

Případ č. 7

Dendritický fibromyxolipom

MUDr. Kateřina Kamarádová, FÚP FNHK

Prezentovaný případ:

66-letý muž s rezistencí na hlavě okcipitálně v podkoží, dle klinického popisu cystické. Makroskopicky gelovitá částice do 20 mm.

Histologie:

Myxoidní léze, v okraji a místy i v centru s tukovou tkání a s výraznou kapilární komponentou. Adipocytární komponenta je často nepravidelná, zastihnou se i elementy vzhledu lipoblastů a kapilární kresba je místy větvená a v myxoidním stromatu se tvoří i větší jezírka. Součástí léze jsou i elementy protáhlé, vřetenité až hvězdicovité, bez atypií. Nekrózy nebo mitotická aktivita patrně nejsou.

Dále jsou součástí snopce kolagenu pozitivní v modrém trichromu.

Imunohistochemicky je patrná pozitivita CD34, BCL2 a CD99 v cípatých elementech s výraznou CD34 pozitivitou dendritického charakteru se zvýrazněním buněčných výběžků. S100 je pozitivní v adipocytech.

Diagnóza:

Dendritický fibromyxolipom.

Dendritický fibromyxolipom byl poprvé publikován jako série 12 případů v roce 1998 (Suster et al.). Další publikované případy jsou většinou jednotlivé kauzistiky a revize literatury (tabulka 1). Všechny publikace spojuje silná pozitivita CD34 s dendritickými elementy v myxoidním pozadí a často původní misdiagnóza myxoidního liposarkomu, jehož morfologii evokuje nálezy v základním barvení s četnými cévami a nálezy lipoblastů. Diferenciálně diagnostické klíče k odlišení obou lézí jsou v tabulce 2.

Vzhledem k superficiální lokalizaci této léze je však nutné vyloučení i dalších jednotek typičtějších pro povrchovou lokalizaci a vzhledem k pozitivitě CD34 vyloučení myxoidních variant tumorů typu solitárního fibrózního tumoru (SFT) a dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) – viz. tabulka 3.

Vzhledem k časté dif.dg. s myxoidním liposarkomem je v části publikací ověřena nepřítomnost translokace DDIT3/FUS (metodou FISH) a v jednom případě naopak prokázána delecce 13q14.3, která je typická pro vřetenobuněčný lipom (SCL). Právě tento nálezy následně rozproudil diskuzi v dalších publikacích, že se patrně jedná o myxoidní variantu vřetenobuněčného lipomu, pro což by svědčil fenotyp a také nálezy provazcovitých depozit kolagenu. V rámci morfologického spektra SCL by se tedy jednalo o protipól k tzv. fat-free SCL, kde převažuje pouze vřetenobuněčná hojně celulární komponenta téměř bez adipocytů.

Léze je tedy patrně benigní, nicméně zkušenosti jsou vzhledem k nečetným případům minimální. Lze však předpokládat podobné biologické vlastnosti jako u běžného SCL.

V našem případě bylo doplněno vyšetření FISH, které neprokázalo translokaci DDIT3/FUS. Pacient je sledován v chirurgickém sanatoriu, t.č. bez známek recidivy.

rok/autor	počet	M	F	věk	lokalizace	rozměr	další
1998 Suster et al.	12	11	1	33-81	hlava/krk, záda, hrudník	2-11 cm	myxoidní, cystický, SFT-like
2003 Karim et al.	1	1	0	73	pravé rameno	7 cm	chondroidní metaplázie
2003 Tan et al.	8	-	-	middle aged	hlava/krk, záda, rameno	-	článek v čínštině, pubmed abstract
2011 Al-Maskery et al.	1	0	1	36	dolní část boku	2 cm	
2012 Dahlin et al.	1	0	1	65	předloktí	4 cm	adherence k n. medianus
2013 Zhang et al.	1	0	1	32	pravá inguina	24x10x5 cm	
2014 Wong et al.	1	1	0	67	levé rameno	7 cm	13q14.3 delece – SCL
2014 Han et al.	1	1	0	69	špička nosu	1 cm	
2015 Xu et al.	1	1	0	24	levé rameno	14x8x8 cm	DDIT3 (CHOP) a MDM2 bez aberace
2015 Liu et al.	1	1	0	53	latissimus dorsi	2 cm	
2016 AlAbdulsalam et al.	1	1	0	38	pyriformní sinus	3,4 cm	
2016 Ciloglu et al.	1	0	1	59	levá inguina	17	

Tabulka 1: Série případů a revize literatury pro DFMXL.

	dendritický fibromyxolipom	myxoidní liposarkom
ohraničení	+	+/-
pouzdro	+	+/-
uložení	superficiálně	hluboké měkké tkáně
cévy	hojné, větvené	větvené
kolagen	hrubé snopce („ropy“)	-
invaze/infiltrace	-	+
myxoidní stroma	+	+ (plicní edém)
dendritické fibroblasty	+	-
lipoblasty	(pseudo)lipoblasty*	+
CD34	+ dendritické bky	+ jen cévy
S100	-/+ reziduální tuk	+
bcl2	+	-
FISH	13q14.3 delece*	MDM2, DDIT3(CHOP)/FUS
mitózy, nekrózy, atypie	-	+
meta, rekurence	-	+

upraveno dle al-Maskery et al. CranMax Tra Rec 2011; 4(3):171-174

Tabulka 2 – Diferenciální diagnostika dendritického fibromyxolipomu a myxoidního liposarkomu.

benigní	intermediární/lokálně agresivní	maligní
superficiální angiomyxom CD34+	myxoidní DFSP CD34+	myxofibrosarkom
superficiální akrální fibromyxom	myxoinflamatorní fibroblastický sarkom (MIFS)	low-grade fibromyxoidní sarkom (Evansův tu)
vřetenobuněčný/ pleomorfní lipom* CD34+	osifikující fibromyxoidní tumor (OFMT)	myxoidní liposarkom*
myxom dermální nervové pochvy, (celulární) neurothekom	myoepiteliom SOX10+	myoepitelální karcinom SOX10+
myxoidní varianty jiných měkkotkáňových lézí**		
myxoidní nodulární fasciitida, neurofibrom, perineuriom CD34+	myxoidní SFT CD34+	myxoidní MPNST myxoidní melanom SOX10+

Tabulka 3 – Diferenciální diagnostika kožních myxoidních lézí včetně IHC.

Reference k případu viz tab. 1.