

*VIII SISAV*  
*Roma 9-11 Settembre 2021*

**Antonella Fabiano**

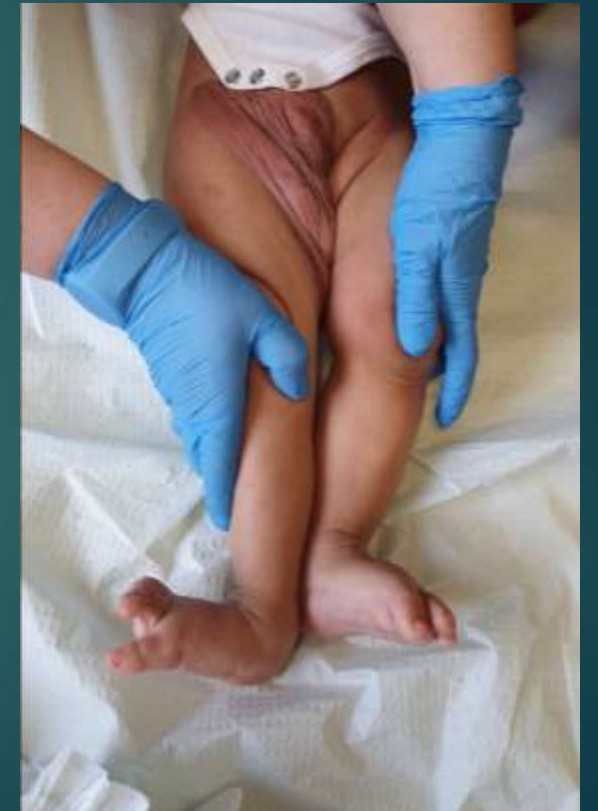
**Dermatologia Dipartimento di Pediatria  
Ospedale “V. Buzzi”, ASST Fatebenefratelli-Sacco, Milano**

**E.De Lorenzi, E.L.Castronovo, E.Cattaneo, L.Spaccini, L.Moneghini, V.Baraldini**

**Centro Angiomi -UOS di Chirurgia delle Malformazioni Vascolari  
UOC di Anatomia Patologica, Ospedale “San Paolo”, ASST Santi Paolo e Carlo, Milano**

# Caso clinico

- pz nata a termine a.b.s
- presenza alla nascita di tumefazione gigante alla nascita coinvolgente la coscia destra
- talovalgismo piede dx
- dismetria degli arti
- iniziale involuzione
- 
- 
- 



Ecocolordoppler distrettuale: non segnali di flusso arterovenoso

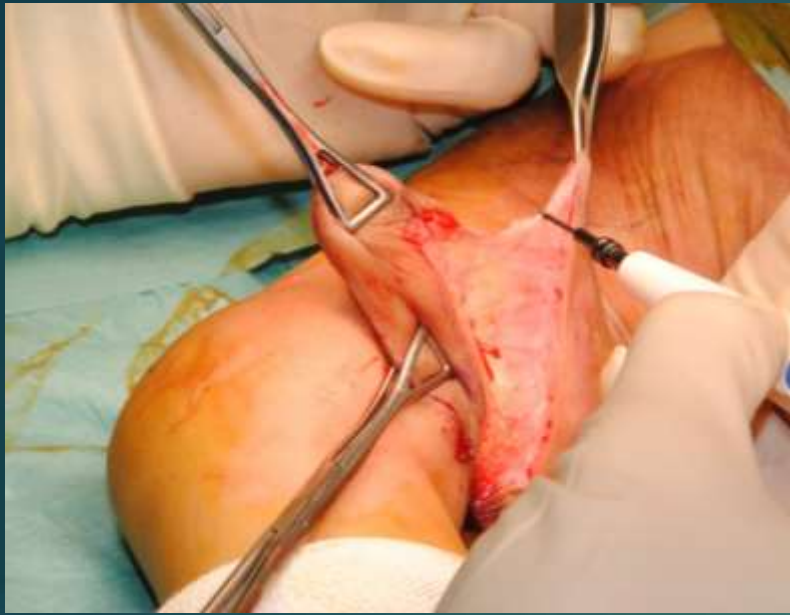
Angio-RM: aspetto asimmetrico dei muscoli di bacino e coscia.

Dilatazione aneurismatica fusiforme dell'arteria tibiale posteriore destra (calibro massimo 6 mm) a decorso tortuoso e irregolare .

Focale dilatazione aneurismatica di un ramo dell'arteria femorale

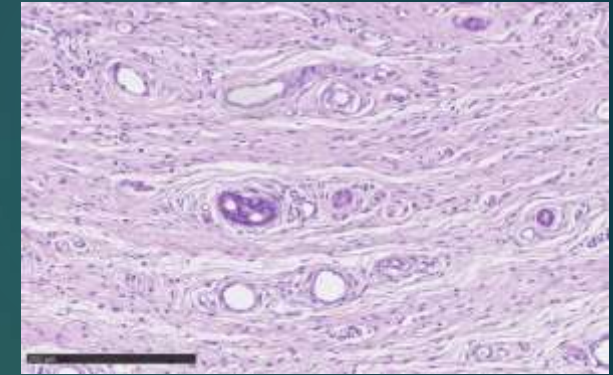
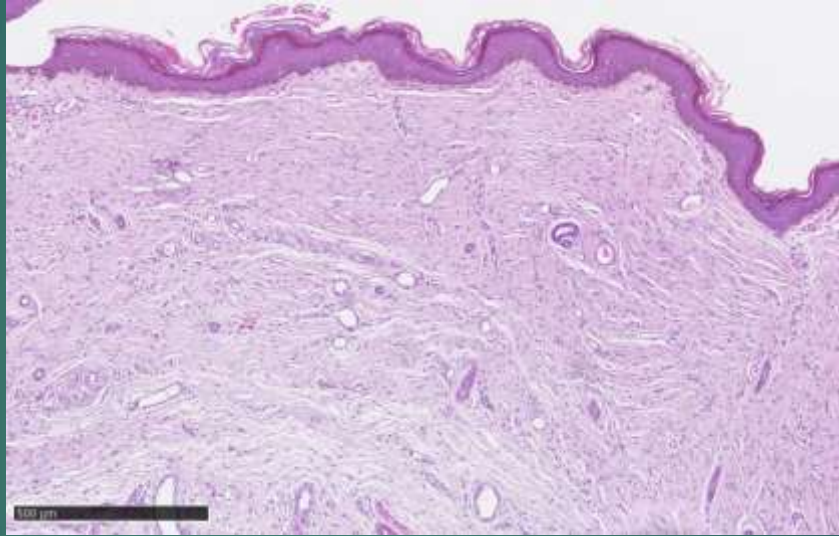
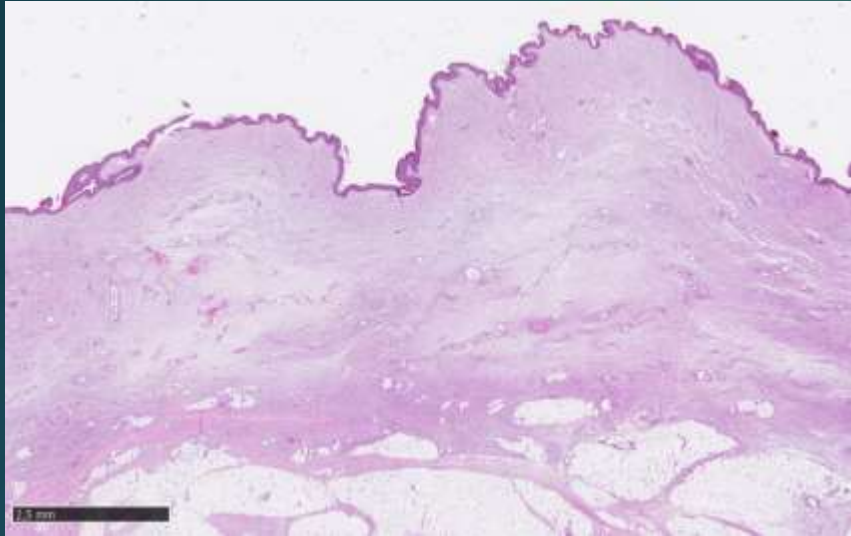
Focale dilatazione di un breve tratto della vena tibiale anteriore dx a livello III prossimale, piccola safena >dx





# *ISTOLOGIA*

Proliferazione mesenchimale sita nel derma reticolare, con estensione lungo i setti dell'ipoderma, riccamente vascolarizzata.



Derma reticolare è caratterizzato da cancellazione di fibre elastiche che risultano presenti nel derma papillare



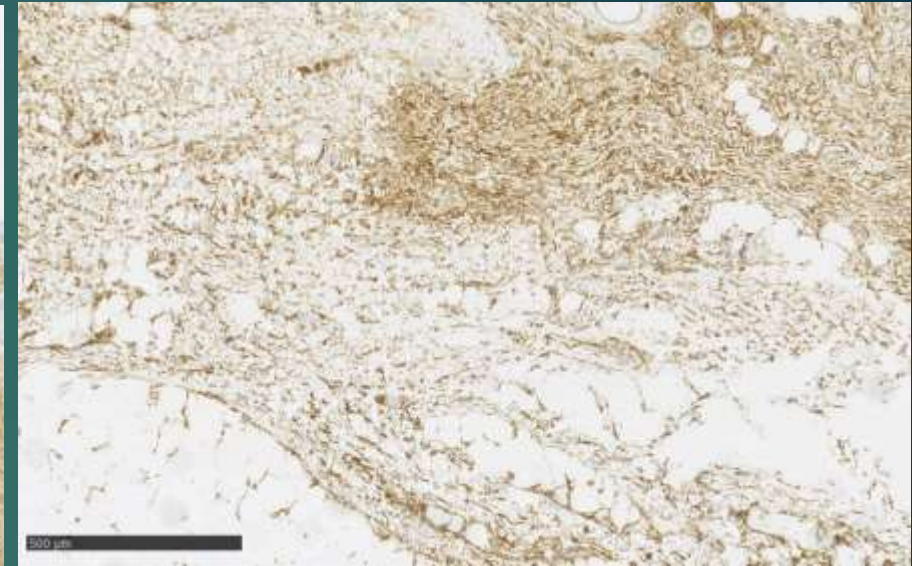
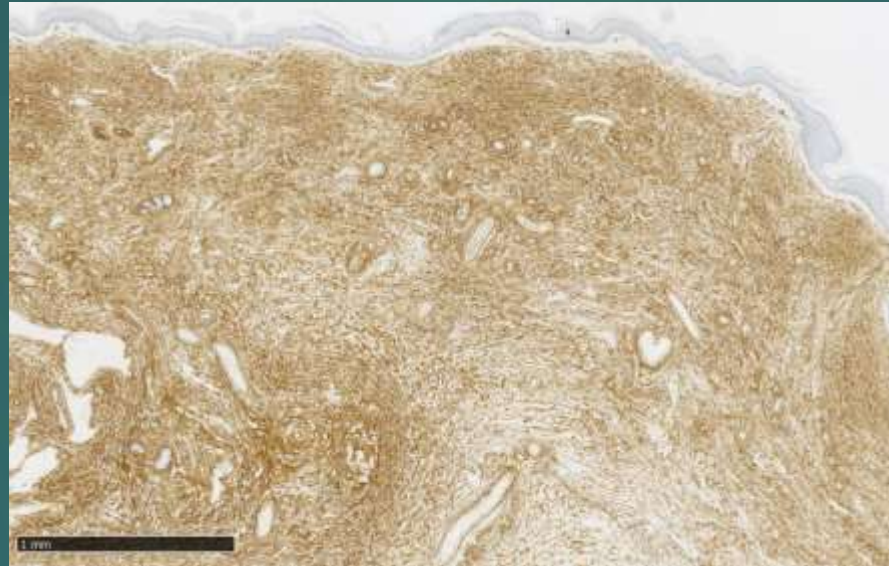
# Profilo immunofenotipico

## Positività

- actina muscolo liscio
- CD 34+
- CD 10 +

## Negatività

- WT 1
- GLUT1
- desmina



Diagnosi Differenziale

Nevo fibroblastico del tessuto connettivale.

Dermatofibrosarcoma protuberans in placca(indagini biomolecolari c/o INT)

# Nevo fibroblastico del tessuto connettivale (variante congenita)

- prevalenza sesso femminile
- entità benigna
- comparsa nei primi anni di età
- tronco-testa
- profilo immunofenotipico
  - ✓ positività CD 34
  - ✓ Focale positività actina muscolo liscio
  - ✓ Negativa Desmina ed S100
- forma congenita gigante
- disposizione dermatomerica/segmentale
- anomalia tronculare sottostante
- dismetria dell'arto omolaterale
- verosimile mosaicismo/indagini genetico molecolari in corso (pannello NGS vascolari)