

Παρουσίαση περιστατικού

Επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα: Παρουσίαση περιστατικού

Σοφία Φαράντζου¹, Βαρβάρα Θεολόγη², Αλέξανδρος Στρατηγός¹, Κλειώ Δεσινιώτη¹

¹ 1^η Πανεπιστημιακή Δερματολογική Κλινική, Νοσοκομείο «Ανδρέας Συγγρός»,
Αθήνα

² Παθολογοανατομικό εργαστήριο, Νοσοκομείο «Ανδρέας Συγγρός», Αθήνα

Acquired elastotic hemangioma: A case report

Sofia Farantzou¹, Varvara Theologi², Alexander Stratigos¹, Clio Dessinioti¹

¹ 1st Department of Dermatology-Venereology, University of Athens, Andreas Sygros,
Athens, Greece

² Histopathology Department, Andreas Sygros Hospital, Athens, Greece

Λέξεις-κλειδιά: επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα, διάγνωση, βασικοκυτταρικό
καρκίνωμα

Keywords: acquired elastotic hemangioma, diagnosis, basal cell carcinoma

Συγγραφέας αλληλογραφίας:

Κλειώ Δεσινιώτη, Δερματολόγος, Επιστημονικός Συνεργάτης

Ιατρείο Χαρτογράφησης Σπίλων, 1^η Πανεπιστημιακή Δερματολογική Κλινική,
Νοσοκομείο Ανδρέας Συγγρός

Τηλ 210 7265149/ Email: cliodes@hotmail.com

Περίληψη

Το επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα είναι μια σπάνια, καλοήθης αγγειακή υπερπλασία, που έχει περιγραφεί για πρώτη φορά το 2002 ως παραλλαγή αιμαγγειώματος. Εμφανίζει χαρακτηριστική κλινική και ιστολογική εικόνα και η κύρια διαφορική διάγνωση αφορά το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα. Θα περιγράψουμε ένα περιστατικό επίκτητου ελαστωτικού αιμαγγειώματος το οποίο παρουσιάστηκε στο στέρνο μίας γυναίκας 67 ετών ως μια κηλίδα με διακλαδιζόμενα αγγεία στη δερματοσκόπηση, και θα παρουσιάσουμε ανασκόπηση της σχετικής βιβλιογραφίας.

Abstract

Acquired elastotic hemangioma is a rare, benign vascular proliferation, first described in 2002 as variant of hemangioma. It presents characteristic clinicopathologic features and should be distinguished mainly from basal cell carcinoma. We herein describe a case report of a 67 year old woman diagnosed with acquired elastotic hemangioma, presenting as a macule with arborizing vessels in dermoscopy, and we discuss a review of the literature on acquired elastotic hemangioma.

Εισαγωγή

Το επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα είναι μια σπάνια καλοήθης αγγειακή βλάβη, που περιεγράφηκε πρώτη φορά το 2002 από τους Requena et al ως μία παραλλαγή αιμαγγειώματος. Χαρακτηριστικά περιγράφεται ως μία αργά αναπτυσσόμενη, μονήρης, ερυθηματώδης, σαφώς αφοριζόμενη ασυμπτωματική συνήθως, κηλίδα ή πλάκα η οποία προσβάλλει χρόνια ηλιοεκτεθειμένο δέρμα που έχει υποστεί ηλιακή βλάβη [1, 11] .

Παρουσίαση περιστατικού

Μία γυναίκα 67 ετών προσήλθε με μία ασυμπτωματική, ερυθηματώδη, αργά αναπτυσσόμενη κηλίδα με ευρυαγγείες στην περιοχή του στέρνου από έτους. Η βλάβη ήταν επίπεδη, και η επιδερμίδα δεν είχε αλλαγές, όπως διήθηση, ατροφία, ή μαργαριτοειδή όχθο. (εικ. 1). Η ασθενής δεν ανέφερε ιστορικό ανοσοκαταστολής ή καρκίνου του δέρματος.

Η δερματοσκοπική εικόνα έδειξε διακλαδιζόμενα εστιασμένα (in focus) αγγεία, χωρίς άλλα ειδικά δερματοσκοπικά ευρήματα (εικ. 2). Στη διαφορική διάγνωσή μας συμπεριελάβαμε το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (BKK) και τις τηλεαγγειεκτασίες. Έγινε βιοψία και η ιστολογική εξέταση έδειξε παρουσία διατεταμένων αγγείων παράλληλα προς την επιδερμίδα καθώς και ελάστωση του κολλαγόνου του χορίου οπότε τέθηκε η διάγνωση του επίκτητου ελαστωτικού αιμαγγειώματος (acquired elastotic hemangioma), ενώ αποκλείστηκε το BKK (εικ. 3).

Συζήτηση

Το επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα (ΕΕΑ) είναι ένας σπάνιος, καλοήθης αγγειακός όγκος. Περιεγράφηκε για πρώτη φορά το 2002 από τους Requena et al ως μία παραλλαγή αιμαγγειώματος.[1] Ο περιγραφικός όρος «επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα» υποδηλώνει την εμφάνιση του στην ενήλικη ζωή και την στενή συσχέτιση με υποκείμενη ηλιακή ελάστωση.

Η παθογένεση του ΕΕΑ δεν έχει αποσαφηνιστεί, ωστόσο φαίνεται να σχετίζεται με την χρόνια έκθεση στην ηλιακή υπεριώδη ακτινοβολία. Όλα τα δημοσιευμένα περιστατικά έχουν περιγραφεί σε ηλιοεκτεθειμένο δέρμα και η ηλιακή ελάστωση αποτελεί σταθερό ιστοπαθολογικό εύρημα. [1,3]

Ανασκοπήσεις της βιβλιογραφίας έχουν περιγράψει συνολικά 50 περιστατικά ΕΕΑ. [4,5] Το ΕΕΑ εμφανίζεται σε ενήλικες μέσης ή μεγαλύτερης ηλικίας, συνήθως άνω των 50 ετών, και με παρόμοια αναλογία σε γυναίκες και άνδρες. Η τυπική κλινική εικόνα είναι ως μία μονήρης, αργά αναπτυσσόμενη ερυθριματώδης κηλίδα ή πλάκα, με διάμετρο που κυμαίνεται σε μέγεθος μεταξύ 2 με 5 cm, σε χρονίως ηλιοεκτεθειμένο δέρμα, κυρίως στους πήχεις, και σε μεμονωμένα περιστατικά στο στήθος. Η βλάβη είναι συνήθως ασυμπτωματική, αν και έχει σπάνια περιγραφεί συνοδός ευαισθησία [3,4,6] Στην παρούσα περίπτωση που περιγράφουμε, δεν υπήρχε διήθηση ή άλλη αλλαγή της επιδερμίδας στην βλάβη, ένα κλινικό χαρακτηριστικό που δύναται να βοηθήσει στη διαφοροδιάγνωση ανάμεσα στο επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα και το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα (ΒΚΚ). Το ΒΚΚ παρουσιάζεται κλινικά ως ροδόχροη/ερυθρά, μαργαριταροειδής ή διαφανής βλατίδα, πλάκα, ή οζίδια με

διακλαδιζόμενα αγγεία, είτε μπορεί να είναι μελαγχρωματικό ή με μπλε χρώμα. Στην περίπτωση του BKK τύπου μορφέας μπορεί να εμφανίζεται ως επίπεδη ή ατροφική βλάβη δίκης ουλής [7]. Τα κλινικά χαρακτηριστικά του ΕΕΑ όπως έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία συνοψίζονται στον Πίνακα 1.

Η ιστοπαθολογική εικόνα του ΕΕΑ είναι χαρακτηριστική και θέτει τη διάγνωση. Παρατηρείται πολλαπλασιασμός αγγειακών καναλιών στο επιφανειακό ήμισυ του χορίου παράλληλα προς την επιδερμίδα, σε υπόβαθρο ηλιακής ελάστωσης [4]. Τα ενδοθηλιακά κύτταρα μπορεί να είναι διογκωμένα και να προβάλλουν μέσα στον αυλό, σχηματίζοντας χαρακτηριστική προέχουσα «hobnail» μορφολογία. Τα αγγεία της βλάβης θεωρείται ότι είναι τριχοειδικής προέλευσης [4,8]. Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος δεν είναι απαραίτητος για την διάγνωση, ενώ η θετικότητα του D2-40 ποικίλλει, καθιστώντας την λεμφαγγειακή συμμετοχή αβέβαια [3,6,9]. Η επιδερμίδα είναι συνήθως φυσιολογική ή επιπεδωμένη, ενώ σε λίγες περιπτώσεις έχει παρατηρηθεί ποικίλλουσα υπερκεράτωση ή ακάνθωση. Το επίκτητο ελαστωτικό αιμαγγείωμα δεν εμφανίζει στοιχεία ατυπίας ή μιτώσεις. Δεν παρατηρείται φλεγμονώδες διήθημα [1,4,9].

Υπάρχει έλλειψη αναγνώρισης της οντότητας του ΕΕΑ, όπως προκύπτει από το γεγονός πως στα 50 δημοσιευμένα περιστατικά στη βιβλιογραφία, μόνο σε ένα είχε τεθεί η πιθανή διάγνωση του ΕΕΑ μέσα στην διαφορική διάγνωση της βλάβης. [5] Ομοίως, και στο δικό μας περιστατικό η αρχική πιθανή διαφορική μας διάγνωση δεν περιείχε αυτή την οντότητα. Η κύρια διαφορική διάγνωση θα πρέπει να γίνει από το βασικοκυτταρικό καρκίνωμα. Στην σειρά 14 περιστατικών ΕΕΑ των Martorell-Calatayud et al, το BKK ήταν η συχνότερη πιθανή διαφορική διάγνωση στο 71% των περιπτώσεων.[3] Λιγότερο συχνά και όσον αφορά την ιστολογική εικόνα, η

διαφοροδιάγνωση μπορεί να περιλαμβάνει τις τριχοειδικές υπερπλασίες του δέρματος των ενηλίκων, το κερασόχροο αγγείωμα, το επίκτητο θυσανωτό αιμαγγείωμα, το στοχοειδές αιμοσιδηρωτικό αιμαγγείωμα και το πρώιμο σάρκωμα Kaposi με επικρατέστερο το αγγειωματώδες στοιχείο [2, 10].

Στο περιστατικό που παρουσιάσαμε, το μοναδικό δερματοσκοπικό εύρημα ήταν τα εστιασμένα (in focus) διακλαδιζόμενα αγγεία, χωρίς άλλα δερματοσκοπικά ευρήματα που να παραπέμπουν σε ΒΚΚ που ήταν η κύρια διαφορική διάγνωση της βλάβης. Στη βιβλιογραφία, η δερματοσκοπική εικόνα του ΕΕΑ έχει περιγραφεί μόνο σε δυο άλλα περιστατικά, είτε με εκτεταμένες λευκές λαμπιρίζουσες δομές κατανεμημένες ομοιόμορφα στη βλάβη, είτε ως ερυθματώδης κηλίδα με διακλαδιζόμενα αγγεία στην περιφέρεια και χωρίς λευκές λαμπιρίζουσες δομές, παρόμοια με την δερματοσκοπική εικόνα του δικού μας περιστατικού. [5,8]. Τα διακλαδιζόμενα αγγεία (arborizing vessels) είναι στελεχιαία αγγεία με μεγάλη διάμετρο τα οποία διακλαδίζονται ακανόνιστα σε μικρότερα τελικά τριχοειδή. Τα αγγεία έχουν ζωηρό κόκκινο in focus χρώμα, εξαιτίας της θέσης στην επιφάνεια της βλάβης, ακριβώς κάτω από την επιδερμίδα [11]. Τα δερματοσκοπικά ευρήματα που μπορούν να διαφοροποιούν το ΕΕΑ από το οζώδες, το επιφανειακώς επεκτεινόμενο, ή το δίκην μορφέας ΒΚΚ, συνοψίζονται στον Πίνακα 2.

Τα δερματοσκοπικά κριτήρια του ΒΚΚ διαφέρουν ανάλογα με τον υπότυπο ΒΚΚ και περιλαμβάνουν διακλαδιζόμενα in-focus αγγεία, εξέλκωση, μεγάλες ωοειδείς φωλεές, μπλε-γκρι σφαιρίδια, μπλε-γκρι κοκκία και κίτρινα σφαιρίδια.[12] Το οζώδες ΒΚΚ είναι ο υπότυπος εκείνος που εμφανίζει συχνότερα διακλαδιζόμενα αγγεία δερματοσκοπικά, όμως κλινικά παρουσιάζεται συχνότερα ως οζώδης (37%) ή υπεργερμένη βλάβη (42%) και σπάνια ως επίπεδη βλάβη (20%).[4] Από την άλλη

μεριά, το επιφανειακό ΒΚΚ εμφανίζεται συχνά κλινικά ως επίπεδη πλάκα (76.6%) αλλά μπορεί να έχει μαργαριταροειδή όχθο και δερματοσκοπικά χαρακτηρίζεται κυρίως από λεπτές τηλεαγγειεκτασίες (51.9%), και σπάνια διακλαδιζόμενα αγγεία (15.6%). Το ΒΚΚ τύπου μορφέας εμφανίζεται συχνά ως επίπεδη πλάκα (87.5%), που όμως χαρακτηριστικά συνοδεύεται από αλλαγές της επιδερμίδας όπως ατροφία ή ρυτίδωση και δερματοσκοπικά μπορεί να εμφανίζει διακλαδιζόμενα αγγεία (37%), εξέλκωση, μικρές λεπτές επιφανειακές τηλεαγγειεκτασίες και λαμπιρίζουσες λευκές-κόκκινες χωρίς δομή περιοχές.[7,12] (Πίνακας 2)

Το ΕΕΑ είναι μια καλοήθης οντότητα που δεν απαιτεί θεραπεία. Έχει περιγραφεί η χειρουργική αφαίρεσή του χωρίς αναφορές υποτροπής μετά από παρακολούθηση για ένα έως πέντε έτη. [1,3]

Συμπερασματικά, η παρουσίαση αυτού του περιστατικού στοχεύει στην περιγραφή και αναγνώριση του ΕΕΑ, το οποίο είναι μία σπάνια, καλοήθης βλάβη που μπορεί να εμφανίζεται κλινικά ως κηλίδα με διακλαδιζόμενα αγγεία σε ηλιοεκτεθειμένα μέρη του σώματος. Η απουσία οποιοδήποτε άλλου δερματοσκοπικού χαρακτηριστικού, η απουσία μαργαριταροειδούς όχθου κλινικά, και η πλήρης απουσία διήθησης, εμβύθυνσης, ρυτίδωσης, ή άλλης αλλαγής της επιδερμίδας της βλάβης, μπορεί να συντελέσουν στην διαφορική του διάγνωση από το ΒΚΚ. Σε περίπτωση παρουσίας κάποιου στοιχείου ενδεικτικού ΒΚΚ ενδείκνυται η διενέργεια βιοψίας για την τεκμηρίωση της διάγνωσης.

Βιβλιογραφία

1. Requena L et al. Acquired elastotic hemangioma: A clinicopathologic variant of hemangioma. J Am Acad Dermatol. 2002;47:371-6
2. Ben Rejeb S, C. I. Acquired elastotic hemangioma: A diagnosis to keep in mind. Our Dermatol Online. 2017
3. Martorell-Calatayud et al. Definition of the features of acquired elastotic hemangioma reporting the clinical and histopathological characteristics of 14 patients. J Cutan Pathol 2010;37:460-464
4. Cohen PR, Hinds BR. Acquired Elastotic Hemangioma: Case Series and Comprehensive Literature Review . Cureus. 2017; 9(12):e1994
5. Jeunon T, Wagnes Stofler MEC et al. Acquired elastotic hemangioma : a case report and review of 49 previously reported cases. Am J Dermatopathol 2020;42:244-250
6. Stabile G et al. Acquired elastotic hemangioma: a benign vascular lesion associated with sun exposure. Int J Dermatol 2025;64:590-591
7. Peris K, Fagnoli MC, Kaufmann R et al. European consensus-based interdisciplinary guideline for diagnosis and treatment of basal cell carcinoma. Eur J Cancer. 2023;192:113254
8. Hicks T. Katz I. First description of the dermatoscopic features of acquired elastotic hemangioma-a case report. Dermatol Pract Concept 2016;6:8
9. Tong PL, Beer TW. Acquired elastotic hemangioma: ten cases with immunohistochemistry refuting a lymphatic origin in most lesions. J Cutan Pathol 2010;37:1259-60

10. Luce MCA, Ribeiro CP, Swiczar BCC, Valente NYS. Acquired elastotic hemangioma, a little-known entity: report of a case with 15 years of evolution. *An Bras Dermatol*. 2018;93(4):559-561
11. Argenziano G et al. Vascular structures in skin tumors. A dermoscopy study. *Arch Dermatol*. 2004;140:1485-1489
12. Lallas A et al. Accuracy of dermoscopic criteria for demonstrating superficial from other subtypes of basal cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2013;70(2):303-11

Πίνακες & Εικόνες

Πίνακας 1. Κλινικά χαρακτηριστικά του ΕΕΑ και συχνότητα στην βιβλιογραφία (από Jeunon et al. [5])

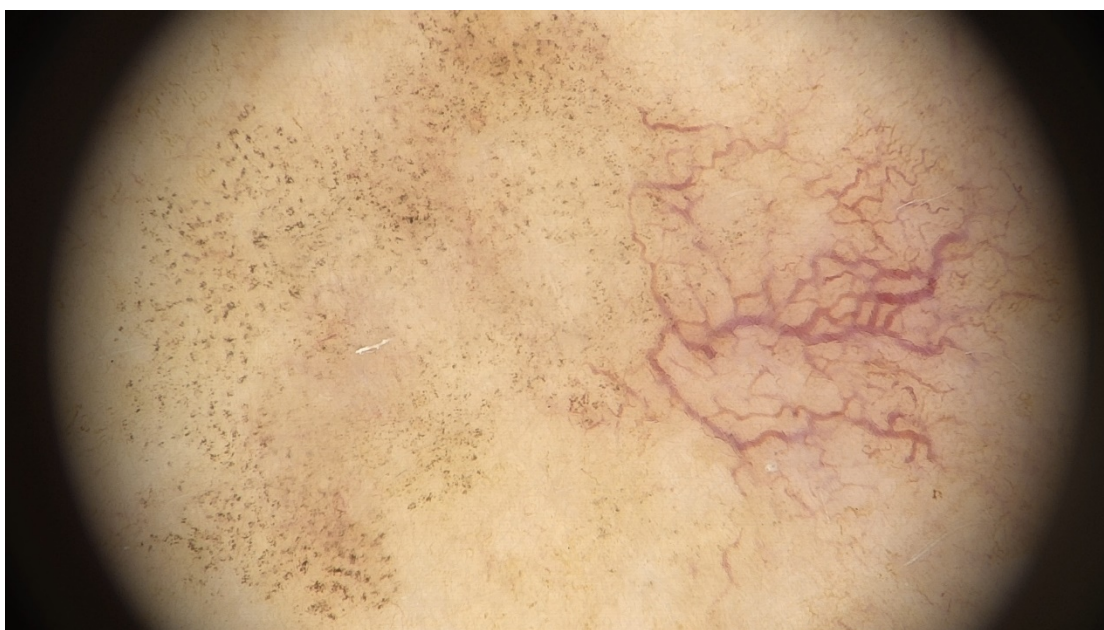
Χαρακτηριστικά	Αριθμός /Σύνολο περιστατικών
Επίπεδη ή ελαφρώς υπεργερμένη βλάβη	50/50
Ερυθηματώδης ή ιώδης	50/50
Ακανόνιστο σχήμα	19/50
Καλώς καθορισμένα όρια	30/50
Ασυμπτωματική	48/50
Μονήρης	49/50
Βραδέως αναπτυσσόμενη	50/50
Σε ηλιοεκτεθειμένο δέρμα με ηλιακή βλάβη	50/50

Πίνακας 2. Κύρια δερματοσκοπικά χαρακτηριστικά των κύριων υπότυπων βασικοκυτταρικού καρκινώματος (ΒΚΚ) [12]) και του επίκτητου ελαστωτικού αιμαγγειώματος (ΕΕΑ) στη βιβλιογραφία [5, 8]

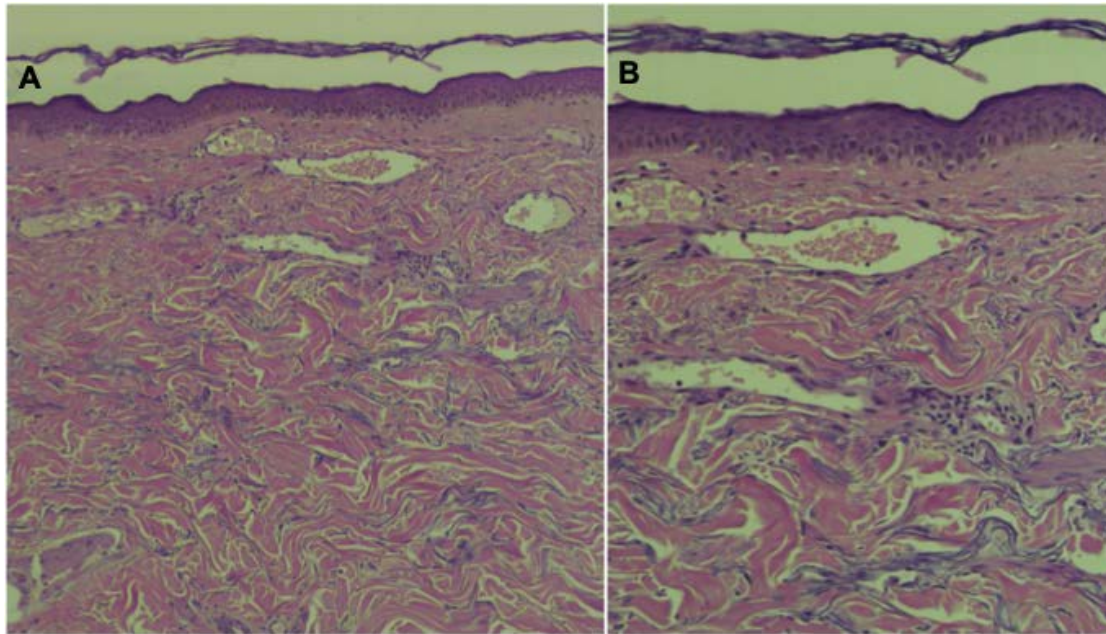
Δερματοσκοπικά χαρακτηριστικά	Οζώδες ΒΚΚ	Επιφανειακό ΒΚΚ	ΒΚΚ τύπου μορφέας	ΕΕΑ
Εστιασμένα διακλαδιζόμενα αγγεία (in-focus arborizing vessels)	+++	+	+	1 περιστατικό +
Λεπτά διακλαδιζόμενα αγγεία (fine superficial telangiectasias)	+	++	+	-
Μπλε-γκρι ωοειδείς φωλεές (blue-gray ovoid nests)	++	+	-	-
Πολλαπλά μπλε-γκρι σφαιρίδια (blue-gray globules)	+	+	-	-
In-focus μπλε-γκρι κοκκία (In- focus blue-gray dots)	+	+	-	-
Δομές δίκην ακτινωτού τροχού (spoke-wheel structures)	+	+	-	-
Περιοχές δίκην φύλλων σφενδάμου (maple leaf-like areas)	+	++	-	-
Λαμπυρίζουσες λευκές περιοχές χωρίς δομή (shine white-red structureless areas)	++	+	+	-
Λαμπυρίζουσες λευκές κάθετες γραμμές (shiny white structures)	+/-	+	+/-	-
Λαμπυρίζουσες λευκές περιοχές σε όλη την επιφάνεια	-	-	-	1 περιστατικό +
Πολλαπλές μικρές διαβρώσεις	+	+++	-	-
Εξέλκωση	++	+	+++	-



Εικόνα 1. Ερυθηματώδης κηλίδα με ευρυαγγείες στη περιοχή του στέρνου γυναίκας 67 ετών. Παρατηρείται συνοδός ηλιακή βλάβη του δέρματος.



Εικόνα 2. Εστιασμένα (in focus) διακλαδιζόμενα αγγεία. Παρατηρείται παρακείμενη υποστρόφη ηλιακής κηλίδας (δερματοσκοπική εικόνα).



Εικόνα 3. Ιστοπαθολογική εικόνα βιοψίας επίκτητου ελαστωτικού αιμαγγειώματος. Παρατηρούνται διατεταμένα αγγεία στο ανώτερο χόριο παράλληλα προς την επιδερμίδα και ηλιακή ελάστωση. (H&E, A. μεγέθυνση x10, B. μεγέθυνση x20)