

ΙΝΩΔΕΣ ΑΜΑΡΤΩΜΑ ΤΗΣ ΠΑΙΔΙΚΗΣ ΗΛΙΚΙΑΣ ΣΤΟΝ ΑΡΙΣΤΕΡΟ ΒΡΑΧΙΟΝΑ ΣΕ 19 ΜΗΝΟΣ ΒΡΕΦΟΣ: ΜΙΑ ΕΞΑΙΡΕΤΙΚΑ ΣΠΑΝΙΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ

Γιώργος Χάχαλης, Σταρούλα Περβανά, Ελισσάβητ Παζαρλή, Ελευθερία Μάσσα, Ουρανία Μπατσή, Βασιλική Παπαδημητρίου

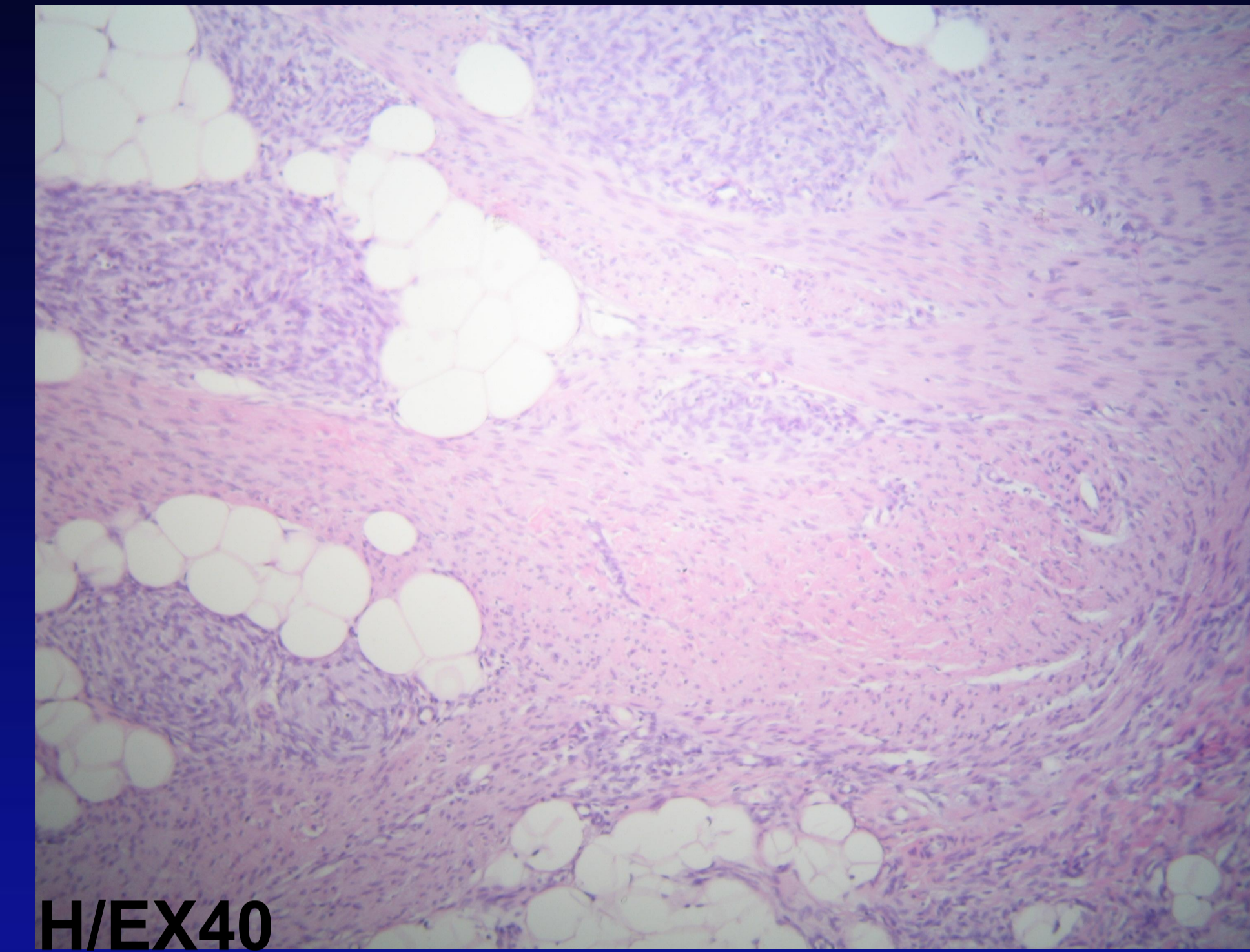
Παθολογοανατομικό Εργαστήριο "Γενικό Νοσοκομείο Παπαγεωργίου Θεσσαλονίκης"

Σκοπός: Παρουσίαση μίας εξαιρετικά σπάνιας περίπτωσης ινώδους αμαρτώματος της παιδικής ηλικίας (ΙΑΠΗ).

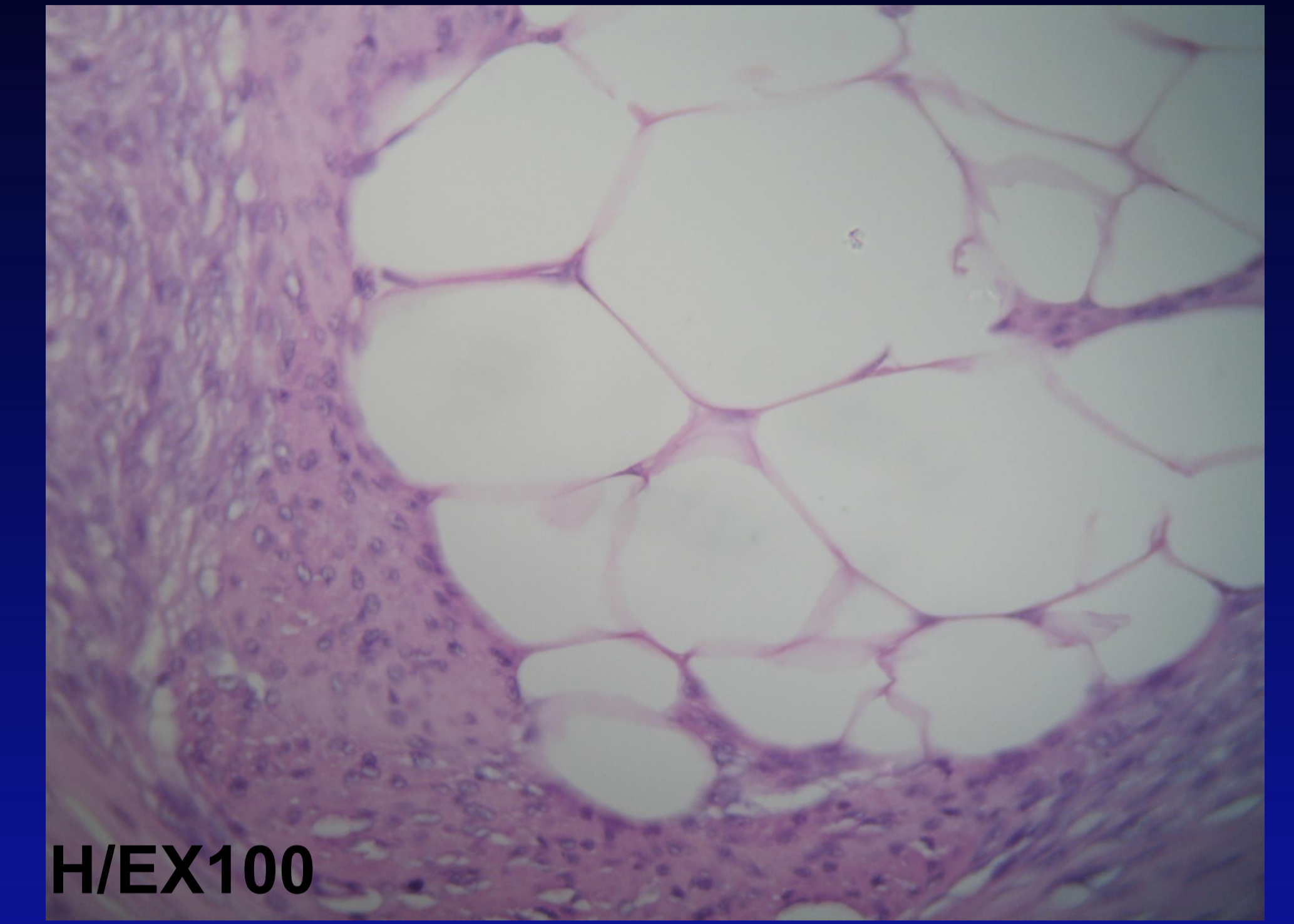
Υλικό και Μέθοδοι: Βρέφος 19 μηνών με μάζα αριστερού βραχίονα διαστάσεων: 4x0,8x0,3 εκ. προσήλθε στο νοσοκομείο μας. Έγινε ο απαραίτητος κλινικοαπεικονιστικός έλεγχος. Στο εργαστηριό μας παραλάβαμε ινολιπώδες μόρφωμα διαστάσεων: 6x3x0,5 εκ. στις διατομές του οποίου αναγνωρίζονται διάσπαρτες λευκόφαιες εστίες συνολικών διαστάσεων: 3x0,8x0,3 εκ. και δύο ατρακτοειδή τμήματα δέρματος διαστάσεων: 4x1x0,3 εκ. και 4x1x0.5 εκ. έκαστο.

Αποτελέσματα: Η ιστολογική εξέταση από το μακροσκοπικά περιγραφόμενο μόρφωμα έδειξε υφή ινώδους ιστού ο οποίος αποτελείται από ατρακτόμορφα αστεροειδή ή ωοειδή κύτταρα τα οποία διατάσσονται σε ομάδες θετικά στην ανοσοχρώση SMA. Παρατηρούνται επίσης λόβια ώριμου λιπώδους ιστού αναμειγμένα με ομάδες ανώριμων μεσεγχυματογενών κυττάρων με βασίφιλο κυτταρόπλασμα. Αναγνωρίζονται ψευδοαγγειωματώδεις περιοχές θετικές στην ανοσοχρώση CD34. Ο ανοσοϊστοχημικός έλεγχος για την ανοσοχρώση δεσμίνη απέβη αρνητικός. **Τέθηκε η διάγνωση του ινώδους αμαρτώματος της παιδικής ηλικίας.** Η ιστολογική εξέταση από τα τμήματα του δέρματος στο χόριο και στο υποδόριο λίπος **έδειξε εικόνα ΙΑΠΗ.**

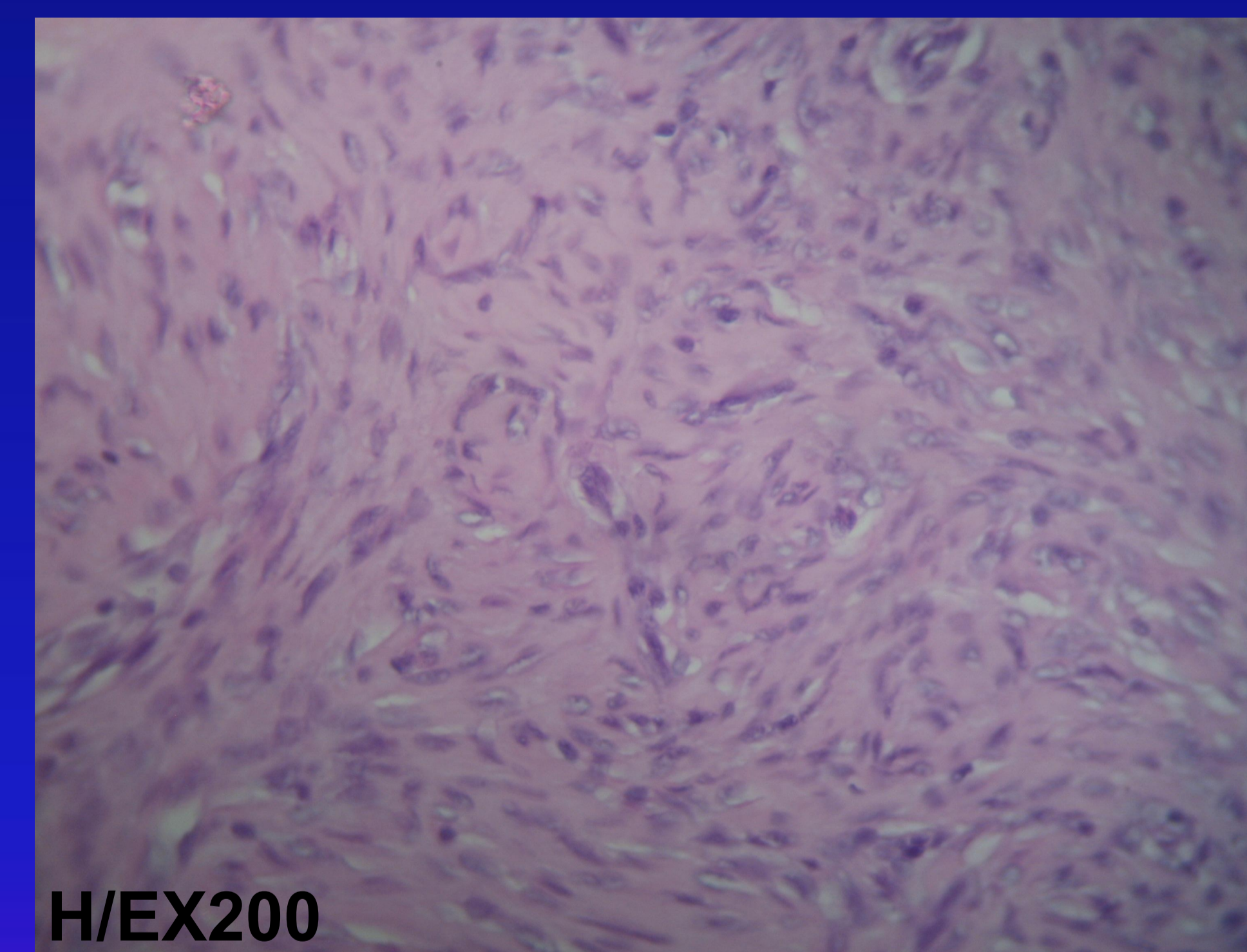
Συμπεράσματα: Τονίζεται η σπανιότητα της περίπτωσης του ΙΑΠΗ. Το ινώδες αμαρτώμα της παιδικής ηλικίας είναι εξαιρετικά σπάνιος καλοήθης όγκος των μαλακών μόριων. Απαντάται σε ηλικία μικρότερη των δύο ετών και σε ποσοστό 25% εκ γενετής. Εντοπίζεται συχνότερα στην μασχαλιαία βουβωνική περιοχή άνω άκρα κορμό και εξωτερικά γεννητικά όργανα. Αποτελείται από τρία ιστολογικά στοιχεία: 1) ινώδης ιστός 2) ώριμος λιπώδης ιστός 3) ανώριμος μεσεγχυματογενής ιστός. Αποτελεσματική θεραπεία εκλογής είναι η τοπική εκτομή. Η πρόγνωση είναι εξαιρετική. Υποτροπή παρατηρείται σε ποσοστό 15%. Στην διαφορική διάγνωση εμπíπτουν: 1) μυοίνωμα 2) επασβεστωμένο απονευρωτικό ίνωμα. Το γονίδιο του χρωμοσώματος 2q31 σχετίζεται με την ανάπτυξη του ΙΑΠΗ.



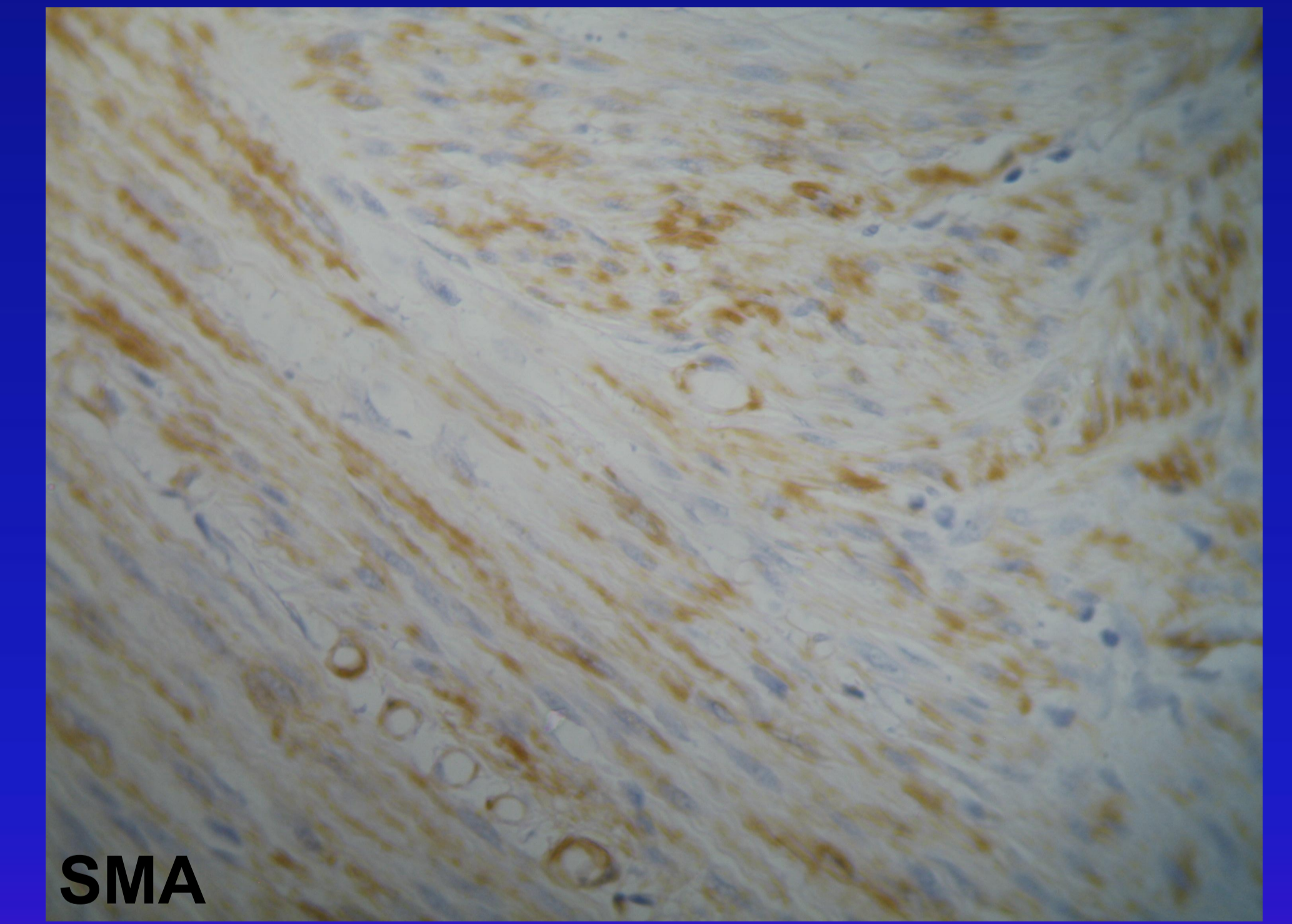
H/EX40



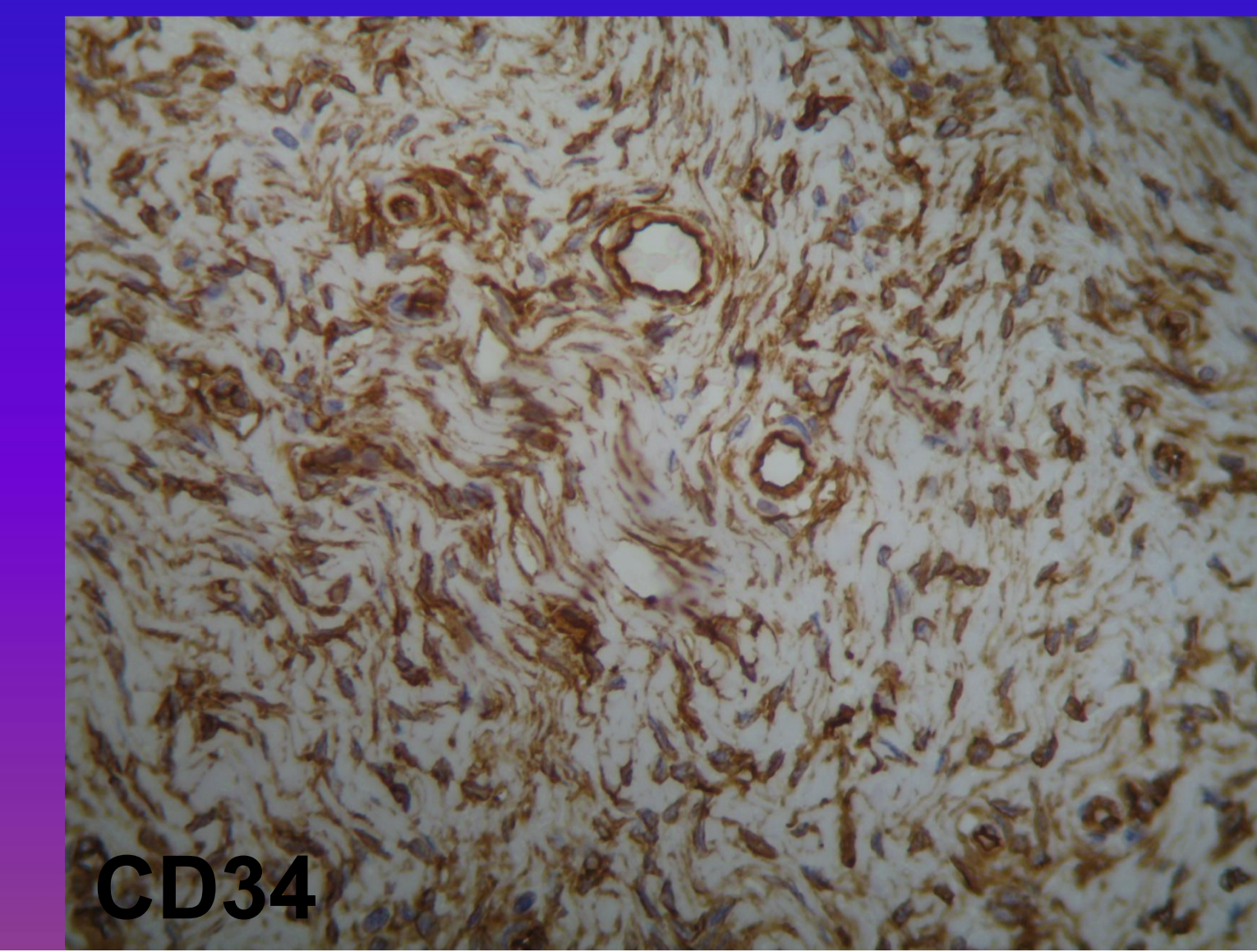
H/EX100



H/EX200



SMA



CD34