

Případ č. ...

H11290/17

Referuje: MUDr. Pavla Flodrová

Klinické údaje:

44letá žena podstoupila excizi hladké ohraničené podkožní léze na hlavě.

Makroskopický nález:

K vyšetření dodán vzorek tkáně velikosti 12x6x5 mm.

Histologický nález:

Vzorek je tvořený dobře ohraničeným tumorem bifázického typu. Jedna z komponent je tvořena solidními, tubulárními a kribriformními epitelovými strukturami, druhou složkou je vazivové stroma s myxoidními a chondroidními okrsky. V imunohistochemickém vyšetření je v tumoru patrná pozitivita CK7, fokálně GFAP, S100, EMA; negativní je CEA.

Diagnóza:

Smíšený tumor potní žlázy, ekkrinní typ (chondroidní syringom, ekkrinní typ).

Diskuze:

Jedná se o vzácnou lézi, která se vyskytuje u osob převážně středního a vyššího věku, s mírnou predominancí u mužů. Mívá formu solitárního ložiska nejčastěji velikosti 1 až 3 cm, které roste pomalu, s nejčastějším výskytem na hlavě a končetinách. V případě kompletního odstranění není popisována recidiva, biologicky jde téměř výhradně o tumor benigní. Dosud byly popsány pouze čtyři případy maligního chondroidního syringomu v oblasti hlavy a krku. Histogeneticky se odlišují dvě varianty chondroidního syringomu, apokrinní a ekkrinní.

V histologickém nálezu je pro tuto dobře ohraničenou lézi charakteristická bifázická - epitelová a mezenchymová stavba. Epitelové partie jsou tvořené tubuly vystlanými kulatými, ovoidními či kubickými buňkami s eozinofilní cytoplazmou a vrstvou myoepitelií, v okrcích splývajících tubulů tvoří i kribriformní struktury či solidní pruhy. Ve stromatu bývají přítomny myxoidní a chondroidní okrsky, fibróza, lipomatóza, kalcifikace i úseky osifikace. Stroma vykazuje typickou silně pozitivní reakci v barvení alciánovou modří. Morfologie chondroidního syringomu je však značně variabilní a je popsána řada vzácných morfologických variant.

V imunohistochemickém vyšetření je typická pozitivita pancytokeratinů, CK7 a S100, část případů je pozitivní GFAP, pozitivita EMA je typicky v oblasti luminálních pólů buněk a v sekretovaném materiálu. Apokrinní varianta vykazuje pozitivitu CEA.

Původ léze je předpokládán v ekkrinní potní žláze, nádor je řazen do rodiny myoepitelových tumorů.

Diferenciální diagnóza:

V rámci kožních tumorů je bifázický epitelo-mezenchymový tumor specifický a diagnóza proto nečiní obtíže. Podobnou morfoloii mohou mít však také nádory slinných žláz. Případy s predominancí stromální nádorové složky je třeba odlišit od myxomu, chondromu, osteomu či mezenchymových hamartomů zaměřením se na vyhledání epitelové komponenty. Pokud je v tumoru výraznější epitelová složka, stojí v diferenciální diagnóze benigní adnexální tumoru jako např. hidradenom a syringom.

Reference:

1. LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A; Pathology and Genetics of Skin Tumours, WHO/IARC Classification of Tumours, 3rd Edition, Volume 6, IARC Press Lyon 2006, pp. 147-148.
2. Patterson J. Weedon's Skin Pathology. 4th. Elsevier; 2016, str. 949
3. Krishnamurthy A, Aggarwal N, Deen S, Majhi U, Ramshankar V. Malignant chondroid syringoma of the pinna. *Indian J Nucl Med.* 2015 Oct-Dec;30(4):334-7. doi: 10.4103/0972-3919.164057. PubMed PMID: 26430319; PubMed Central PMCID: PMC4579620.
4. Min KH, Byun JH, Lim JS, Lee HK, Lee WM, Joo JE. Chondroid Syringoma on Face. *Arch Craniofac Surg.* 2016 Sep;17(3):173-175. doi: 10.7181/acfs.2016.17.3.173. Epub 2016 Sep 23. PubMed PMID: 28913278; PubMed Central PMCID: PMC5556809.
5. Kazakov DV, Kacerovska D, Hantschke M, Zelger B, Kutzner H, Requena L, Grayson W, Bisceglia M, Schaller J, Kempf W, Denisjuk N, Michal M. Cutaneous mixed tumor, eccrine variant: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 50 cases, with emphasis on unusual histopathologic features. *Am J Dermatopathol.* 2011 Aug;33(6):557-68. doi: 10.1097/DAD.0b013e318206c1a3. Review. PubMed PMID: 21697702.
6. Lamba S, Nanda A, Kumar U. Chondroid Syringoma: Fine-needle Aspiration Cytology of a Rare Entity at an Unusual Site. *J Clin Diagn Res.* 2017 Jul;11(7):ED06-ED07. doi: 10.7860/JCDR/2017/28405.10135. Epub 2017 Jul 1. PubMed PMID: 28892909; PubMed Central PMCID: PMC5583786.