

Case Report

Huge intraabdominal Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt syndrome in a 7 months year old male

Ahmad Monabati¹, Amir Vahedi^{2*}, Mansoreh Shokripour¹

¹Department of Pathology, Shiraz University of Medical Sciences, Shiraz, Iran

²Women's Reproductive Health Research Center, Tabriz University of Medical Sciences, Tabriz, Iran

*Corresponding author; E-mail: amirvahedy@gmail.com

Received: 6 January 2015 Accepted: 1 March 2015 First Published online: 11 October 2017

Med J Tabriz Uni Med Sciences Health Services. 2017 December;39(5):98-102

Abstract

Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) is an intermediate vascular tumor which occurs in children and commonly associated with Kasabach-Merritt syndrome (KMS). It commonly occurs in skin, trunk, extremities, and retroperitoneum. We report a 7 months year old boy with a huge intaabdominal KHE without KMS.

Keywords: Kaposiform hemangioendothelioma, Kasabach-Merritt syndrome

How to cite this article: Monabati A, Vahedi A*, Shokripour M. [Huge intraabdominal Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt syndrome in a 7 months year old male]. Med J Tabriz Uni Med Sciences Health Services. 2017 December;39(5):98-102. Persian.

گزارش موردی

همانژیو آندوتلیومای بزرگ داخل شکمی بدون همراهی با سندرم کازاباخ‌مریت در پسر بچه ۷ ماهه

احمد منبئی^۱، امیر واحدی^{۲*}، منصوره شکرپور^۱

^۱گروه پاتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی شیراز، شیراز، ایران
^۲مرکز تحقیقات سلامت باروری زنان، دانشگاه علوم پزشکی تبریز، تبریز، ایران،
* نویسنده رابط؛ ایمیل: amirvahedy@gmail.com

دریافت: ۱۳۹۳/۱۰/۱۶ پذیرش: ۱۳۹۳/۱۲/۱۰ انتشار برخط: ۱۳۹۶/۷/۱۹
مجله پزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تبریز. آذر و دی ۱۳۹۶؛ ۳۹(۵): ۹۸-۱۰۲

چکیده

همانژیو آندوتلیومای کاپوزیفورم از تومورهای عروقی حد واسط می‌باشد که در بچه‌ها و اکثر موارد همراه با سندرم کازاباخ‌مریت است. این تومور اکثراً در پوست، تنه، اندامها و رتروپیریتونوم دیده می‌شود. در این گزارش یک مورد داخل شکمی از این تومور با اندازه بزرگ و بدون همراهی با سندرم در پسر بچه ۷ ماهه معرفی می‌گردد.

کلید واژه‌ها: همانژیو آندوتلیومای کاپوزیفورم، سندرم کازاباخ - مریت

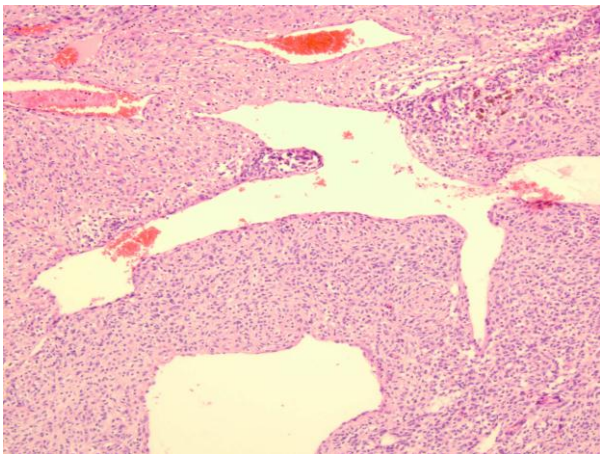
نحوه استناد به این مقاله: منبئی، واحدی، شکرپور م. همانژیو آندوتلیومای بزرگ داخل شکمی بدون همراهی با سندرم کازاباخ‌مریت در پسر بچه ۷ ماهه. مجله پزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تبریز. ۱۳۹۶؛ ۳۹(۵): ۹۸-۱۰۲

حق تألیف برای مؤلفان محفوظ است.

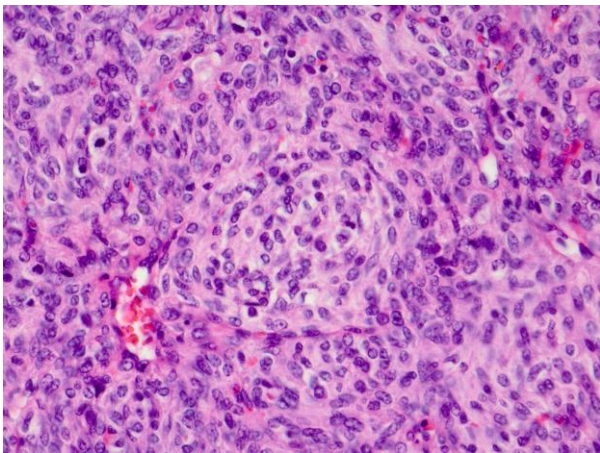
این مقاله با دسترسی آزاد توسط دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تبریز تحت مجوز کرییتیو کامنز (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0>) منتشر شده که طبق مفاد آن هرگونه استفاده تنها در صورتی مجاز است که به اثر اصلی به نحو مقتضی استناد و ارجاع داده شده باشد.

مقدمه

عروق فراوان با دیواره نازک و سایزهای متفاوت دیده می‌شد که بعضاً فضاهای کوچک پدید آورده بود. اکستراواژیشن اریتروسیته‌ها، ترومبوز و مناطق شبه گلومرولی نیز بوفور به چشم می‌خورد. آنتی‌بی و میتوز کم بود. شکل ۱ منظره میکروسکوپی با بزرگنمایی پایین حاوی پرولیفراسیون سلولهای دوکی همراه با فضاهای عروقی در سایزهای مختلف را نشان می‌دهد. در شکل ۲ منظره میکروسکوپی با بزرگنمایی بالا حاوی مناطق گلومرولویید و اکستراواژیشن اریتروسیته‌ها دیده می‌شود. در بررسی ایمونوهیستوشیمی بعمل آمده Cytokeratin, Desmin, NSE, S100 منفی و CD31, CD34 مثبت و KI-67 پایین و در حدود ۱۰ درصد بود. در شکل ۳ نمای مثبت شدن سیتوپلاسمی و غشایی CD31 مشهود است. برای بیمار تشخیص همانژیوآندوتلیومی کاپوزیفرم گذاشته شد که از لحاظ میکروسکوپی خصوصیات سارکوم کاپوزی و همانژیوما را توأم دارد.



شکل ۱: نمای میکروسکوپی با درشت‌نمایی پایین



شکل ۲: مناطق گلومرولویید همراه با اکستراواژیشن اریتروسیته با درشت‌نمایی بالا

اصطلاح همانژیوآندوتلیوما برای اولین بار در سال ۱۹۰۸ توسط مالوری بعنوان تومور عروقی نامگذاری شد (۱). ۴۰ سال بعد از بیان یافته‌های میکروسکوپی تومورهای بدخیم عروقی، همانژیوآندوتلیوما در دسته تومورهای عروقی بدخیم قرار گرفت (۲). در سال ۱۹۸۸ این تومور را درگروه تومورهای حد واسط عروقی قرار دادند (۳). همانژیوآندوتلیومی کاپوزی فرم تومور عروقی حد واسط نادری است که در بچه‌ها دیده می‌شود و اغلب موارد همراه با سندرم کازاباخ‌مریت و گاهی لنفانژیوماتوزیس است (۴). این تومور اغلب بصورت پلاکهای جلدی قرمز یا ارغوانی در زمان تولد یا دوران بچگی به نسبت مساوی در دو جنس دیده می‌شود (۵). البته در تنه، اندامها، رتروپریتون و گاهی در سر و گردن نیز واقع می‌گردد (۶). اگر چه بعنوان تومور غیر متاستاز دهنده در نظر گرفته شده ولی تهاجم موضعی بصورت رشد سریع و درگیری پوست، بافت نرم و استخوان ممکن است اتفاق بیفتد (۷). سندرم کازاباخ‌مریت همراه با کواگولوپاتی و ترومبوسیتوپنی می‌باشد (۵). در موارد همراهی تومور با این سندرم بعلت خونریزی و تهاجم به ارگانهای حیاتی پیش‌آگهی بدتر خواهد شد. لذا افتراق آن از سایر تومورهای عروقی مثل همانژیوم جوانی ضروری است (۸). اگر چه ویروس هرپس ۸ در اتیولوژی سارکوم کاپوزی نقش دارد ولی در این تومور گزارش نشده است (۹). ما تومور همانژیوآندوتلیومی بزرگ در داخل شکم پسر بچه ۷ ماهه‌ای را گزارش می‌کنیم که بدون همراهی با سندرم کازاباخ‌مریت می‌باشد.

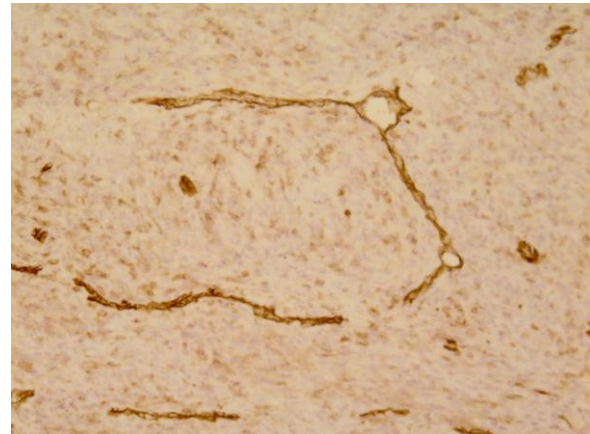
گزارش مورد

بیمار پسر بچه ۷ ماهه‌ای می‌باشد که با شکایت توده شکمی و کم‌خونی در آبان ماه سال ۱۳۹۳ به بیمارستان مادر و کودک غدیر شیراز مراجعه نموده و در معاینه بالینی شکم توده حدود ۱۰ سانتیمتری در قسمت چپ شکم بدست می‌خورد. در سی‌تی-اسکن بعمل آمده توده سالیید به قطر تقریبی حدود ۱۰ سانتیمتر در قسمت تحتانی و چپ شکم وجود داشت. در سی‌تی‌اسکن اسپیرال توده مولتی لوبوله سالیید-کیستیک به ابعاد ۷×۸×۱۱ سانتی-متر در قسمت چپ و تحتانی حفره شکم وجود داشت که دارای غشاء ضخیم بوده و قسمت سالیید آن به رتروپریتونوم و عضله پسواس چپ گسترش پیدا کرده بود. تخریب استخوان ایلیاک و لنفادنوپاتی وجود نداشت. در تستهای آزمایشگاهی بعمل آمده بجز آنمی و لکوسیتوز خفیف یافته مثبت دیگری نداشت. بیمار با تشخیص اولیه سارکوم در بخش جراحی اطفال تحت عمل جراحی قرار گرفت. نمونه به بخش پاتولوژی ارسال گردید. در ماکروسکوپی توده بصورت سالیید-کیستیک با حداکثر قطر ۱۱ سانتیمتر و با قوام گوشتی و رنگ خاکستری متمایل به قهوه‌ای بود. در بررسی میکروسکوپی پرولیفراسیون سلولهای دوکی همراه با

در مطالعه دیگری که توسط Alla Gruman و همکاران صورت گرفت ۱۰ بیمار با این تومور و بدون همراهی با سندرم توضیح داده شدند که همه آنها در اندامها واقع بوده و هیچکدام از بیماران یافته پوستی و ترومبوسیتوپنی نداشتند. در همه بیماران سایز تومور کوچکتر از ۸ سانتی متر بود که مطرح کردند در تومورهای کوچکتر احتمال ترومبوسیتوپنی کم می باشد (۱۸). Shim نیز پیشنهاد داد که ترومبوسیتوپنی در تومورهای عروقی بزرگ شایع تر از تومورهای عروقی کوچک است (۱۹). Mulliken سایز بالای ۵ سانتی متری را برای تومورهای عروقی همراه با ترومبوسیتوپنی در نظر گرفت (۲۰). در بیمار گزارش شده با وجود اندازه بزرگتر تومور، ترومبوسیتوپنی و علائمی از سندرم کازاباخ-مریت مشاهده نشد. از لحاظ میکروسکوپی همانژیوآندوتلیومای کاپوزیفورم ممکن است با همانژیوم جوانی، سارکوم کاپوزی و سایر سارکوماها اشتباه شود که با مشخصات هیستولوژیک و ایمونوهیستوشیمی قابل افتراق است. بر خلاف همانژیومها که از لوبلهایی از عروق کوچک تشکیل شده این تومور از ندولهای نامنظم با سلولهای بعضاً اپیتلیوئید تشکیل شده است. همانژیوآندوتلیومای کاپوزیفورم از سارکوم کاپوزی بر اساس پایین بودن میتوز و آتیپی و نیز وجود مناطق گلوبروئوئید و از سایر سارکوماها بر اساس رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی قابل افتراق می باشد (۸). درمان این تومور بعلت نادر بودن آن و نیز عدم پیگیری دراز مدت افراد مبتلا یکسویه و واحد نمی باشد (۲۱). در اکثر مقالات توصیه به اکسیزیون وسیع همراه با درمانهای کمکی در موارد علامتدار کرده اند (۲۱ و ۲۲). هر چند در مطالعه جدیدی درمان با پروپرانولول و وین کریستین نیز توصیه شده است (۲۳). در این بیمار نیز اکسیزیون وسیع بدون درمانهای کمکی صورت گرفت بود.

نتیجه گیری

در تومورهای داخل شکمی و رتروپریتونوم در بچه ها، همانژیوآندوتلیومای کاپوزیفورم یکی از تشخیصهای افتراقی می باشد که حتی در غیاب سندرم کازاباخ-مریت و ترومبوسیتوپنی نیز باید مد نظر باشد. هر چند که در صورت شک به این تومور تعداد پلاکت، فیبرینوژن و D-dimer باید چک شود.



شکل ۳: رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی CD31

بحث

همانژیوآندوتلیومای کاپوزیفورم تومور عروقی حد واسط با قابلیت تهاجم موضعی می باشد که در بچه ها رخ می دهد. اگرچه تهاجم موضعی در این تومور دیده می شود ولی قابلیت متاستاز آن کم است. این تومور در اکثر موارد با پرولیفراسیون عروق لنفی و سندرم کازاباخ-مریت همراه است. مرگ در موارد همراهی آن با سندرم کازاباخ-مریت بیشتر بعلت کواگولوپاتی گزارش شده است (۱۴-۱۰).

Zukerberg و همکاران ۳ بیمار با تومور همانژیوآندوتلیومای کاپوزیفورم بدون همراهی با سندرم کازاباخ-مریت را گزارش نمودند. تومور محدود به اندامهای فوقانی بوده و با اکسیزیون درمان گردید (۱۵). Mac-Moune Lai و همکاران ۵ بیمار با این تومور را شرح دادند که ۲ نفر از این بیماران فاقد این سندرم بود. یکی از تومورها در تنه و به قطر ۴ سانتی متر و بقیه تومورها در اندامها بودند ولی سایز آنها گزارش نشده بود. هیچکدام همراه با لنفانژیوماتوزیس نبودند (۱۶). در بیمار گزارش شده نیز تومور داخل شکمی و بدون همراهی با سندرم کازاباخ-مریت می باشد. در سال ۲۰۱۴، پسر بچه ۴ ماهه ای با تومور همانژیوآندوتلیومای کاپوزیفورم بدون همراهی با سندرم کازاباخ-مریت در سکوم با ایجاد انوازیناسیون گزارش شده است (۱۷).

References

- Mallory FB. The results of the application of special histological methods to the study of tumors. *J Exp Med* 1908; **10**: 575-593. doi: 10.1084/jem.10.5.575
- Stout AP. Hemangioendothelioma: a tumor of blood vessels featuring. *Ann Surg* 1943; **118**: 445-464.
- Enzinger FM, Zhang RY. Plexiform fibrohistiocytic tumor presenting in children and young adults. An analysis of 65 cases. *Am J Surg Pathol* 1988; **2**: 818-826.
- Enjolras O, Picard A, Soupre V. Congenital hemangiomas and other rare infantile vascular tumors. *Ann Chir Plast Esthet* 2006; **51**(4-5): 339-346.
- Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HP, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with Kaposi form hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997; **100**: 1377-1386.

6. Gruman A, Liang MG, Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE, Kozakewich HP, et al. Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon. *J Am Acad Dermatol* 2005; **52**: 616-622. doi: 10.1016/j.jaad.2004.10.880
7. Lai FM, Allen PW, Yuen PM, Leung PC. Locally metastasizing vascular tumor: spindle cell, epithelioid, or unclassified hemangioendothelioma? *Am J Clin Pathol* 1991; **96**: 660-663. doi: 10.1093/ajcp/96.5.660
8. Weiss SW, Goldblum JR. Hemangioendothelioma: vascular tumors of intermediate malignancy. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 5th ed. St Louis, MO: Mosby Elsevier, 2008; PP: 688-693.
9. Martinez AE, Robinson MJ, Alexis JB. Kaposiform hemangioendothelioma associated with nonimmune fetal hydrops. *Arch Pathol Lab Med*. 2004; **128**(6): 678-681.
10. Beaubien ER, Ball NJ, Storwick GS. Kaposiform hemangioendothelioma: a locally aggressive vascular tumor. *J Am Acad Dermatol* 1998; **38**: 799-802. doi: 10.1016/S0190-9622(98)70461-X
11. 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.
12. Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000; **42**: 225-235. doi: 10.1016/S0190-9622(00)90130-0
13. Ekfors TO, Kujari H, Herva R. Kaposi-like infantile hemangioendothelioma. *Am J Surg Pathol* 1993; **17**: 314-317.
14. Niedt GW, Greco MA, Wieczorek R, Blanc WA. Hemangioma with Kaposi's sarcoma-like features: report of two cases. *Pediatr Pathol* 1989; **9**: 567-557. doi: 10.3109/15513818909026915
15. 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.
16. Mac-Moune Lai F, To KF, Choi PC, Leung PC, Kumta SM, Yuen PP. Kaposiform hemangioendothelioma: five patients with cutaneous lesion and long follow up. *Mod Pathol* 2001; **14**: 1087-1092.
17. Jujju Jacob Kurian, Ravi Kishore, Tarun Jacob John, Harshad Parmer. A rare case of kaposiform hemangioendothelioma presenting as intussusception in a 4-month-old child without Kasabach-Merritt syndrome: A case report. *J Indian Assoc Pediatric Surg* 2014; **19**(4): 233-235. doi: 10.4103/0971-9261.142017
18. Alla Gruman. Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon. *J Am Acad Dermatol* 2005; **52**(4): 616-622. doi: 10.1016/j.jaad.2004.10.880
19. Shim WK. Hemangiomas of infancy complicated by thrombocytopenia. *Am J Surg* 1968; **116**: 896-906. doi: 10.1016/0002-9610(68)90462-5
20. Mulliken JB, Young A. *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations*. Philadelphia, WB Saunders, 1988; PP: 54-55.
21. Lalaji TA, Haller JO, Burgess RJ. A case of head and neck kaposiform hemangioendothelioma simulating a malignancy on imaging. *Pediatric Radiol* 2001; **31**: 876-878.
22. Cooper JG, Edwards SL, Holmes JD. Kaposiform haemangioendothelioma: case report and review of the literature. *Br J Plast Surg* 2002; **55**: 163-165. doi: 10.1054/bjps.2001.3769
23. Donjeta Bali Alia, Anila Godo, Emarjola Brahimllari, Mirela Xhafa , Arber Arapi , Leart Berdica, et al. Kaposiform Hemangioendotelioma with Kasabach Merritt Syndrome Treated With Propranolol and Vincristine. *International Journal of Science and Research* 2015; **4**: 2028-2031.