

## H16632/19

Referuje MUDr. Jaroslav Michálek, Ph.D.

### **Klinické údaje:**

59letý muž s recidivujícím tumorem t.č. submandibulárně vlevo, byla provedena exstirpace 5 rezistencí. Primárně byl tumor diagnostikován v roce 2008 v levé parotické oblasti, následovaly opakované reoperace pro recidivy v reg. pterygomandibulare, retromaxillare, parapharyngeale, v oblasti infratemporální jámy vlevo a baze lební. Od 2.1. do 15.1.2019 byla provedena radioterapie tumoru baze lební – 30 Gy/10 fr. Poslední vyšetření MR se závěrem: Sledované sytící se expanze kavernózních splavů, při srovnání s předchozím MR vyšetřením z 3/2019 je opět progresse velikosti nodulu prepontinně vpravo. St.p. radikální parotidektomii a exstirpaci tumorózních hmot - sledovaná rezidua tumoru v retroalveolární a parotideomasecterické oblasti přibližně stacionárního rozsahu při srovnání s předchozím MR vyšetřením z 3/2019.

### **Makroskopický nález:**

4 fragmenty tkáně bílé barvy, tuhé konzistence, nepravidelného tvaru vel. 22x16x11 mm, 15x14x1 mm, 9x7x5 mm a 11x7x6 mm, převážně hladkého povrchu.

### **Mikroskopický nález:**

Několik fragmentů tukové tkáně, v okraji místy se zbytky příčně pruhované svaloviny, obsahující fibrózní pseudokapsulou ohraničené uzly, zejména na periferii uzlů jsou patrné lemy metaplastické lamelární kosti. Tumor je středně až výrazně buněčný, místy lobulizovaný, nádorové buňky jsou relativně monomorfní, pouze místy s mírnou polymorfií, s okrouhlými nebo lehce oválnými jádry s jemným chromatinem a nenápadnými drobnými mikronukleoly, cytoplazma je světle eozinofilní. Mitotická aktivita je místy přítomna, dosahuje počtu cca 5 mitóz/50 HPF. Stroma tumoru je jen lehce myxoidně prosáklé. Nádorové uzly v hodnotitelných partiích nedosahují do okrajů fragmentů.

### **Imunohistochemické vyšetření:**

*Pozitivní:* S-100, SOX-10+/-, CD10. Proliferační index Ki-67 do 5 %.

*Negativní:* desmin, SMA, EMA, AE1/3, GFAP, CD34, Bcl-2, HMB-45, chromogranin; mozaikovitá ztráta INI1.

### **Diagnóza:**

Osifikující fibromyxoidní tumor

## Diskuze:

Osifikující fibromyxoidní tumor je extrémně vzácný mezenchymální nádor intermediární malignity a nejasné linie diferenciace, vyznačující se periferní metaplastickou osifikací a pruhy blandních kulatých buněk ve fibromyxoidním stromatu. Poprvé byl popsán v roce 1989 (Enzinger et al. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathological analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol.* 1989 Oct;13(10):817-27). Postihuje většinou dospělé, střední věk je 50 let, častější výskyt je u mužů (1,5:1). Klinicky se prezentuje jako malá bezbolestná masa, postihuje nejčastěji dolní končetiny, ale může se vyskytnout v jakékoli lokalizaci včetně hlavy a krku. Histologicky je obvykle benigní s benigním klinickým průběhem; lokální recidivy se vyskytují u 17 %, maligní chování u 5 % případů. Špatné prognostické faktory představují vysoká buněčnost, vysoký jaderný grade, > 2 mitózy / 50 HPF. Histologicky maligní OFMT jsou high grade sarkomy se vzdálenými metastázami a nízkým přežitím až u 60 % pacientů. Makroskopicky je většinou dobře ohraničený, medián velikosti 4 cm, obvykle postihuje hlubší měkké tkáně, ale také kožní nebo podkožní tkáně, s radiograficky zjevnou vrstvou kosti. Mikroskopicky je tvořen hnízdy/pruhy kulatých/oválných buněk, primárně epitelioidních, s nezřetelnou cytoplazmou, ve fibromyxoidním až hyalinizovaném stromatu. Při malém zvětšení má lobulární vzhled. Parciálně bývá obklopen lamelární kostí a kolagenní pseudokapsulou. Většinou vykazuje minimální atypie a minimální výskyt mitotických figur, ale může se vyskytnout nekróza, cévní invaze nebo vysoký jaderný grade. Cytogeneticky se popisuje přeskupení genu PHF1 (6p21); monosomie 22 lze nalézt u maligní formy. Na molekulární úrovni lze detekovat delecí genu INI1 pomocí FISH v 74 %. Diferenciálně diagnosticky musíme vyloučit osteosarkom (cytologické atypie, atypická „nádorová“ kost), glomus tumor (bez osifikace, aktin pozitivní, S-100 negativní), myxoidní chondrosarkom (bez periferní osifikace, je hluboký a větší velikosti, PAS pozitivní).

## Literatura

1. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoom PCW, Mertens F. (Eds.): WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC: Lyon 2013.
2. Enzinger FM, Weiss SW, Liang CY. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts. A clinicopathological analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 1989 Oct;13(10):817-27.
3. Miettinen M, Finnell V, Fetsch JF. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts--a clinicopathologic and immunohistochemical study of 104 cases with long-term follow-up and a critical review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 2008 Jul;32(7):996-1005.
4. Graham RP, Dry S, Li X, Binder S, Bahrami A, Raimondi SC, Dogan A, Chakraborty S, Soucek JJ, Folpe AL. Ossifying fibromyxoid tumor of soft parts: a clinicopathologic, proteomic, and genomic study. *Am J Surg Pathol.* 2011 Nov;35(11):1615-25.