

Skalíková P., Valenta T., Gál B.

Klinika otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně

Úvod

- Atypický fibroxantom (AFX) a pleomorfní dermální sarkom (PDS) jsou vzácné, histopatologickogeneticky podobné, mezenchymové kožní nádory. Vzhledem ke své podobnosti bývají někdy řazeny jako morfologická varianta tétož neoplázie.
- AFX patří mezi nádory s nízkým maligním potenciálem postihující dermis. PDS se vyznačuje agresivnějším růstem, vyšším rizikem metastáz a hloubkou invaze do podkoží, fascií až svalů.
- Vznikají téměř výhradně u starších jedinců, častěji mužů, mezi 7.–8. životní dekadou na kůži vystavené nadměrnému slunečnímu záření, predilekčně na vlasaté části hlavy.
- Oba nádory se klinicky projevují jako nespecifické, často ulcerované, kožní noduly. AFX bývá poměrně dobře ohraničený, zpravidla do 2 cm, naopak PDS se vyznačuje agresivním infiltrativním růstem.
- V průběhu posledních měsíců jsme se na naší klinice zaznamenali 3 případy AFX/PDS. Vzhledem k dosud neukončené léčbě u všech pacientů, uvádím pouze jednu kazuistiku.

Kaziustika

- Šedesátiletý muž, s negativní osobní a rodinou onkologickou anamnézou, byl odeslán z kožní ambulance pro recidivu atypického fibroxantomu preaurikulárně vpravo. Recidiva byla potvrzena probatorní biopsií, tři měsíce po původní excizi.
- Při klinickém vyšetření pacienta byla patrná preaurikulárně vpravo polofixovaná plošná infiltrace velikosti cca 6x7 cm s centrálním vředem a zarudnutím okolní kůže, na krku bez hmatných patologických rezistencí (obrázek č. 2).
- CT vyšetření hlavy a krku zobrazilo rozsáhlou kožní infiltraci preaurikulárně vpravo s infiltrací podkoží, šířící se do masseteru a povrchového listu příušní žlázy, bez jednoznačných patologických lymfatických uzlin (obrázek č. 1).
- Pro nejasnou korelaci mezi klinickým nálezem a výsledkem probatorní excize a rizikem povrchové rebiopsie byla indikována rozsáhlá kožní resekce s parciální parotidektomií a revizí spádových uzlin.
- Histologicky byl potvrzen pleomorfní dermální sarkom s perineurálním šířením, bez angioinvaze a metastatického postižení uzlin. Následně bylo doplněno CT plic a břicha, které nezobrazilo suspektní metastázy.
- Pacient byl konzultován mezioborovou indikační komisí pro sarkomy, která doporučila adjuvantní radioterapii s následnou pravidelnou onkologickou dispenzarizací.

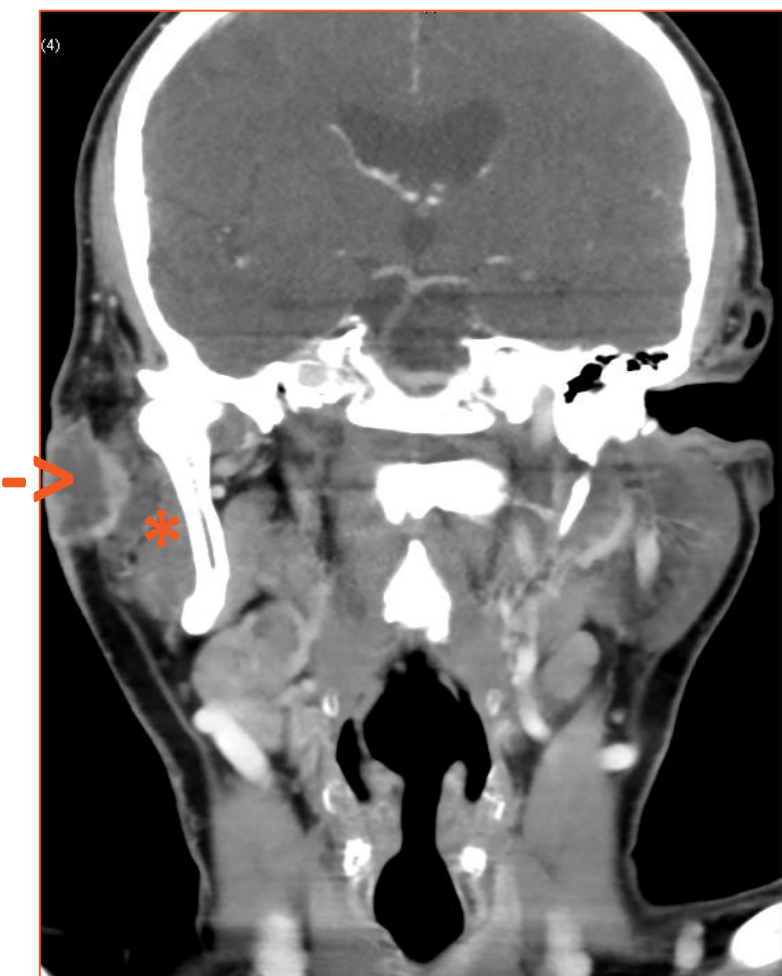
Závěr

- Atypický fibroxantom a pleomorfní dermální sarkom jsou vzácné kožní nádory. Incidence AXF se pohybuje v rozmezí 0,5–0,8 případu na 100 000 obyvatel ročně, incidence PDS je trochu nižší, a to 0,15–0,2 případu na 100 000 obyvatel za rok.
- V histologickém obraze jsou tvořeny vřetenovitými a epitelioidními nádorovými buňkami s pleomorfními jádry, také atypickými obrovskými mnohояdernými buňkami s přítomností atypických mitóz (obrázek č. 3). AXF je limitovaný na dermis, kdežto PDS významně zasahuje růstovou invazí do podkoží až svalů, s možným výskytem nekróz, perineurální nebo lymfovaskulární invaze.
- Při povrchové biopsii nebo nekompletní excizi často nelze jednoznačně AXF a PDS od sebe odlišit. V těchto případech by neměla být patologem stanovena konečná diagnóza, ale mělo by být upozorněno na limity diagnostiky a zvážení re-biopsie.
- Léčebnou metodou volby u obou nádorů je chirurgická resekce s dostatečným bezpečnostním lemem. K minimalizaci lokální recidivy PDS se doporučuje chirurgické odstranění s bezpečnostním lemem 1–2 cm. V případě AFX je kompletní excize považována za dostatečnou léčebnou modalitu. U pacientů s diagnostikovaným PDS by měla být zvážena adjuvantní terapie.
- Pro vysoké riziko lokální recidivy (20–30%) a metastázován (10 – 20%), nejčastěji do kůže, lymfatických uzlin, plic, je doporučena po ukončené léčbě PDS pravidelná dispenzarizace v onkologických centrech minimálně po dobu 5-ti let.

Obrázek č. 1

CT vyšetření hlavy a krku v koronární projekci.

-> Infiltrace PDS
* Příušní žláza vpravo



Obrázek č. 2

Pacient na operačním sále před kožní resekci PDS, s parciální parotidektomií a revizí spádových uzlin.



Obrázek č. 3

Histologický preparát PDS, obarvený hematoxylin-eosinem, pod 200násobným mikroskopickým zvětšením.

