

Případ č. 5 : B 6000/18

Referoval: MUDr.Mgr.I.Kasperčík

Připravoval: MUDr.P.Buzrla

Klinické údaje:

Jde o 18-letou ženu s tumorem podkoží mediální strany levého stehna. Byla provedena excize.

Makropopis:

Tumor velikosti 55x45x40 mm, nodulárně utvářený, s tenkou pseudokapsulou, vzhledu fibromu, v centru myxoidní, bez nekrózy a bez hemoragie.

Mikropopis:

Tumor má dvě zóny – fibrózní a myxoidní. Ve fibrózní zóně jsou nádorové buňky krátké, fascikulární a jádra oválná, hyperchromatická, s mírnou atypií. Někde jsou patrné známky spirálovitého (vírovitého) uspořádání (whorling pattern) nádorových buněk s perivaskulární akcentací. Nádorové buňky v myxoidní zóně jsou stelárního tvaru, s hyperchromním jádrem a mírnou atypií. Vaskulatura menšího kalibru je arkádovitá. Někde jsou zastíženy okrsky hypercelularity, kde jsou nádorové buňky již oválnější, a fibromatosis-like morfologie. Dále jsou přítomny nečetné obrovské kolagenní rozety, v jejichž centru je kolagenní vazivo a na periferii pseudopalisádovitě řazené buňky oválného tvaru, někde se světlou cytoplazmou. Mitóza, nekróza ani dediferenciace (high grade transformace) nebyly nalezeny. Tumor na některých místech dosahuje do okraje excize.

Imunohistochemie:

Tumor je pozitivní na SMA a nereagoval s ostatními protilátkami proti: desminu, h-caldesmonu, beta-kateninu, CD34, S100, EMA, AE1/3 a SOX10.

Definitivní diagnóza:

Low grade fibromyxoidní sarkom

Naše diagnóza byla potvrzena 2. čtením v Biopstické laboratoři v Plzni (doc.MUDr.Zd. Kinkor, PhD.) na základě positivity MUC4 a průkazu t(7;16) (q34;p11).

Diferenciální diagnóza:

LGFMS je nutno odlišit od perineuriomu, u kterého bývá pozitivita EMA a claudinu 1, dále od myxoidního neurofibromu, pro který je charakteristické zvlnění jader nádorových buněk a pozitivní exprese S100 a CD34. Nodulární fasciitis je na rozdíl od LGFMS vždy hypercelulární a někdy obsahuje obrovské vícejaderné buňky, někdy vykazuje pozitivitu CD34. V odlišení fibromatózy od LGFMS má význam beta-catenin, který bývá u fibromatózy pozitivní. Existuje myxoidní varianta dermatofibrosarcoma protuberans, který lze potvrdit na základě storiformního uspořádání buněk a positivity CD34. Tento tumor vzácně prorůstá do subfasciálního prostoru. K vyloučení MPNST v diferenciální diagnóze stačí přítomnost zvlněných jader a pozitivní exprese S100, která nemusí být difúzní a silná. K podpoře vřetenobuněčného liposarkomu je zapotřebí prokázat lipoblasty a okrsky atypického lipomatózního tumoru. Problematické je odlišit LGFMS od low grade myxofibrosarkomu (myxoidní varianty MFH), celulárního myxomu a myxoidního liposarkomu. K potvrzení

myxoidního liposarkomu stačí průkaz t(12;16) (q13;11). Na závěr lze konstatovat, že pro LGFMS je marker MUC4 velmi specifický a senzitivní.

Diskuze

LGFMS byl poprvé popsán Evansem v roce 1987. Po 10 letech stejný autor popsal vřetenobuněčný hyalinizující tumor s obrovskými kolagenními rozetami, který se považuje za variantu LGFMS. Zajímavé je, že u obou tumorů byla prokázána t(7;16) (q34;p11). LGFMS se vyskytuje ve věkovém rozmezí od 3 do 78 let s predominancí u mužů. Nejčastější lokalizací je dolní končetina, pak horní končetina, hlava a krk, vzácně i v mezenteriu a GIT. Vzniká převážně intramuskulárně, resp. subfasciálně. Kromě klasických histomorfologických rysů existují neobvyklé morfologie, např. nediferencovaná kulatobuněčná morfologie, high grade vřetenobuněčná morfologie, osteoblastická diferenciaci atd., což svědčuje pro dediferenciaci nebo high grade transformaci LGFMS. To bývá pozorováno nejčastěji u recidiv (10% případů). Léčba spočívá v rozsáhlé excizi. Často dochází k recidivě. Nejčastější lokalizací metastázy jsou plíce a pleura. 5-leté přežití s metastázou nepřesahuje 10%. U 30-40% pacientů bez metastázy je doba přežití 10-20 let.

Literatura

H.L.Evans. Low Grade Fibromyxoid Sarcoma: A Clinicopathologic Study of 33 Cases With Long-Term Follow-Up. *Am J Surg Pathol* 2011;35:1450-1462

J.L.Hornick et al. *Practical Soft Tissue Pathology: A Diagnostic Approach*. Elsevier Saunders, 2013

J.R.Goldblum, A.L.Folpe and Sharon W.Weiss. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*, 6th Ed., Elsevier Saunders, 2014.

M.Miettinen et al. *Modern Soft Tissue Pathology*, 2nd Ed. Cambridge University Press, 2016.

Ch.D.M.Fletcher et al. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*. IARC 2013.