic lesion. *Am J Surg Pathol* 2004;28:1268–1279.