

Případ č. 4, B 1911/2019

Referuje: MUDr. Dana Klezlová

Klinické údaje: žena, r. 2002, excize kožního útvaru na pravé paži

Makropopis: objemná vřetenitá kožní excize, vel. 3,7x1,5x1,1cm, na povrchu v centru prominující béžová papula 1,7x0,5cm. Na řezu poměrně homogenní tužší neostře ohraničené ložisko bledé barvy.

Mikropopis: Průřezy kůží a podkožím, kde je zastižena mezenchymální léze tvořená vřetenitými buňkami, převážně s blandními jádry, místy jen s mírnou jadernou polymorfii a fascikulárním, místy storiformním uspořádáním. V dolní partii léze jsou mezi nádorovými buňkami vmezeřeny drobné ostrůvky tukové tkáně, někde s lipofagickou reakcí. V horní partii cévní štěrbiný aneurysmatického vzhledu. Mitózy ojedinělé. Léze se infiltrativně šíří podkožím, dosahuje spodiny i jednoho laterálního okraje excize.

IHC (v rámci konzultace, Patologie NJ) : CD 34-0, Ki-67-3+, SOX10-0, STAT6-0

Dif.dg.: Dermatofibrosarcoma protuberans a celulární fibrózní histiocytom

Případ byl odeslán ke 3.čtení do FN u svaté Anny v Brně – metodou FISH nebyly prokázány zlomy genu COL1A1, PDGFB ani translokace t(17;22).

Závěr: **celulární fibrozní histiocytom** – resekce non in sano

Diskuze: Celulární fibrozní histiocytom je vzácnější variantou benigního fibrozního histiocytomu, lokalizace u tohoto subtypu nejčastěji na trupu, končetinách, ale i na krku i hlavě. Jedná se o hluboce infiltrativní lézi, mohou se objevit mírné nukleární atypie, příležitostné mitózy a bizarní „giant cells“. Byly hlášeny výjimečné případy metastáz do regionálních LU, nebo dokonce rozšířené MTS do plic, nutná proto kompletní excize!

DFSP je superficiální fibroblastická neoplazie nízké malignity, typicky v dermis, dosahuje i hlubších vrstev subkutis nebo měkkých tkání, je neostře ohraničena, vysoce buněčná, se storiformním uspořádáním, na periferii voštinovitá infiltrace subcutis, bez invaze do kožních adnex, nekrózy nebývají přítomny, může být zastižen fokální lymfoplazmocytní infiltrát na periferii, mitotická aktivita mírná až

střední, často recidivuje, MTS velmi vzácně (obzvláště varianta fibrosarkomatózní), možná progrese ve fibrosarkom a maligní fibrózní histiocytom, více histol. variant (fibrosarkomatózní varianta s výraznější buněčnou polymorfii a četnějšími mitózami, má agresivnější chování a vyšší riziko recidiv)

IHC: typický marker CD34+, Vimentin+, VIIIa obvykle-, EMA-, CD117-, S100-
U Bednářova tumoru S100+, HMB 45- v pigmentovaných buňkách. Oblasti s myoidní diferenciací se jeví CD 34-, desmin-, aktin+. Mnohjaderné buňky jeví pozitivitu pouze vimentinu.

Cytogenetický profil: t(17;22) (q22;q13), nadpočetný „ring“ chromozom r(17;22).

Terapie: Chirurgická – široký lem do zdravé tkáně (doporučen standard 3cm),
Chemoterapie – Imatinib mesylát – u MTS DFSP, RT – nemá pevné místo v terapeutickém schématu, zdá se, že může snížit počet recidiv (u rozsáhlých tumorů, špatně operabilních)

Závěr FH vs. DFSP: velmi užitečná protilátka CD 34 (klasický FH- může být CD34+na periférii, v centru ne; celulární varianta FH- až 1/3 exprimuje desmin, CD 34 vzácně, možná SMA+; DFSP- difúzní CD 34+; sarkom vznikající z DFSP – v maligních partiích ztrácí CD34+, obtížná dg. pokud není přítomna benigní část!

V obtížných případech možnost detekce fúze COL1A1-PDGFRB.

Literatura: Lacina L., Štork J., Dundr P., Šlajsová M., Česko-slovenská Dermatologie, 80, 2005 No.2, p 97-101

Krsková L., Mrhalová M., Kalinová M., Campř V. a kol., Nádory měkkých tkání očima molekulárního patologa, Česko-slovenská Patologie a Soudní Lékařství, 2014, 3, p134

Veselý K., Nejen benigní leiomyom může metastazovat, Česko-slovenská Patologie a Soudní Lékařství, 2014, 1, p11

World Health Organization Classification of Tumours, Skin tumours, Lyon 2006, p 259-262

World Health Organization Classification of Tumours , WHO Classification of Skin Tumours, 4th edition, Lyon 2018, p 304-306,310-312