dermatologie_3_07 27.6.2007 7:24 Str. 154
proLékaře.cz | 27.12.2025

Čes.-slov. Derm. 82, 2007, No. 3, p. 154–157

Aneuryzmatický fibrózny histiocytóm kože (opis 2 prípadov)

Kajo, K.[1,2], Macháleková, K.[1], Kajová, Y.[3]

[1]Ústav patologickej anatómie Jesseniovej lekárskej fakulty a Martinskej fakultnej nemocnice Martin
vedúci ústavu prof. MUDr. Lukáš Plank, CSc.
[2]Patologicko-anatomické oddelenie NsP Liptovský Mikuláš
prednosta oddelenia: MUDr. Peter Mrlian
[3]Kožná ambulancia NsP Trstená

Súhrn

Aneuryzmatický fibrózny histiocytóm kože (opis 2 prípadov)

Autori opisujú 2 prípady aneuryzmatického (angiomatoidného) fibrózneho histiocytómu (AFH) kože u 17-ročného chlapca a 69-ročnej ženy. V oboch prípadoch bol nádor lokalizovaný na končatinách (predlaktie a oblasť zákolennej jamky). Klinicky išlo o nodulárne konfigurované a mierne nad okolité nivó kože prominujúce tumoriformné lézie, veľkosti 10x8 mm a 5x4 mm. Prvý z nádorov bol tuhšej konzistencie, bez zmeny koloritu kože a bol považovaný za epidermoidnú cystu. Druhá lézia bola modro sfarbená, a tak imitovala nádor vaskulárneho pôvodu.

Histologicky boli oba nádory tvorené vretenovitou a pleomorfnou populáciou buniek so stredným stupňom celulárnej atypie a s nepravidelným storiformným usporiadaním pri náleze početných nepravidelných kavernóznych a štrbinových priestorov so sprievodnými známkami čerstvých a starších krvácaní.

Pri imunohistochemickej analýze nádorové bunky vykazovali expresiu vimentínu a boli negatívne pri dôkaze CD68, CD34 a dezmínu. Pomocou CD31 nebola dokázaná endotelová výstelka v štrbinových, resp. kavernóznych priestoroch.

V diskusii autori rozoberajú odlišné klinické a morfologické charakteristiky tohoto zriedkavého variantu fibrózneho histiocytómu oproti jeho konvenčným typom a v diferenciálnej diagnostike sa zaoberajú melanocytárnymi a vaskulárnymi léziami, ktoré AFH často klinicky imituje.

Kľúčové slová: **koža – fibrózny histiocytóm – aneuryzmatický – angiomatoidný**

Summary

Aneurysmal Fibrous Histiocytoma of the Skin (Description of 2 Cases)

Authors present two cases of aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma of the skin (AFH) occurring in a 17-year-old boy and a 69-year-old woman. Both tumors were localized on the extremities (forearm and popliteal region) and were of nodular configuration, with moderate elevation upon surrounding skin surface, measuring 10x8 mm and 5x4 mm, respectively. The first tumor was of a firm consistency without change of skin coloration, therefore it clinically imitated an epidermoid cyst. The second lesion had a blue colour and simulated a vascular tumour. Histologically, both tumors possessed spindle and pleomorphic cell population with moderate grade of cellular atypia arranged in irregular storiform pattern with finding of cavernous and slit-like spaces accompanied by recent and elder hemorrhages.

Immunohistochemically, tumor cells were vimentin positive and CD68, CD34 and desmin negative. Cells on the periphery of slit-like, respectively cavernous spaces did not express endothelial marker – CD31.

In discussion authors analyze the different clinical and morphological features of this rare type of fibrous histiocytoma when compared to its conventional variants. In differential diagnosis they describe some melanocytic and vascular lesions often clinically similar to AFH.

Key words: **skin – fibrous histiocytoma – anerysmal – angiomatoid**

dermatologie_3_07 27.6.2007 7:24 Str. 155
proLékaře.cz | 27.12.2025

ÚVOD

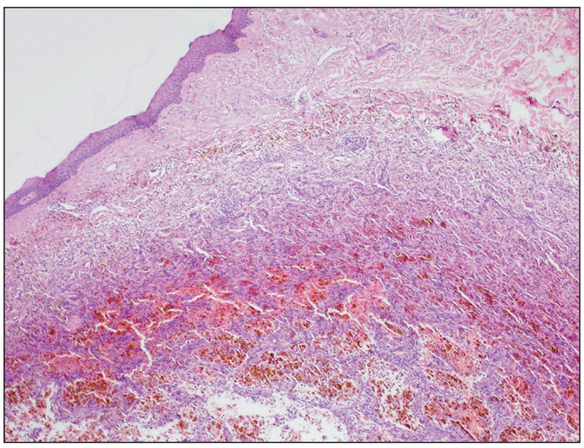
Aneuryzmatický (angiomatoidný) fibrózny histiocytóm (AFH) je zaujímavý zriedkavý variant benígnych kožných fibróznych histiocytómov, z ktorých tvorí menej ako 2 % (2, 7). V tomto nádore je zvýraznené kumulovanie krvi vo veľkých priestoroch, preto sa často prezentuje ako pigmentový uzol, a preto býva klinicky mylne považovaný za cievnu, melanocytárnu alebo cystickú léziu (2, 9, 12, 13).

Vzhľadom na klinické diagnostické konfúzie a potrebu poukázať na charakteristiky AFH prezentujeme dva prípady AFH z registra Ústavu patologickej anatómie Jesseniovej lekárskej fakulty Univerzity Komenského v Martine.

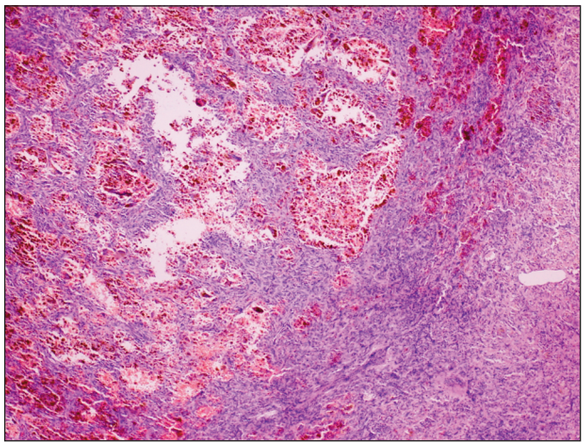
VLASTNÉ POZOROVANIA

V oboch prípadoch (17-ročný chlapec a 69-ročná žena) išlo o nodulárne tumoriformné lézie, s miernou prominenciou nad okolité nivó kože. U chlapca bol nádor o veľkosti 10x8 mm lokalizovaný v zákolennej jamke, bol tuhšej konzistencie a bez zmeny koloritu kože, preto bol považovaný za epidermoidnú cystu. V druhom prípade išlo o modro sfarbenú léziu veľkosti 5x4 mm na predlaktí, ktorá klinicky imitovala vaskulárny nádor. Pacienti v oboch prípadoch udávali niekoľkoročné trvanie lézií a boli bez celkových prejavov (napr. anémia, úbytok hmotnosti, hypergamaglobulinémia, apod.).

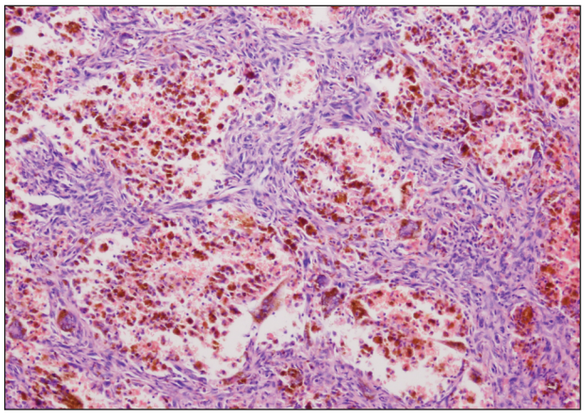
Histologicky bol v oboch prípadoch takmer identický obraz. Išlo o naznačene nodulárne konfigurované, neostro ohraničené nádorové útvary lokalizované v kóriu (obr. 1 a 2), pričom v prvom prípade zasahovala infiltrácia aj do priľahlej časti podkožia. Lézie boli tvorené vretenovitou a pleomorfnou populáciou buniek s miernym a stredným stupňom celulárnej atypie a s nepravidelným storiformným usporiadaním. V oboch nádoroch boli roztrúsené obrovské viacjadrové bunky, pričom niektoré z nich mali vzhľad Toutonových buniek (obr. 3). Nápadné boli depozity hrdzavohnedého pigmentu, ktorý Pearlsovou



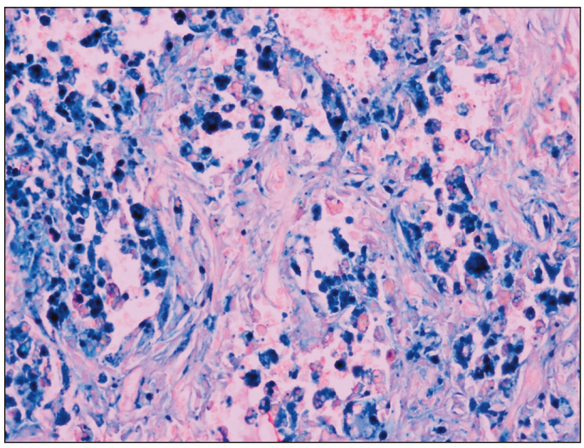
Obr. 1. Nodulárne konfigurovaná tumorózna lézia s neostrým ohraničením voči okoliu (HE, 20x).



Obr. 2. Detail na priestory vyplnené krvnými elementami, ktoré imitujú vaskulárne štruktúry (HE, 100x).



Obr. 3. Vretenobunková populácia s nálezom obrovských viacjadrových buniek Toutonovho typu, zreteľné sú aneuryzmatické formácie (HE, 200x).



Obr. 4. Dôkaz hemosiderínu v bunkách pomocou Pearlsovej reakcie (Pearlsovo farbenie, 400x).

dermatologie_3_07 27.6.2007 7:24 Str. 156
proLékaře.cz | 27.12.2025

reakciou vykazoval charakteristiky hemosiderínu (obr. 4). Prevažná časť pigmentu bola lokalizovaná v početných siderofágoch. Patognomickou histomorfologickou črtou lézií bola tvorba početných kanálov, resp. kavernóznych priestorov bez zreteľnej endotelovej výstelky, ktoré boli vyplnené krvnými elementmi. Zachytená epidermis bola bez nápadnejších zmien.

Vretenobunková a pleomorfná fibroblastoidná populácia vykazovala imunohistochemicky expresiu vimentínu a bola negatívna pri dôkaze CD68, dezmínu, S-100 proteínu a CD34. V nádoroch bola bohatá vaskularita vo forme drobných ciev, ktorých endotelovú výstelku bolo možné identifikovať pomocou CD31, tento marker však nebol pozitívny v bunkách, ktoré vystielali štrbinovité, resp. rozšírené kavernózne priestory. Roztrúsené histiocytárne a makrofagické elementy boli CD68 pozitívne.

DISKUSIA

Na základe niektorých klinických a morfologických čŕt sa AFH odlišuje voči klasickým formám kožných FH. Obvykle ide o väčšie a prominujúce noduly, ktoré bývajú charakteristicky modro, čierno alebo tmavočerveno sfarbené a môžu vytvárať cystické útvary (1, 9, 10). AFH sú prevažne lokalizované na končatinách (1, 3, 9, 13), čo potvrdzujú oba naše prípady. Môžu byť spojené s bolesťou a rýchlym rastom (9, 13), ktorý je vysvetľovaný traumou (6, 13) alebo krvácaním do nádoru (2). V literatúre je spomínaný tzv. hemosiderínový histiocytóm (13), ktorý pravdepodobne predstavuje prekurzorové štádium pri formovaní AFH (9).

Vekové rozpätie v literatúre zaznamenaných prípadov je široké, prevažujú mladšie a stredné vekové kategórie (1, 2, 10), ale boli postihnuté jednak deti (6), ako aj starší pacienti (8). Medzi prípadmi mierne prevažujú ženy (2).

V histologickom náleze ide o konvenčné alebo celulárne FH, v ktorých dominujú prominentné priestory vyplnené krvou. Tieto predstavujú štrbinovité artefakty alebo kavernózne pseudovaskulárne štruktúry bez endotelovej výstelky. Celkový obraz dotvárajú výrazné depozity hemosiderínu so sprievodnými siderofágmi a obrovskými bunkami (2). Tieto patognomické charakteristiky sú zodpovedné za kolorit, prostredníctvom ktorého bývajú tieto lézie často klinicky považované za benígne vaskulárne nádory (2, 6), čo bolo aj jednom z našich prípadov. Z malígnych cievnych nádorov pripadá do úvahy nodulárna forma Kaposiho sarkómu (1, 11), vretenobunkový hemangioendotelióm a angiosarkóm (1), ktoré jednoznačne predstavujú neoplastickú vaskulárnu proliferáciu, v ktorej endoteliálnu diferenciáciu je možné imunohistochemicky identifikovať dôkazom CD31, resp.CD34 antigénu. V diferenciálnej diagnostike ďalšou klinickou diagnostickou alternatívou bývajú melanocytárne lézie pri modro-čiernom sfarbení a uzlovitej konfigurácii. V odlíšení AFH voči melanocytárnym léziám je kľúčovým momentom histopatologické vyšetrenie s dôkazom hemosiderínu ako príčiny typického koloritu AFH. V rámci algoritmu môže histopatológ využiť imunohistochemické metódy na dôkaz kľúčových diferenciačných antigénov, a to S-100 proteínu v diskriminácii voči melanocytárnym léziám a CD31, resp. CD34 ako ukazovateľov endotelovej diferenciácie pri oddiferencovaní vaskulárnych nádorov. Bunky AFH vykazujú expresiu vimentínu, zriedkavo môžu byť pozitívne pri dôkaze hladko-svalového aktínu a sú negatívne pri dôkaze dezmínu (2).

Z ostatných lézií môžu AFH klinicky imitovať neurofibróm a nešpecifické kožné cysty (9, 11), dokonca bol opísaný prípad aj s výskytom cýst vystlatých dlaždicovou výstelkou (10). Epidermis nad léziou môže vykazovať určitý stupeň hyperplázie (2), čo sme však nezaznamenali v našich prípadoch.

Najzávažnejším je oddiferencovanie AFH od angiomatoidného fibrózneho histiocytómu mäkkých tkanív (pôvodne označovaného ako angiomatoidný malígny fibrózny histiocytóm). Tento sa najčastejšie vyskytuje u detí a adolescentov a v časti prípadov je spojený s celkovými príznakmi (horúčka, anemia, úbytok hmotnosti alebo paraproteinémia). Býva lokalizovaný podkožne a prezentuje sa ako ostro ohraničené, multinodulárne, cystické masy s výraznými lymfoidnými infiltrátmi na periférii. Bunková výbava je vcelku kľudnejšia ako v AFH a v približne polovici prípadov sú bunky pozitívne pri dôkaze dezmínu (4, 5). Vcelku je tento nádor považovaný za nízko malígny, pretože len asi 1% prípadov metastazuje (4).

V jednej z najväčších štúdií zaoberajúcich sa benígnymi kožnými AFH približne jedna pätina sledovaných prípadov lokálne rekurovala (2), čo uvádzajú aj novšie literárne zdroje (10). V jednom prípade bola dokonca zaznamenaná aj propagácia a postihnutie regionálnej lymfatickej uzliny ako výsledok priamej lokálnej propagácie (2).

Záverom možno konštatovať, že AFH je osobitým variantom benígneho kožného FH s určitými charakteristikami a diferenciami oproti jeho klasickým formám a zasluhuje si pozornosť zo strany dermatológa aj histopatológa. Vzhľadom k vyššie uvedeným rekurenciám a propagácii do lymfatickej uzliny (2) je v rámci pooperačného manažmentu potreba klinického sledovania pacienta. Tento fakt je umocnený skutočnosťou, že hranice medzi kožným AFH a angiomatoidným fibróznym histiocytómom mäkkých tkanív sa terminologicky a morfologicky prelínajú a v niektorých prípadoch je stanovenie exaktnej diagnózy v rámci diferenciálnej diagnostiky veľmi obtiažne a závislé od kvalitnej spolupráce dermatovenerológa s histopatológom.

LITERATÚRA

1. BAL, A., PUNIA, RPS, MOHAN, H. Aneurysmal benign

dermatologie_3_07 27.6.2007 7:24 Str. 157
proLékaře.cz | 27.12.2025

fibrous histiocytoma of the skin. Ind J Dermatology, 2006, 51(3), p. 207–208.
2. CALONJE, E., FLETCHER, CDM. Aneurysmal benign fibrous histiocytoma: clinicopathological analysis of 40 cases of tumour frequently misdiagnosed as a vascular neoplasm. Histopathology, 1995, 26(4), p. 323–331.
3. EVANS, J., CLARKE, T., MATTACK, CA., POND, CM. Dermatofibromas and arthropod bites: is there any evidence to link the two? Lancet ii, 1989, p. 36–37.
4. FANBORG-SMITH, JC., DALCIN, P. in Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (Eds.) World Health Organization Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. IARC Press: Lyon 2002, p. 194–195.
5. FLETCHER, CDM. Soft tissue tumors, in Diagnostic histopathology of tumors, 2nd Edit., Churchill Livingstone, Hong Kong, 2000, p. 1473–1540. ISBN 0 443 0 7992 7.
6. KIM, CJ., CHO, JH., CHI, JG. Aneurysmal („angiomatoid“) fibrous histiocytoma in a child. J Korean Med Sci, 1989, 4(4), p. 159–162.
7. McKEE, P.H. Pathology of the skin with clinical correlations, 2nd Edit., Mosby-Wolfe, London, 1996, Tumours of the dermis and subcutaneous fat, p. 16,0–16,92.
8. McKENNA, DB., KAVANAGH, GM., McLAREN, KM., TIDMAN, MJ. Aneurysmal fibrous histiocytoma: an unusual variant of cutaneous fibrous histiocytoma. J Eur Acad Dermatol Venereol, 1999, 12(3), p. 238–240.
9. SANTA CRUZ, DJ., KYRIAKOS, M. Aneurysmal („angiomatoid“) fibrous histiocytoma of the skin. Cancer, 1981, 47(8), p. 2053–2061.
10. SHEEHAN, KM., LEADER, MB., SEXTON, S., CUNNINGHAM, F., LEEN, E. Recurrent aneurysmal fibrous histiocytoma. J Clin Pathol, 2004, 57(3), p. 312–313.
11. SOOD, U, MEHREGAN, AH. Aneurysmal (angiomatoid) fibrous histiocytoma. J Cutan Pathol, 1985, 12(2), p. 157–162.
12. VANNI, R. Skin: Cutaneous benign fibrous histiocytomas. Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol. June 2001. URL: http://www.infobiogen.fr/services/chromcancer/Tumors/CutanFibrousHisID5092.html.
13. ZELGER, BW., ZELGER, BG., STEINER, H., OFNER, D. Aneurysmal and haemangiopericytoma-like fibrous histiocytoma. J Clin Pathol 1996, 49(4), p. 313–318.

Došlo do redakce: 2. 2. 2007

MUDr.Karol Kajo, PhD.
ÚPA JLF UK a MFN
Kollárova 2
036 59 Martin
SR
E-mail: karol.kajo@post.sk

VZPOMÍNÁME

Dne 1. května 2007 nás ve věku 81 let opustila dlouholetá spolupracovnice a kolegyně, odborná asistentka dermatovenerologie MUDr. Marta Peňázová.

Na brněnské dermatovenerologické klinice pracovala od r. 1953 zpočátku jako sekundární lékařka a od r. 1956 jako odborná asistentka. Pod vedením prof. Trýba a později prof. Horáčka se věnovala histopatologii kůže. Kliniku opustila, ač nerada, v těžké době (1970) a odešla jako ambulantní dermatolog do tehdejšího MÚNZ Brno.

Moje generace na ni vzpomíná jako na vynikající odbornici, výtečnou pedagožku a čestnou a spravedlivou ženu.

Čest její památce.

Věra Semrádová