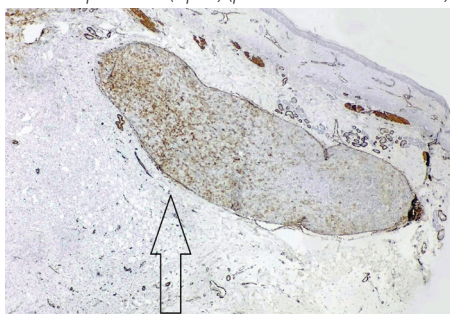


Obr. 7. Imunohistochemický dôkaz α SMA. Nádobobunková populácia v cievnom trombe vykazuje ložiskovú pozitivitu (šípka) (pôvodné zväčšenie 100x)



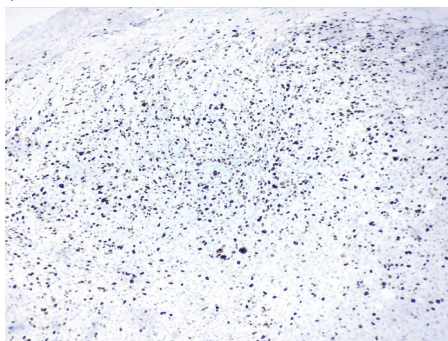
ny AE1/AE3, S100, dezmin, CD45/LCA, CD1a a CD34. Proliferačný Ki-67 index dosahoval 40 % (Obr. 8). Nález zodpovedal pleomorfnému dermálnemu sarkómu. Patológ vyhodnotil excíziu ako nedostatočnú.

Po stanovení diagnózy pacient absolvoval PET/CT vyšetrenie s negatívnym výsledkom. Regionálne krčné lymfatické uzliny neboli zväčšené. Vykonaná bola široká reexcízia miesta jazvy až po kosť s následnou rekonštrukciou rotačným lalokom (Obr. 9). Histologické vyšetrenie potvrdilo reepitelizované jazvovité tkanivo a solárnu elastózu a v epiderme ložisko bowenoidnej aktinickej keratózy. Bez reziduálnych nádorových štruktúr. V súčasnosti je pacient dôkladne sledovaný v rámci onkodispenzárnej starostlivosti a v pláne je ešte zaistovacia externá rádioterapia. V čase spracovania príspevku (4 mesiace po operácii) bez známok lokálnej recidívy.

Diskusia

Sarkómy kože sú vo všeobecnosti zriedkavé a histogeneticky predstavujú rôznorodé spektrum zhubných mezenchýmových tumorov. Nádory pochádzajúce z fibrózneho spojivového tkaniva zahŕňujú najmä AFX, PDS a dermatofibrosarcoma protuberans. Z hladkej svaloviny pochádza leiomyosarkóm, z endotelu ciev angiosarkóm alebo Kaposiho sarkóm a z tukového tkaniva liposarkóm. V nedávnej nemeckej štúdii analyzujúcej 255 kožných sarkómov (5) sa najčastejšie vyskytoval AFX (49,8 %), v ďalšom poradí dermatofibrosarcoma protuberans (16,5 %), PDS (13,3 %), Kaposiho sarkóm (10,6 %), angiosarkóm (5,1 %) a leiomyosarkóm (4,7 %). Ak by sme považovali AFX a PDS za jednu nozologickú jednotku, tá by potom predstavovala najčastejšie diagnostikovanú malígnu mezenchýmovú neopláziu kože.

Obr. 8. Vysoký proliferačný index Ki-67 nádoru (pôvodné zväčšenie 200x)



PDS vzniká takmer výlučne na častiach tela chronicky vystavených slnečnému žiareniu, najmä na hlave s predilekciou v kapilícii (1, 6). Klinicky sa prejavuje ako rýchlo rastúci nodul alebo plak, ktorý je často ulcerovaný (1, 6). Podobne ako pri nemelanómovej rakovine kože všeobecne, hlavným etiologickým faktorom je nadmerné UV žiarenie (1). Okolité koža zvyčajne vykazuje známky aktinického poškodenia a mnohí pacienti majú diagnostikované ďalšie solárne dependentné tumory kože, ako aktinická keratóza, bazocelulárny karcinóm a skvamocelulárny karcinóm, najmä v blízkosti PDS (1). Aj preto sa PDS vyskytuje prevažne u starých ľudí v 7.–8. dekáde života, pričom muži sú až 8-násobne častejšie postihnutí ako ženy (1, 4, 6). PDS sa môže vyskytovať aj v mladšom veku u ľudí s imunosupresiou a genetickou predispozíciou s mutáciami tumor supresorických génov a zníženou aktivitou reparačných enzýmov (4). V našom prípade sa taktiež dá predpokladať genetická predispozícia, nakoľko išlo o muža v mladšej vekovej kategórii, ktorý napriek tomu že bol nefajčiar, mal v relatívne mladom veku diagnostikovaný aj karcinóm hlasivky.

PDS histologicky pozostáva z intradermálne rastúcej populácie pleomorfných epiteloidných, vretenovitých aj obrovských viacjadrových buniek s početnými mitózami, vrátane atypických (1, 4, 6). Ako už bolo spomenuté, rovnaký vzhľad má aj AFX, preto tieto dva tumory sú v tomto smere nerozlišiteľné. Jediné kritérium odlišujúce PDS od AFX sú invázia do subkutánneho tuku, nekrózy a perineurálna alebo lymfovaskulárna invázia, ktoré sa pri AFX nevyskytujú (2–4, 6). Odlíšenie PDS a AFX preto nie je možné z povrchovej parciálnej biopsie alebo inkompletnej excízie. Predpokladá sa, že mnohé prípady metastá-

Obr. 9. Klinický obraz anatomickej lokality nádoru už po reexcízii



zujúcich AFX opísaných v literatúre boli v skutočnosti nesprávne diagnostikované PDS (2, 6). V tomto smere publikovali zaujímavú štúdiu Ríos-Viñuela et al. (3), ktorí analyzovali 16 prípadov PDS (väčšinou konzultačné prípady nádorových recidív) a retrospektívne zistili, že až 10 z nich (75 %) bolo prvotne diagnostikovaných ako AFX. Z praktického hľadiska teda vyplýva, že pri probatórnych a nedostatočných/nekompletných excíziách by patológ nikdy nemal stanoviť konečnú diagnózu AFX a v bioptickom reporte by mal odkázať na limity diagnostiky a nutnosť reexcízie.

Keďže PDS má nejasný histogenetický pôvod, predstavuje vylučovaciu diagnózu ktorá sa nezaobíde bez širokého spektra imunohistochemických markerov. Imunohistochemický profil je síce nešpecifický, ale nádor je konštantne pozitívny na vimentín, CD10, CD99 a procollagen-1 a môže byť prinajmenej fokálne pozitívny na CD68, α SMA a CD31 (1, 4, 6). Tieto markery sú však len vodítkom k diagnóze, ktorá vyžaduje vylúčenie iných nádorových jednotiek. Okrem spomínaného AFX sú hlavnou diferenciálnou diagnózou vretenobunkový/dezmoplastický melanóm, nízko diferencovaný/sarkomatoidný skvamocelulárny karcinóm, leiomyosarkóm a angiosarkóm (1, 4, 6). V našom prípade imunofenotyp zodpovedal PDS a napovedal o fibrohistiocytovom origu.

Základnou liečbou PDS je kompletne chirurgické odstránenie s „bezpečnostným“ lemom minimálne 1 cm, v ideálnych prípadoch 2 cm (4, 6, 8). Keďže PDS často zasahuje