

Celulární neurothekeom. Popis případu

Důra M.¹, Dundr P.², Petráčková M.¹, Štork J.¹

¹Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN
přednosta prof. MUDr. Jiří Štork, CSc.

²Ústav patologie 1. LF UK a VFN
přednosta prof. MUDr. Pavel Dundr, Ph.D.

SOUHRN

Autoři prezentují případ 19letého pacienta s asymptomatickým nodulem na bradě, vzniknuvším před 6 měsíci. Histopatologické vyšetření prokázalo diagnózu celulárního neurothekeomu. Článek sumarizuje dosud známé informace o tomto vzácném benigním nádoru nejasné histogeneze.

Klíčová slova: celulární neurothekeom – dermální myxom nervové pochvy – histopatologie – diferenciální diagnostika

SUMMARY

Cellular Neurothekeoma. Case Report

The authors present a case of a 19-year-old man with asymptomatic nodule on the chin, which developed 6 months ago. Histopathological examination confirmed the diagnosis of cellular neurothekeoma. The article summarizes the current knowledge of this rare benign tumour of unknown histogenesis.

Key words: cellular neurothekeoma – dermal nerve sheath myxoma – histopathology – differential diagnostics

Čes-slov Derm, 99, 2024, No. 2, p. 88–90

ÚVOD

Klinická diferenciální diagnostika kožních růžových nodulů je velmi široká a často přináší překvapení o původu a biologické povaze excidovaného nádoru. Tato práce prezentuje případ vzácného benigního nádoru nejasné histogeneze – celulárního neurothekeomu.

KLINICKÝ PŘÍPAD

Pacientem byl 19letý muž bezvýznamné rodinné a osobní anamnézy, bez trvalé medikace a bez známých alergií.

Pacient se dostavil ke klinickému vyšetření pro nodule na bradě vpravo, který vznikl asi před 6 měsíci. V poslední době zůstává stacionární, nečiní obtíže, pouze překáží při holení.

Při objektivním vyšetření byl na bradě vpravo ve voušech přítomen růžový, polokulovitý, měkký nodule hladkého povrchu velikosti 5 x 5 x 3 mm. Dermatoskopicky byly přítomny zesílené, větvcí se cévy, bez pigmentace (obr. 1). Provedena byla neširoká totální excize projevu (obr. 2–4).

Histopatologický nálezn prokázal dermálně lokalizovaný nádor v horních dvou třetinách koria. Tento nádor byl tvořen hustými anastomózujícími pruhy a ostrůvky z atypických epiteloidních buněk s pleomorfními jádry, místy viditelnými jadérky a objemnou, světle fialovou cytoplaz-



Obr. 1. Dermatoskopický obraz nádoru s přítomností zesílených, větvcích se cév, bez přítomnosti pigmentace

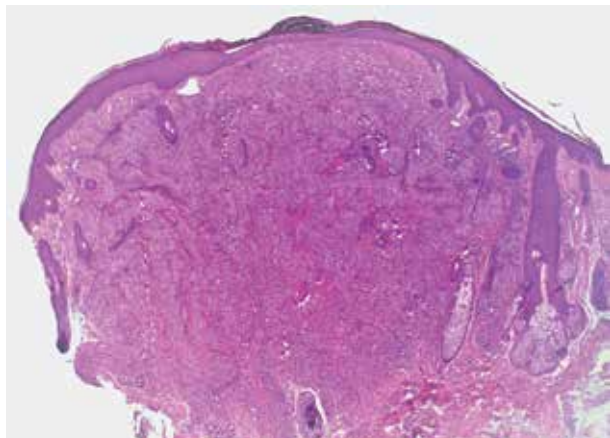
mou, na periferii naznačeně pěnítou. Místy byly tyto buňky vícejaderné, někde s věncovitým uspořádáním jader, místy vykazovaly i atypické mitózy. V dolním koriu byly patrné ojedinělé noduly z těchto buněk. Přítomné byly nevýrazné perivaskulární lymfocytární infiltráty s příměsí eozinofilů.

Imunohistochemické vyšetření, provedené v Ústavu patologie 1. LF UK a VFN, prokázalo difuzní pozitivitu markerů CD10 a NKI-C3 (viz obr. 4). Ostatní markery (S100, cytokeratin AE1/3, CD163, NSE) byly negativní. Stanovena byla diagnóza celulárního neurothekeomu.

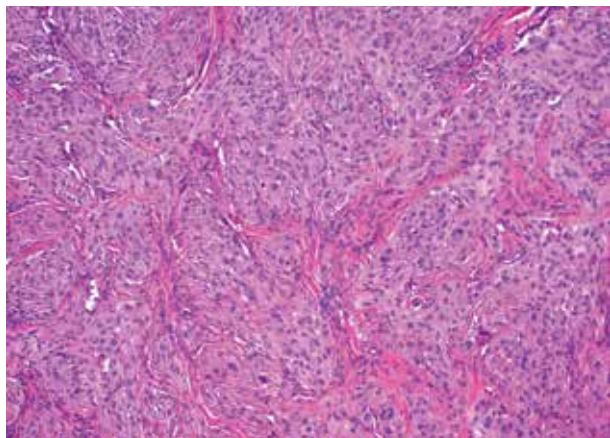
Pacient byl poučen o benigní povaze léze. Doporučeny byly pravidelné preventivní kontroly jizvy a celého kožního krytu.

DISKUSE

Celulární neurothekeom je vzácný benigní nádor nejasné histogeneze, popsáný poprvé v roce 1980 [2].



Obr. 2. Histopatologický obraz dermálně lokalizovaného nádoru vykluňujícího epidermis bez její ulcerace (Hematoxylin a eozin, původní zvětšení 25x)



Obr. 3. Histopatologický detail skupin nádorových buněk epitelooidního typu s pleomorfními jádry, místy viditelnými jádérky a objemnou, světle fialovou cytoplazmou (Hematoxylin a eozin, původní zvětšení 250x)

Jeho název souvisí s původní teorií jeho vzniku z nervové pochvy („neurothéka“). Tato teorie již v dnešní době není akceptována, a to zejména vzhledem k absenci exprese markerů typických pro nádory nervové pochvy (viz dále). Možný je jeho původ v myo/fibroblastech [3].

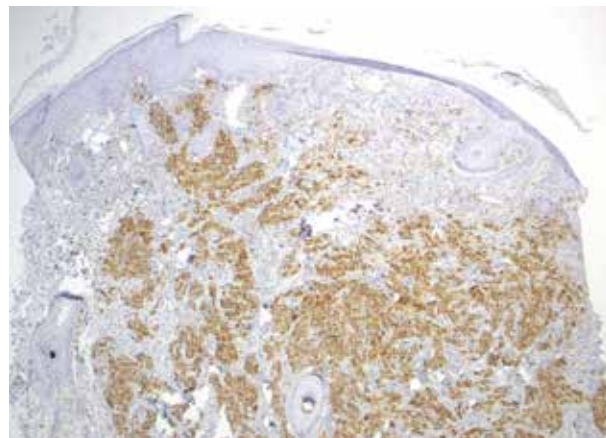
Ve starší literatuře se objevuje jeho varianta „myxoidní neurothekeom“. V dnešní době je tento název již obsoletní, byl nahrazen termínem „dermální myxom nervové pochvy“. Jedná se o nádor příbuzný schwannomu, který nesdílí žádné společné znaky s celulárním neurothekeomem.

Klinicky se celulární neurothekeom projevuje jako solitární nebolestivý nodule barvy kůže, velikosti do 20 mm u pacientů v prvních třech dekadách věku s častým výskytem u dětí, dvakrát častěji u dívek. Typickými lokalitami vzniku je obličej, krk a horní končetiny.

Dermatoskopicky jsou obvykle přítomné rozšířené, větvcí se cévy [1]. Díky tomu stojí v dermatoskopické diferenciální diagnostice celulárního neurothekeomu zejména nodulární bazocelulární karcinom.

Histopatologicky se jedná o primárně dermální neopouzdržený nádor, který může infiltrativně zasahovat do podkoží. Je tvořen mikronoduly či skupinami nádorových buněk vmezeřených mezi zesílené snopce kolagenních vláken. Nádorové noduly jsou tvořeny epitelooidními buňkami s bohatou světlou cytoplazmou. Vzácně mohou být přítomny jaderné atypie, atypické mitózy či známky perineurálního šíření, tyto znaky však nemají prognostický význam [3]. Přítomno může být myxoidní stroma. Celulární neurothekeom s výraznou sklerotizací stromatu je označován jako desmoplastický celulární neurothekeom [5].

Imunohistochemicky je celulární neurothekeom typicky difuzně pozitivní ve značení NKI-C3 (=CD63) a CD10, přítomna může být pozitivita NSE, MITF a SMA (hladkosvalový aktin) [3, 4]. Expresí SMA může svědčit o možném myofibroblastickém původu nádoru. Melanocytární markery HMB-45, Melan A a SOX10 jsou negativní. Důležitým znakem je negativita S100, a to na rozdíl od



Obr. 4. Imunohistochemická cytoplazmatická pozitivita markeru NKI-C3 (CD63)

(původní zvětšení 40x)

melanocytárních nádorů a nádorů pocházejících z nervové pochvy (např. schwannom, neurofibrom, dermální myxom nervové pochvy a další).

V klinické diferenciální diagnostice zvažujeme kromě celé řady benigních nádorů (např. neurofibrom, schwannom, leiomyom, intradermální melanocytární névus, měkký fibrom, adnexální nádory) i maligní nádory (bazocelulární karcinom či amelanotický melanom).

V histopatologické diferenciální diagnostice figurují zejména dermální spitzoidní melanocytární léze, PECom (perivaskulární epiteloidní tumor), plexiformní fibrohistiocytární tumor či kožní metastázy.

Terapeutickou metodou volby je kompletní excize. V případě inkompletního odstranění může dojít k jeho lokální rekurenci, k níž častěji dochází v oblasti obličeje [3]. Celulární neurothekeom má však benigní biologické chování. Publikován byl pouze extrémně vzácný případ metastatického postižení spádových lymfatických uzlin u pediatrického pacienta [6].

- GALLAGER, R. L., HELWIG, E. B. Neurothekeoma - a benign cutaneous tumor of neural origin. *Am J Clin Pathol*, 1980, 74 (6), p. 759–764.
- HORNICK, J. L. *Practical soft tissue pathology: A diagnostic approach*. 2nd Edition. Elsevier – Health Sciences Division. 2018, p. 437–439.
- STRATTON, J., BILLINGS, S. D. Cellular neurothekeoma: analysis of 37 cases emphasizing atypical histologic features. *Mod Pathol*, 2014, 27 (5), p. 701–710.
- ZEDEK, D. C., WHITE, W. L., MCCALMONT, T. H. Desmoplastic cellular neurothekeoma: Clinicopathological analysis of twelve cases. *J Cutan Pathol*, 2009, 36 (11), p. 1185–1190.
- ZENNER, K., DAHL, J., DEUTSCH, G. et al. Metastatic cellular neurothekeoma in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2019, 119, p. 86–88.

Do redakce došlo dne 27. 9. 2023.

Adresa pro korespondenci:
MUDr. Miroslav Důra, Ph.D.

Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN
U Nemocnice 499/2
128 00 Praha 2
e-mail: miroslav.dura@vfn.cz

LITERATURA

- BORTOLUZZI, P., ROMAGNUOLO, M., MANDOLINI, P. L. et al. Dermatoscopy of cellular neurothekeoma. *JAAD Case Rep*, 2022, 22, p. 14–17.

acne UP[®]

► **Head UP. Stand UP. Acne UP.**

SYNERGICKÝ AKTIVNÍ GEL 30ml



S obsahem kyseliny azelaové (10%), niacinamidu (4%) a extraktů violky a lopuchu.

Použití: 1x denně na noc

**UNIKÁTNÍ KOMBINACE OVĚŘENÝCH SLOŽEK
NA PROBLEMATICKOU PLEŤ S AKNĚ.
POMÁHÁ VYHRÁT BOJ O SPOKOJENOU POKOŽKU.**

JEMNÁ ČISTIČÍ EMULZE 250ml



Nekomedogenní hluboce čistící.
Neobsahuje mýdla, parabeny, alkohol ani parfémy.

Pro každodenní čištění problematické pleti s akné.



ŠVÝCARSKÝ
PATENT

NEXT
FORCE



#laskavapececz

