

ANGIOHISTIOCITOMUL CU CELULE GIGANTE

GIANT CELL ANGIOHISTIOCYTOMA

ALEXANDRU OANȚĂ*, AMBROS MIRCEA**, TIBERIU TEBEICĂ***, OANA TIUCĂ*, **, ****,
SILVIU HORIA MORARIU**, ****, SMARANDA ȚĂREAN*

Rezumat

Introducere: Angiohistiocitomul cu celule multinucleate (AHCM) este o tumoră vasculară benignă și rar întâlnită.

Caz clinic: Pacient în vârstă de 32 de ani este consultat pentru papule multiple brune, cu dimensiuni de la 2 la 4 mm, asimptomatice, localizate la nivelul frunții. Examenul histopatologic a evidențiat un epiderm indemn, iar la nivelul dermului o vascularizație accentuată și prezența de histiocite mononucleate și rare celule gigante multinucleate. Imunohistochimia a fost pozitivă pentru CD31, CD34, factorul VIII, CD 68, factorul XIIIa și vimentina. S-a stabilit diagnosticul de AHCM.

Discuții: AHCM este o tumoră datorată unei proliferări vasculare benigne. Afectează îndeosebi femeile și se prezintă sub forma de papule multiple localizate mai ales pe fața dorsală a mâinilor. Etiopatogenia AHCM rămâne necunoscută, sugerându-se originea fibroblastică. Evoluția lentă și localizată a tumorii face ca tratamentul să nu fie necesar.

Concluzii: Diagnosticul AHCM este util în principal în excluderea altor afecțiuni, îndeosebi a sarcomului Kaposi.

Cuvinte cheie: angiohistiocitom, histiocite, celule multinucleate.

Summary

Introduction: Multinucleate cell angiohistiocytoma (MCAH) is a rare benign vascular tumor.

Clinical case: A 32-year-old patient is examined for multiple asymptomatic brownish papules, ranging in size from 2 to 4 mm, located on the forehead. Histopathological examination revealed a normal epidermis, with a rich dermis vascularization and with the presence of mononucleate histiocytes and rare multinucleate giant cells. Immunohistochemistry was positive for CD31, CD34, factor VIII, CD68, factor XIIIa and vimentin. A diagnosis of MCAH was established.

Discussions: MCAH represents a tumor due to a benign vascular proliferation. It affects mostly women and it presents as multiple papules located mainly on the dorsal side of the hands. The etiopathogenesis of MCAH remains unknown, suggesting the fibroblastic origin of this tumor. The slow spread and localised evolution of this tumor makes the treatment unnecessary.

Conclusion: The diagnosis of MCAH is mainly useful in excluding other disorders, particularly Kaposi sarcoma.

Keywords: angiohistiocytoma, histiocyte, multinucleate cells.

Intrat în redacție: 22.10.2021

Acceptat: 07.11.2021

Received: 22.10.2021

Accepted: 07.11.2021

* SC Dermamed SRL, Brașov

** Spitalul Clinic Județean Mureș, Clinica Dermatovenerologie
Clinical Hospital Country Mureș, Dermatovenerology Clinical

*** Centrul Dr. Leventer, București
Dr. Leventer Center, Bucharest

**** UMFST "G.E.Palade" Târgu-Mureș, Disciplina Dermatologie
UMFST "G.E.Palade" Târgu-Mureș, Dermatology Discipline

Introducere

Angiohistiocitomul cu celule multinucleate (AHCM) este o tumoră vasculară benignă considerată rară, descrisă pentru prima dată de Smith și Wilson-Jones în 1985 [1].

Caz clinic

Pacient de sex masculin, în vârstă de 32 de ani, este consultat pentru leziuni cutanate localizate la nivelul frunții. Anamneza nu a evidențiat administrarea de medicamente. Examenul clinic evidențiază papule multiple, de colorație brună, ușor reliefate, cu dimensiuni de la 2 la 4 mm, asimptomatice. În rest, atât examenul cutaneo-mucos, cât și cel general sunt normale.

Examenul histopatologic evidențiază un epiderm indemn. În derm este prezentă o proliferare de capilare cu pereți îngroșati, asociată cu un infiltrat limfohistiocitar și rare celule gigante multinucleate, dispersate, cu aspect angular și nucleei dispuse în potcoavă. Imunohistochimia este pozitivă pentru CD31, CD 34, factorul VIII, CD 68, factorul XIIIa și vimentina.

Aspectul clinic și histologic indică diagnosticul de AHCM. Pacientul a refuzat, pe moment, tratamentul propus cu crioterapie.



Figura 1. Aspect clinic de AHCM. Papule brune multiple localizate la nivelul frunții.

Figure 1. Clinical appearance of MCAH. Multiple brown papules located on the forehead.

Introduction

Multinucleate cell angiohistiocytoma (MCAH) is a rare benign vascular tumor, first described by Smith and Wilson-Jones in 1985 [1].

Clinical case

We present the case of a 32-year-old male patient who was examined for cutaneous lesions located on the forehead. Anamnesis did not reveal the use of any drugs. Clinical examination identified slightly elevated multiple asymptomatic brownish papules, ranging in size from 2 to 4 mm. Apart from that, skin and mucosal examination, as well as clinical examination were normal.

Histopathological examination revealed a normal epidermis. The dermis presented capillary hyperplasia, associated with lymphohistiocytic infiltrate and rare dispersed multinucleate giant cells, with angular aspect and clout-shaped nuclei. Immunohistochemistry was positive for CD31, CD34, factor VIIIa, CD68, factor XIIIa and vimentin.

The clinical and histopathological aspects established the diagnosis of MCAH. The patient refused, for the time being, treatment with cryotherapy.

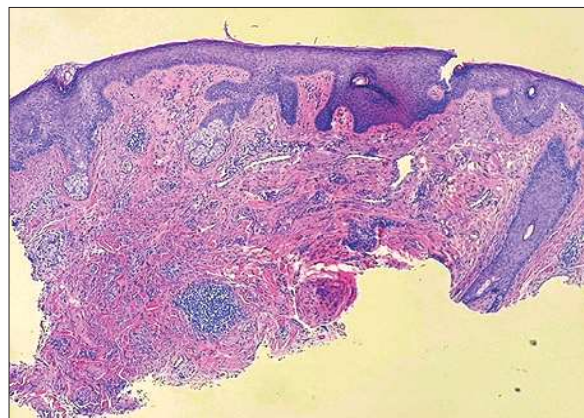


Figura 2. Aspect histopatologic. Epiderm indemn. În derm se observă proliferare vasculară și prezența unui infiltrat limfohistiocitar puțin dens. Colorație hematoxilin-eozină, ob. 10x.

Figure 2. Histopathological aspect. Normal epidermis. In the dermis can be observed a vascular hyperplasia and the presence of a rare lymphohistiocytic infiltrate. Hematoxylin eosin stain, 10x magnification.

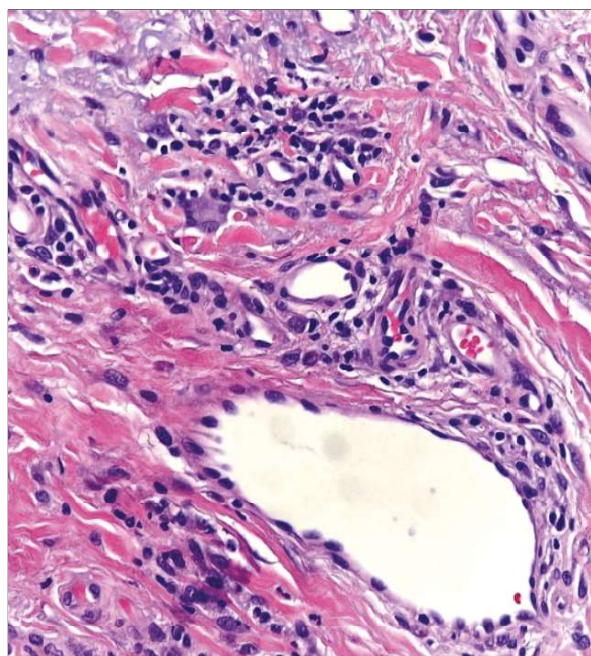


Figura 3. Aspect histopatologic. În derm, proliferare de capilare cu pereți îngroșați înconjurate de infiltrat limfohistiocitar și prezența de celule gigante multinucleate. Colorație hematoxin-eozină, ob. 40x.

Figure 3. Histopathological aspects. In the dermis, capillary hyperplasia associated with lymphohistiocytic infiltrate and rare dispersed multinucleate giant cells. Hematoxylin eosin stain, 40x magnification.

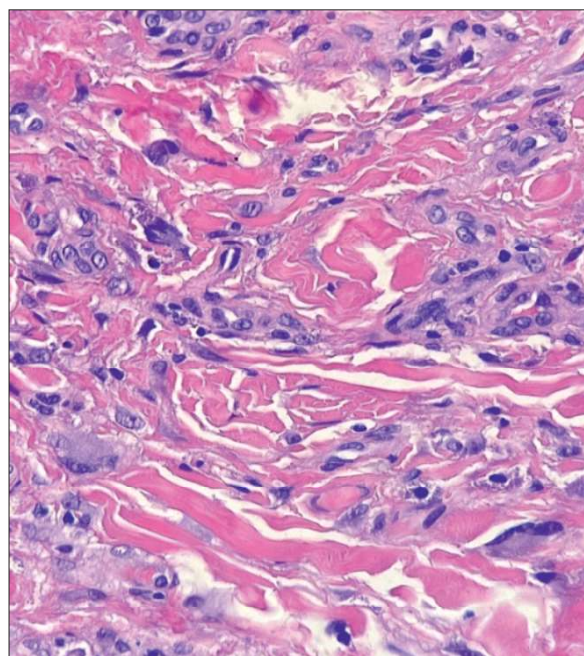


Figura 4. Aspect histopatologic. În derm, proliferare de capilare cu pereți îngroșați înconjurate de infiltrat limfohistiocitar și prezența de celule gigante multinucleate. Colorație hematoxin-eozină, ob. 40x.

Figure 4. Histopathological aspects. In the dermis, capillary hyperplasia associated with lymphohistiocytic infiltrate and rare dispersed multinucleate giant cells. Hematoxylin eosin stain, 40x magnification.

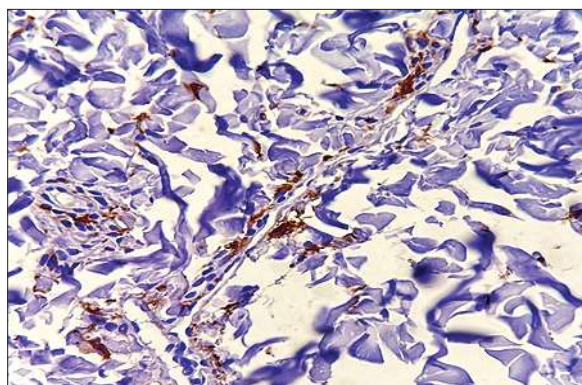


Figura 5. Imunohistochimie. Imunomarcaj pozitiv pentru factorul XIIIa.

Figure 5. Immunohistochemistry. Positivity for factor XIIIa.

Discuții

AHCM afectează îndeosebi femeile de vârstă medie, cu sex ratio B/F de 1/3. Clinic, leziunile se manifestă prin papule eritematoase, brune sau violacee, cu suprafața ușor reliefată, netedă și lucioasă, asimptomatice, localizate cel mai adesea pe

Discussions

MCAH affects mainly middle-aged women, with male/female sex ratio of 1/3. Clinically, the lesions present as asymptomatic and slightly elevated erythematous, brown, or purplish papules, with smooth and shiny surface, most often encountered on

membre, îndeosebi acral, pe fața dorsală a mâinilor, dar și cu posibilitatea afectării feței, trunchiului și chiar a mucoaselor. De obicei sunt unilaterale, rareori bilaterale sau chiar generalizate. Leziunile evoluează progresiv, pe durată de săptămâni sau luni, ajungând la o talie medie de 2 până la 15 mm, excepțional putând regresa spontan. Clinic, diagnosticul diferențial al afecțiunii se face cu sarcomul Kaposi (în cazurile cu papule mari și grupate), granulomul inelar, angiofibroamele, dermatofibroamele, hemangiomul microvenular, lichenul plan, limfocitumul și reacțiile la înțepăturile de insectă [2].

Diagnosticul este confirmat prin examenul histopatologic, care evidențiază în derm o proliferare a vaselor mici asociată cu un infiltrat fibrohistiocitar redus și prezența de celule multinucleate [1,3,4]. Diagnosticul diferențial histopatologic se face cu dermatofibromul, sarcomul Kaposi, angiofibromul, limfocitumul cutanat, lichenul plan și hiperplazia angiolimfoidă cu eozinofile. Imunohistochemia evidențiază factorul VIII, CD31 și CD34 pozitivi, expresie a celulelor endoteliale, factorul XIIIa, MAC-387, CD68 pozitivi, expresie a macrofagelor și histiocitelor, precum și vimentină pozitivă. O serie de autori consideră AHCM ca aparținând spectrului proliferărilor dendrocitare, care exprimă factorul XIIIa, la fel ca și angiofibroamele și dermatofibroamele [3,4].

Etiopatogenia AHCM rămâne nedeterminată. Marea majoritate a autorilor sugerează mai degrabă o origine inflamatorie decât una tumorală [5,6,7]. Influența hormonală a fost luată în discuție prin identificarea la femei a receptorilor α pentru estrogeni [5,6]. Frew [8] considera că debutul afecțiunii este inflamator și vascular, urmat de fibroză și atrofie. Evoluția lentă și adesea localizată a leziunilor de AHCM face ca tratamentul să nu fie necesar în majoritatea cazurilor. O serie de motive, în special estetice, pot fi o indicație pentru tratament. Se pot utiliza corticosteroizi intralezionali, excizie chirurgicală, crioterapie, laser cu argon sau CO₂, pulsed dye laser [5,6].

Concluzie

Diagnosticul AHCM este dificil, putându-se considera că această afecțiune este subevaluată. Importanța diagnosticului constă în excluderea altor afecțiuni, îndeosebi a sarcomului Kaposi.

the limbs, especially acral, but also on the dorsal side of the hands, face, trunk, and mucous membranes. They are usually unilateral, rarely bilateral or generalized. The lesions progressively evolve through weeks or months and can reach a medium size from 2 to 15mm and can rarely regress spontaneously. Clinical differential diagnosis should be performed with Kaposi sarcoma (for those cases with big, grouped papules), annular granuloma, angiofibromas, dermatofibromas, microvenular hemangioma, lichen planus, lymphocytoma and insect bites. [2]

The diagnosis is confirmed by histopathological examination, which reveals a small vessels proliferation associated with discrete lymphohistiocytic infiltrate and the presence of multinucleate cells [1,3,4]. Histopathological differential diagnosis should be made with Kaposi sarcoma, dermatofibroma, angiofibroma, cutaneous lymphocytoma, lichen planus and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Immunohistochemistry is positive for factor VIII, CD31 and CD 34, endothelial cells expression, and for factor XIIIa, MAC-387, CD68, macrophages and histiocytes expression, as well as for vimentin. Several authors consider that MCAH belongs to the spectrum of dendrocyte proliferation disorders, which express factor XIIIa, the same as angiofibromas and dermatofibromas [3,4].

The etiopathogenesis of MCAH remains unclear. Most authors suggest rather an inflammatory origin than a tumoral one for this disorder [5,6,7]. Hormonal influence should also be considered, considering the identification of α estrogen receptors in female patients. [5,6]. Frew [8] considered that MCAH has an inflammatory and vascular debut, followed by fibrosis and atrophy. The slow and localized evolution of the lesions make the treatment often unnecessary. Treatment is performed mainly due to esthetic reasons. Intralesional corticosteroid injection, surgical excision, cryotherapy, argon, pulsed dye, and CO₂ lasers can be considered [5,6].

Conclusion

The diagnosis of MCAH is difficult, this disorder being underestimated. The importance of a proper diagnosis resides in excluding other diseases, particularly Kaposi sarcoma.

Bibliografie / Bibliography

1. Smith, N.P. and Jones, E.W. Multinucleate cell angiohistiocytoma—a new entity. *British Journal of Dermatology* 1985; 113: 15-15.
2. Costa AA, Wedy GF, Junior WB et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma: an uncommon cutaneous tumor. *An Bras Dermatol.* 2020; 95(4):480-483.
3. S. Leclerc, T. Clerici, M. Rybojad et al, Angiohistiocytome à cellules multinucléées, *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, Volume 132, Issues 6–7, Part 1, 2005, Pages 546-549, ISSN 0151-9638.
4. Kopera, D., Smolle, J. and Kerl, H. (1995), Multinucleate cell angiohistiocytoma: treatment with argon laser. *British Journal of Dermatology*, 133: 308-310.
5. Grgurich E, Quinn K, Oram C et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma: case report and literature review. *JCutan Pathol.* 2019; 46:59-61.
6. Cesinaro AM, Roncati L, Maiorana A. Estrogen receptor alpha overexpression in Multinucleate cell angiohistiocytoma: new insights into the pathogenesis of a reactive process. *Am J Dermatopathol.* 2010; 32:655-9
7. Calderaro J, Rethers L, Ortonne N. Multinucleated cell angiohistiocytoma: a reactive lesion? *Am J Dermatopathol.* 2010; 32:415-7
8. Frew JW. Multinucleate cell angiohistiocytoma: clinicopathological correlation of 142 cases with insights into etiology and pathogenesis. *Am J Dermatopathol.* 2015; 37:222-8.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Oana Tiucă
SCJ Mureș, Clinica Dermatovenerologie
str. Gheorghe Doja nr.12, Târgu-Mureș
e-mail: oanaa.marginean@yahoo.com

Correspondance address: Oana Tiucă
Clinical Hospital Country Mureș, Dermatovenerology Clinical
12 Gheorghe Doja street, Târgu-Mureș
e-mail: oanaa.marginean@yahoo.com