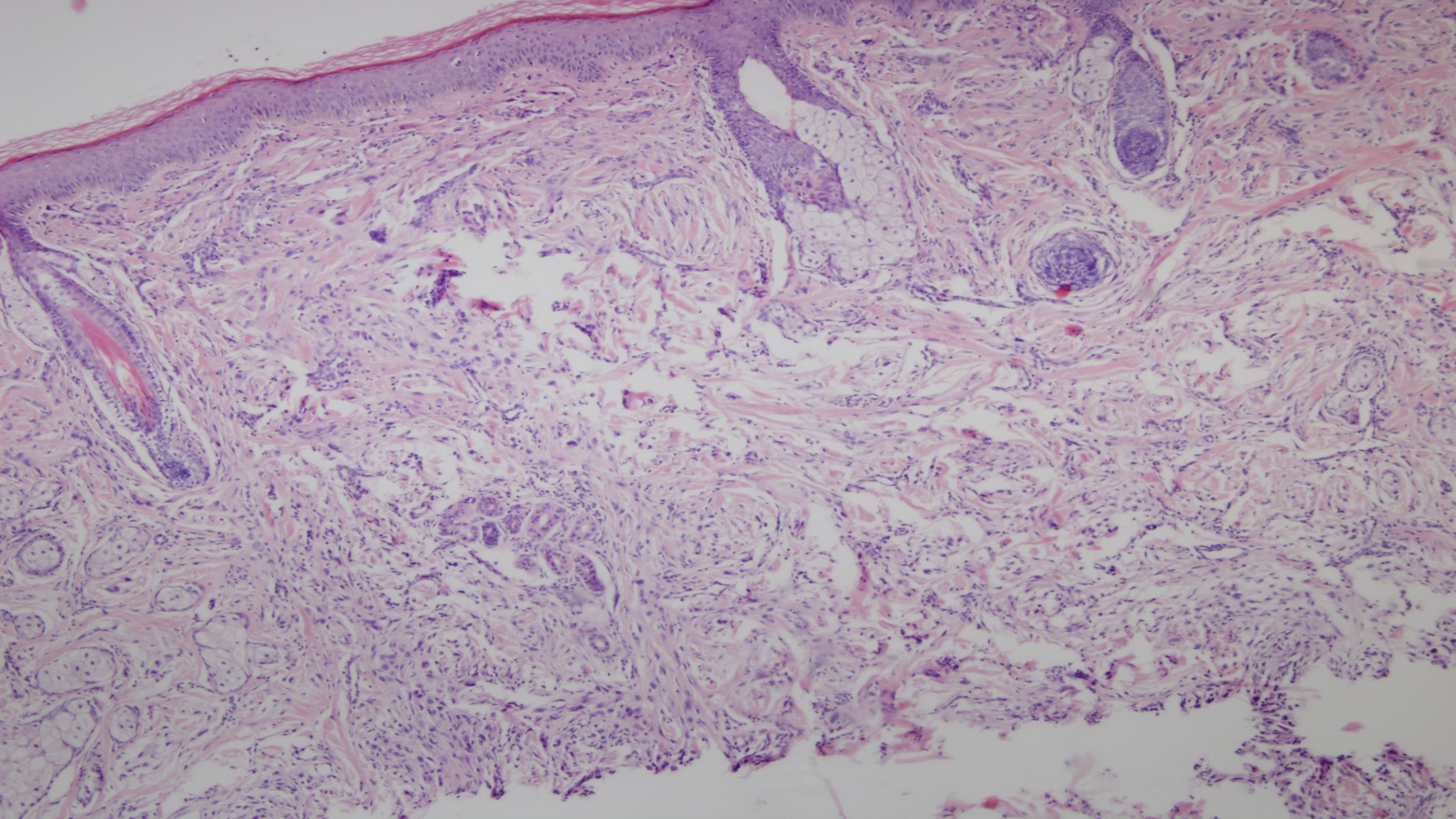


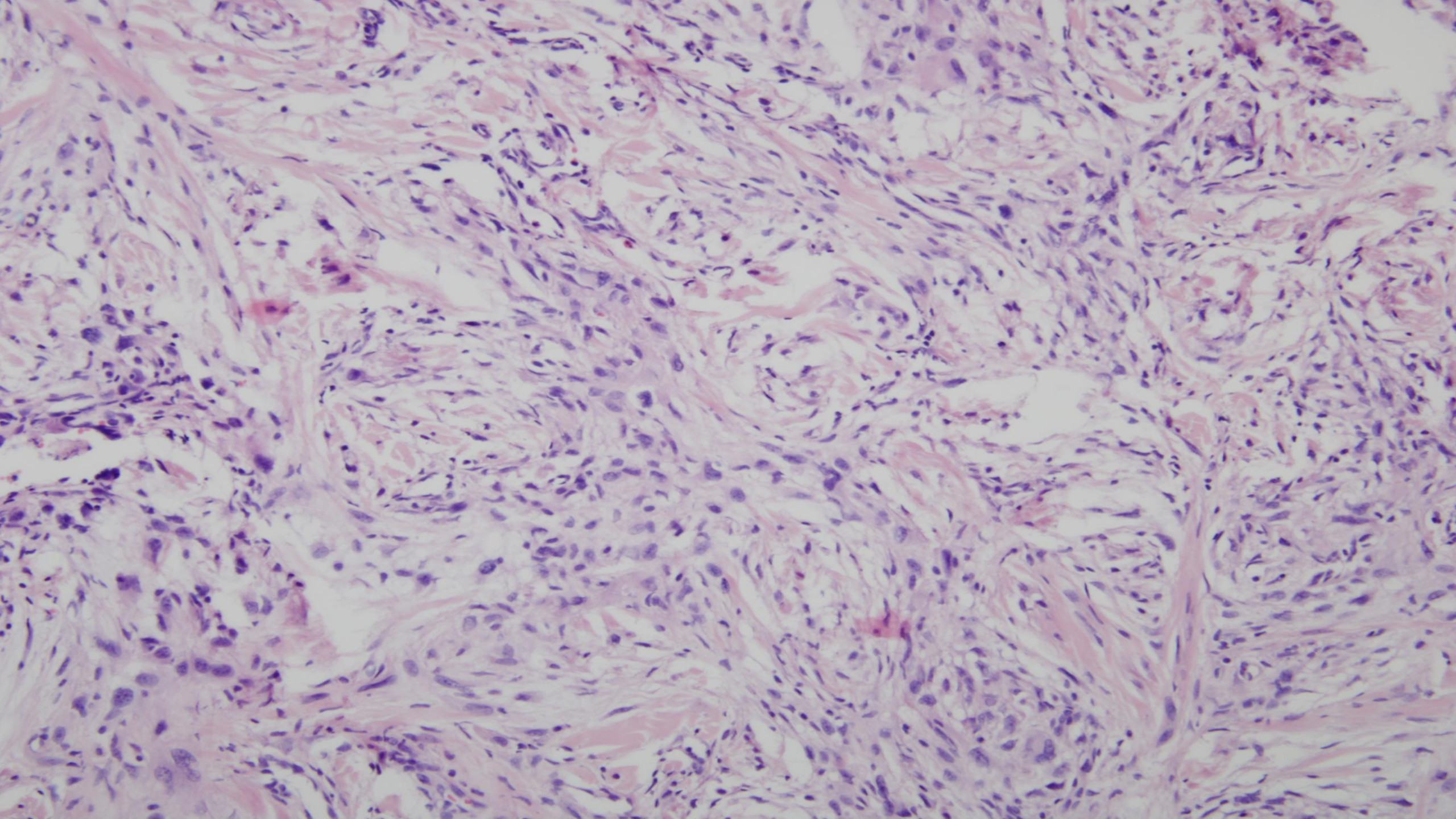
# MUDr. Peter Jáni, Alpha medical patológia Ružinov

- 11 ročná pacientka
- Klinicky nezhubný tumor na pravom krídle nosa
- Makroskopicky ide o excíziu kože s nepigmentovaným ložiskom rozmerov 7 x 5 x 2mm
- Excízia kompletne spracovaná do dvoch blokov

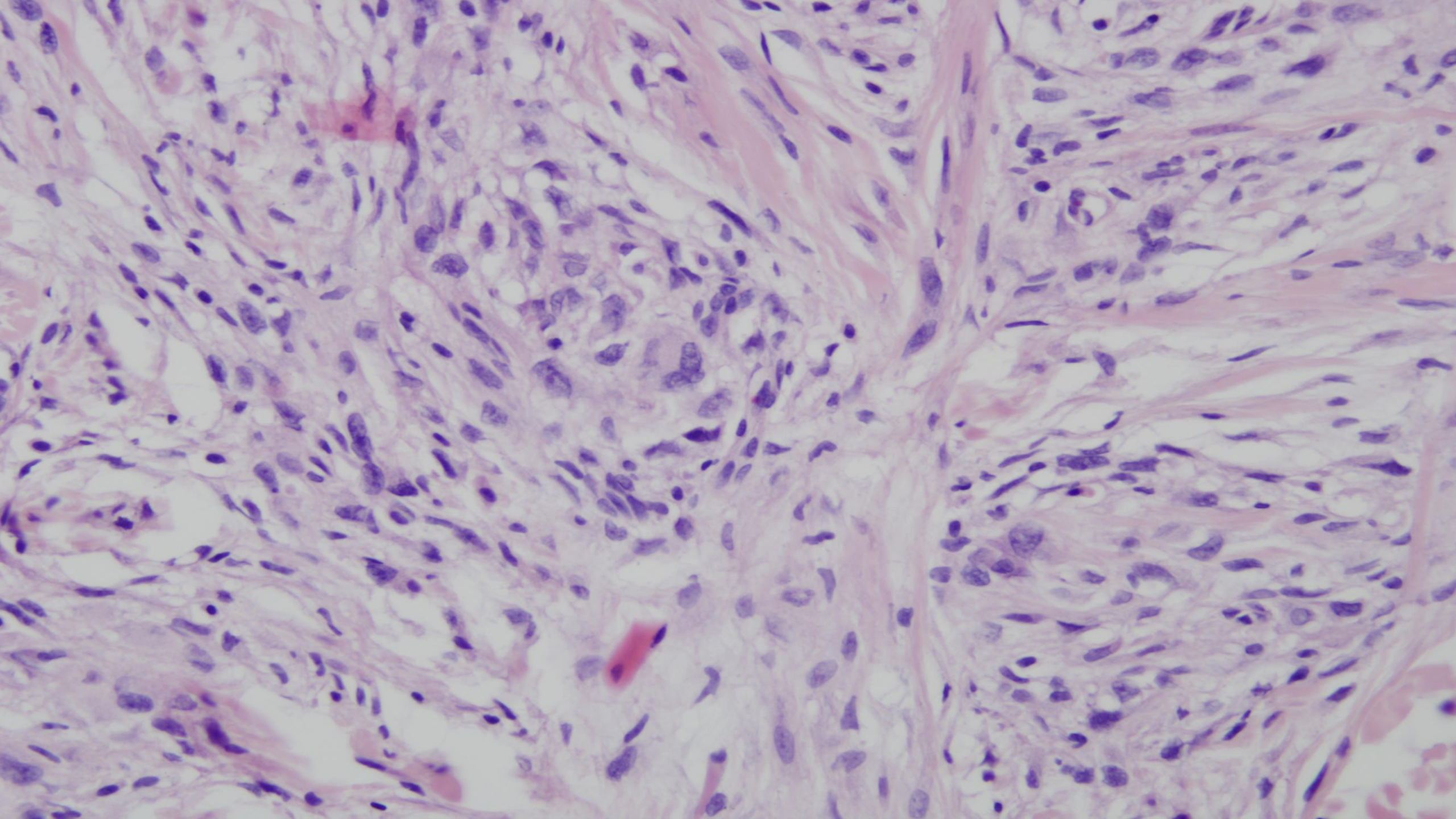




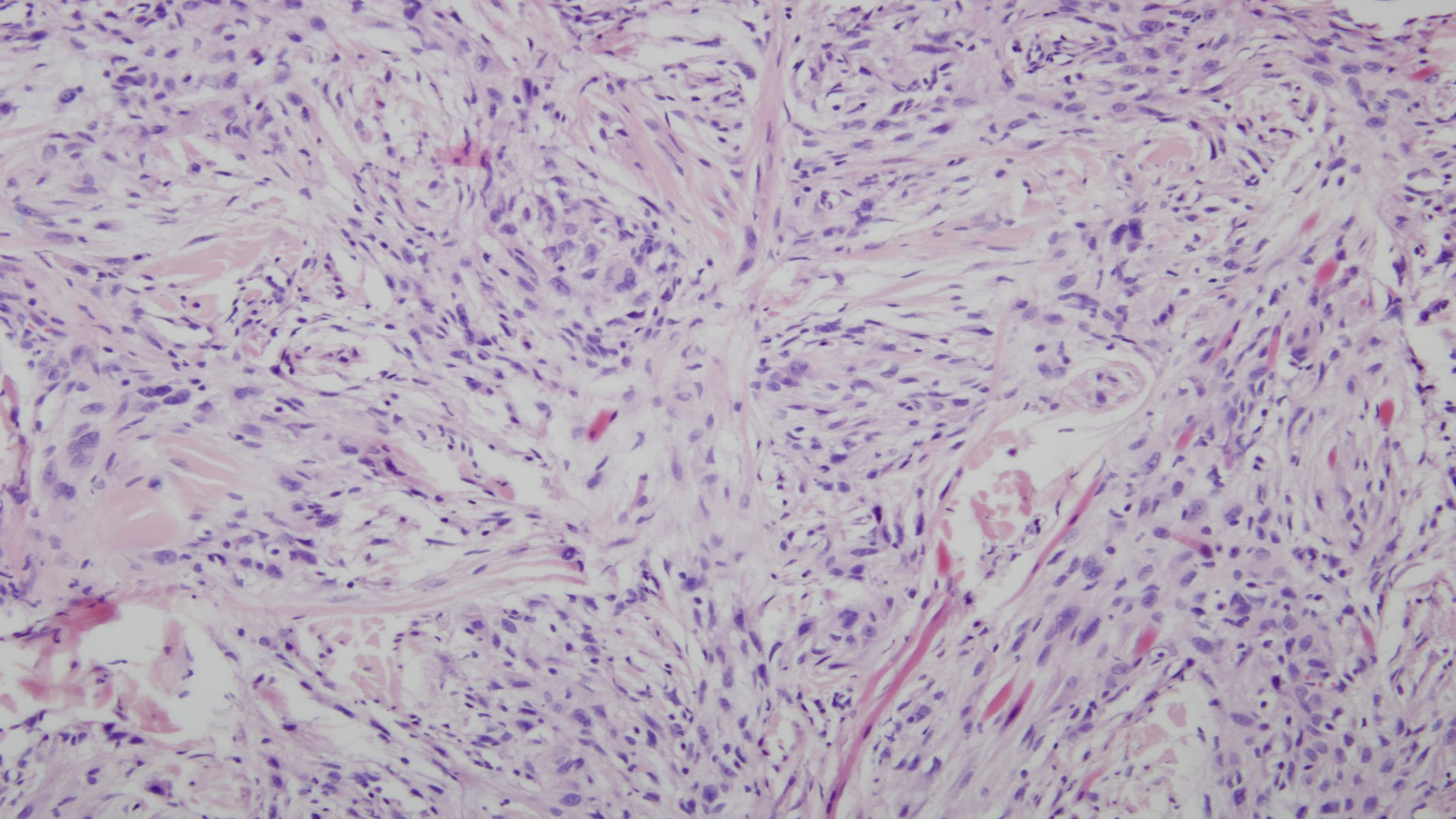








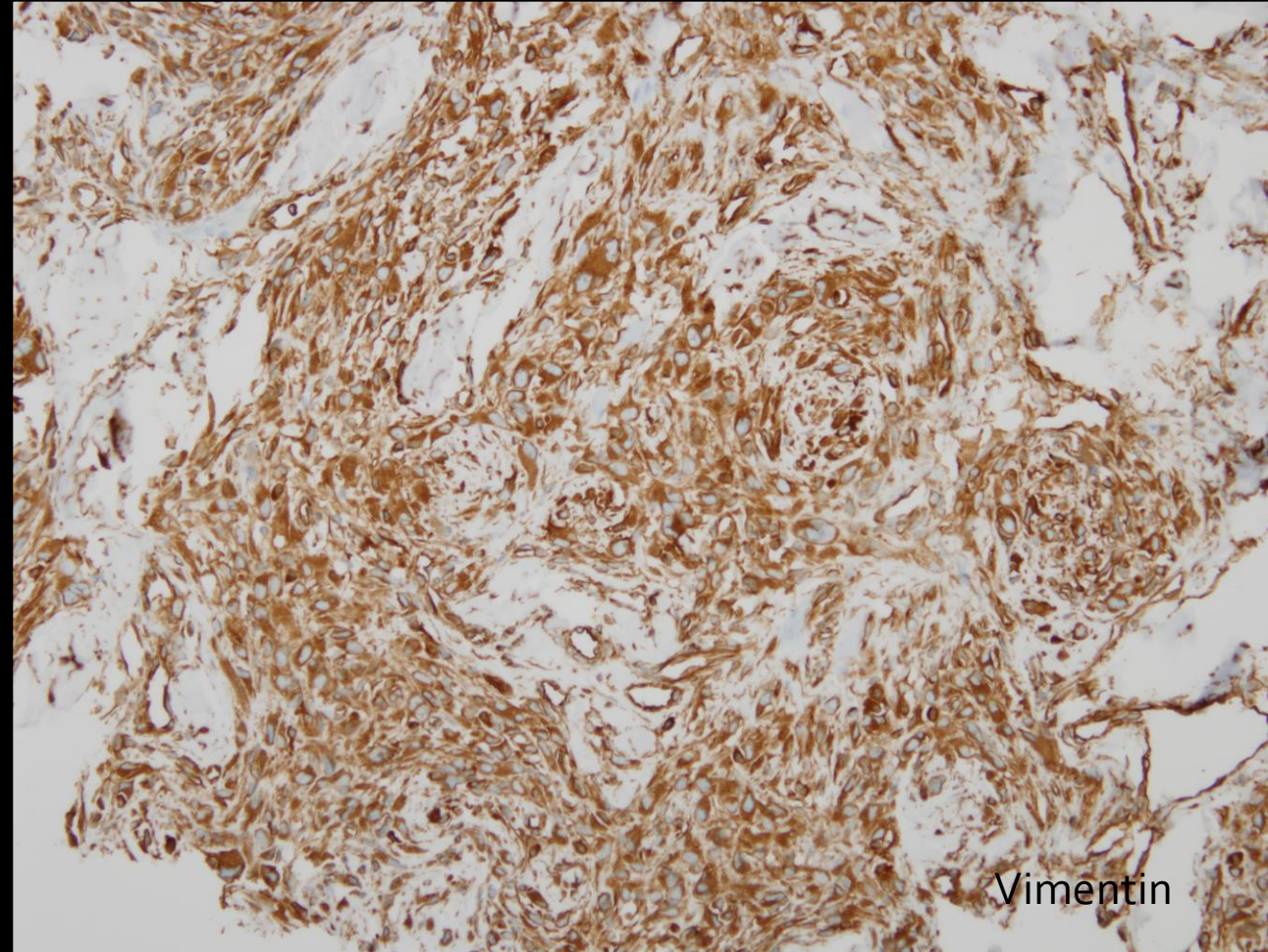
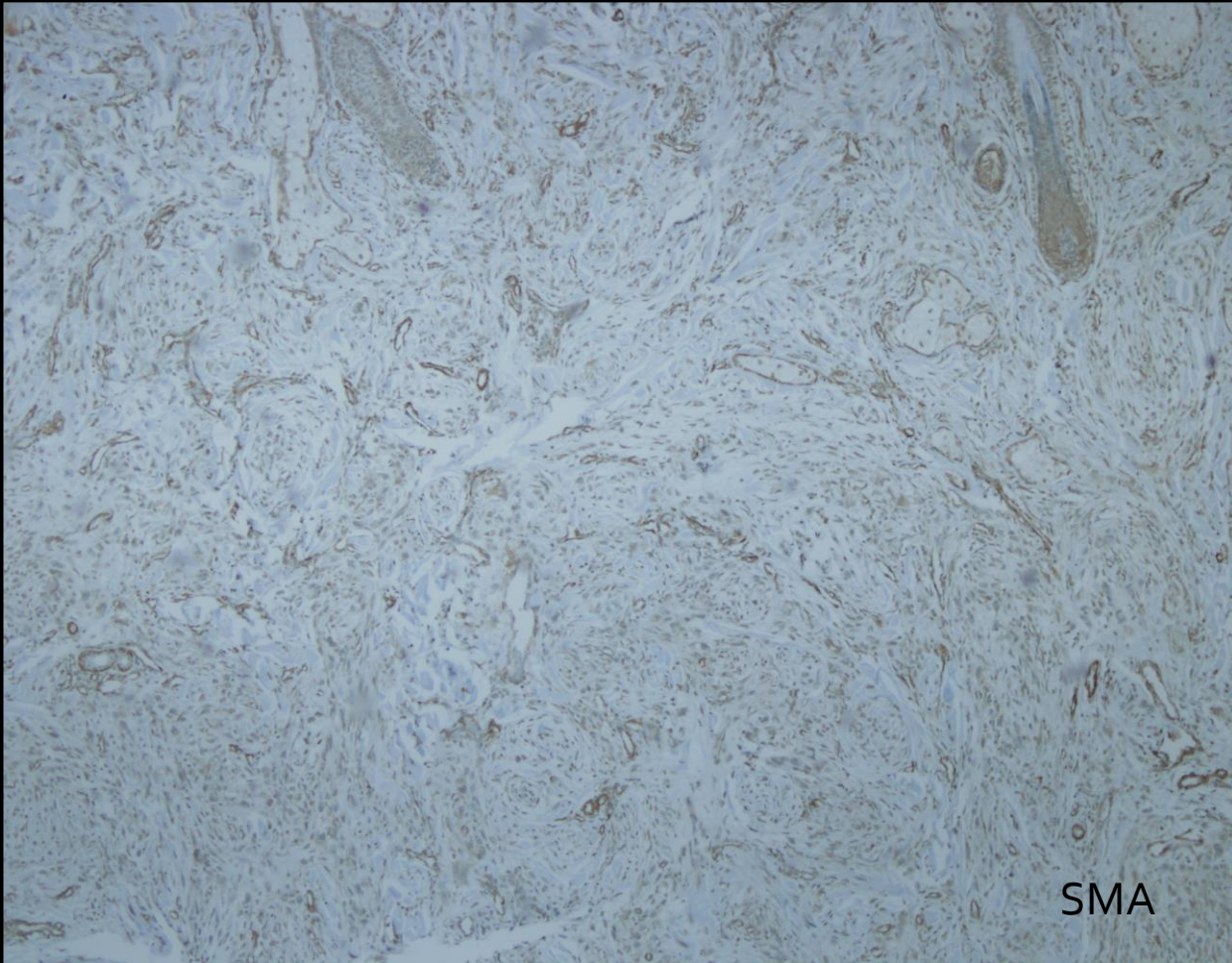




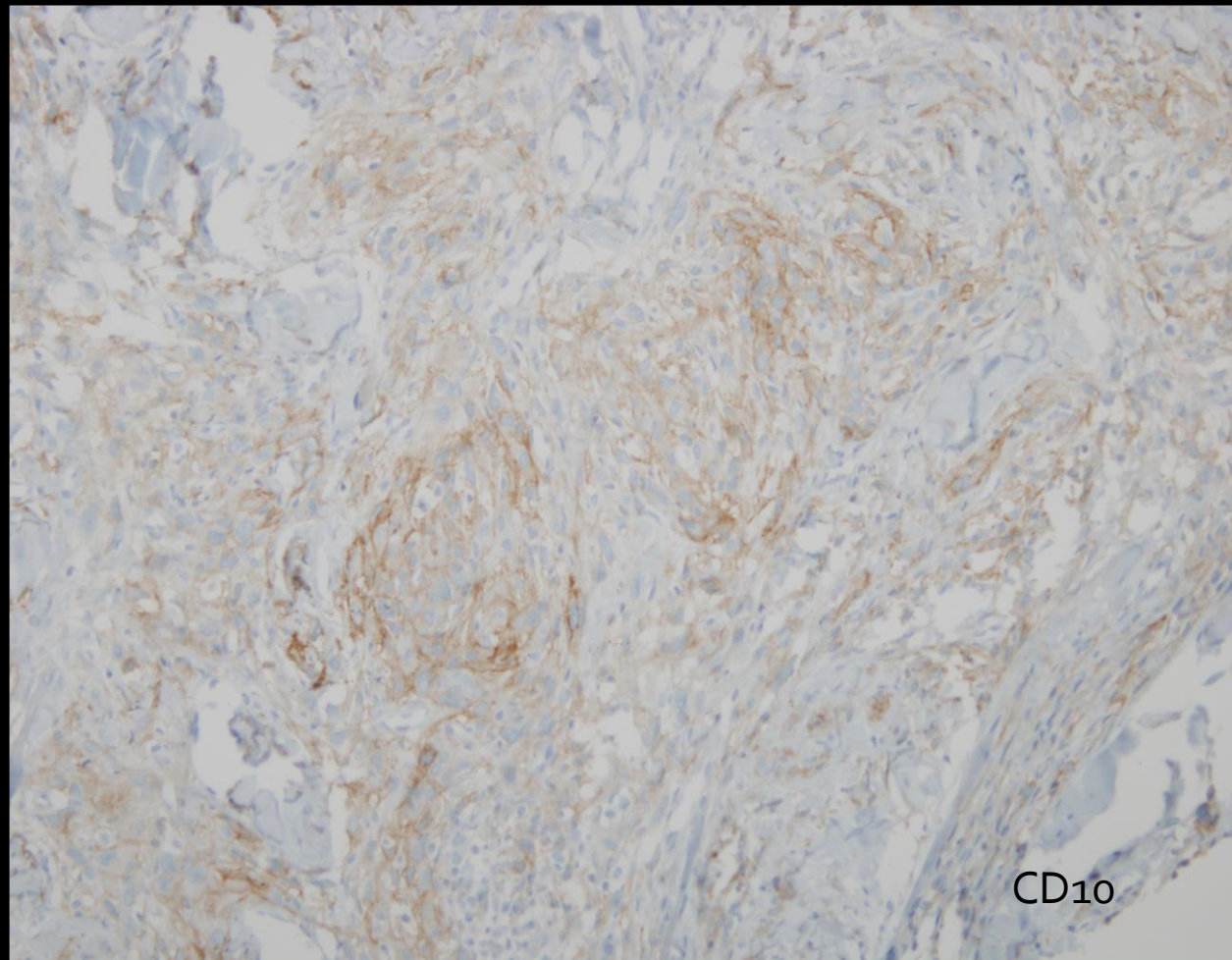
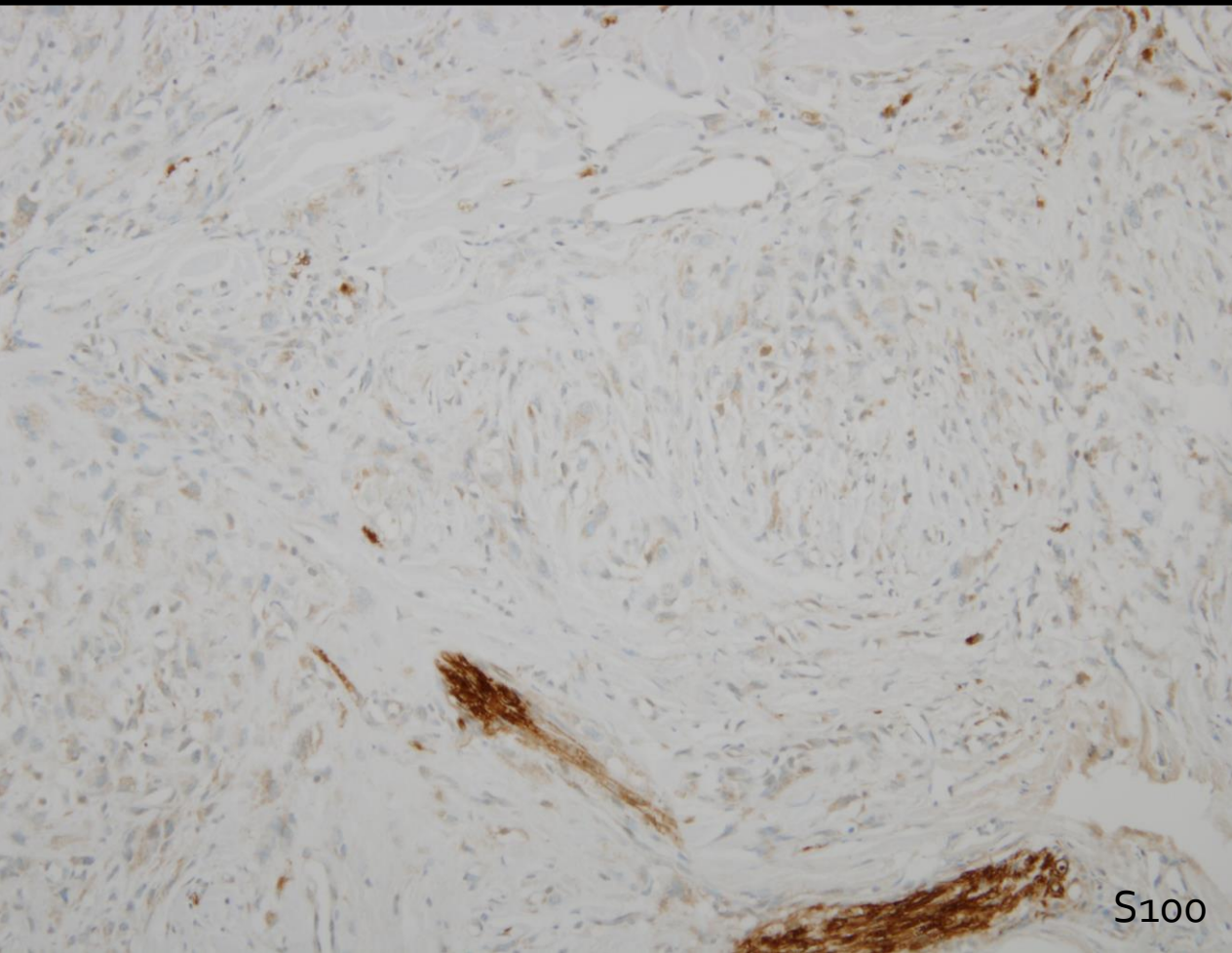


????????????????

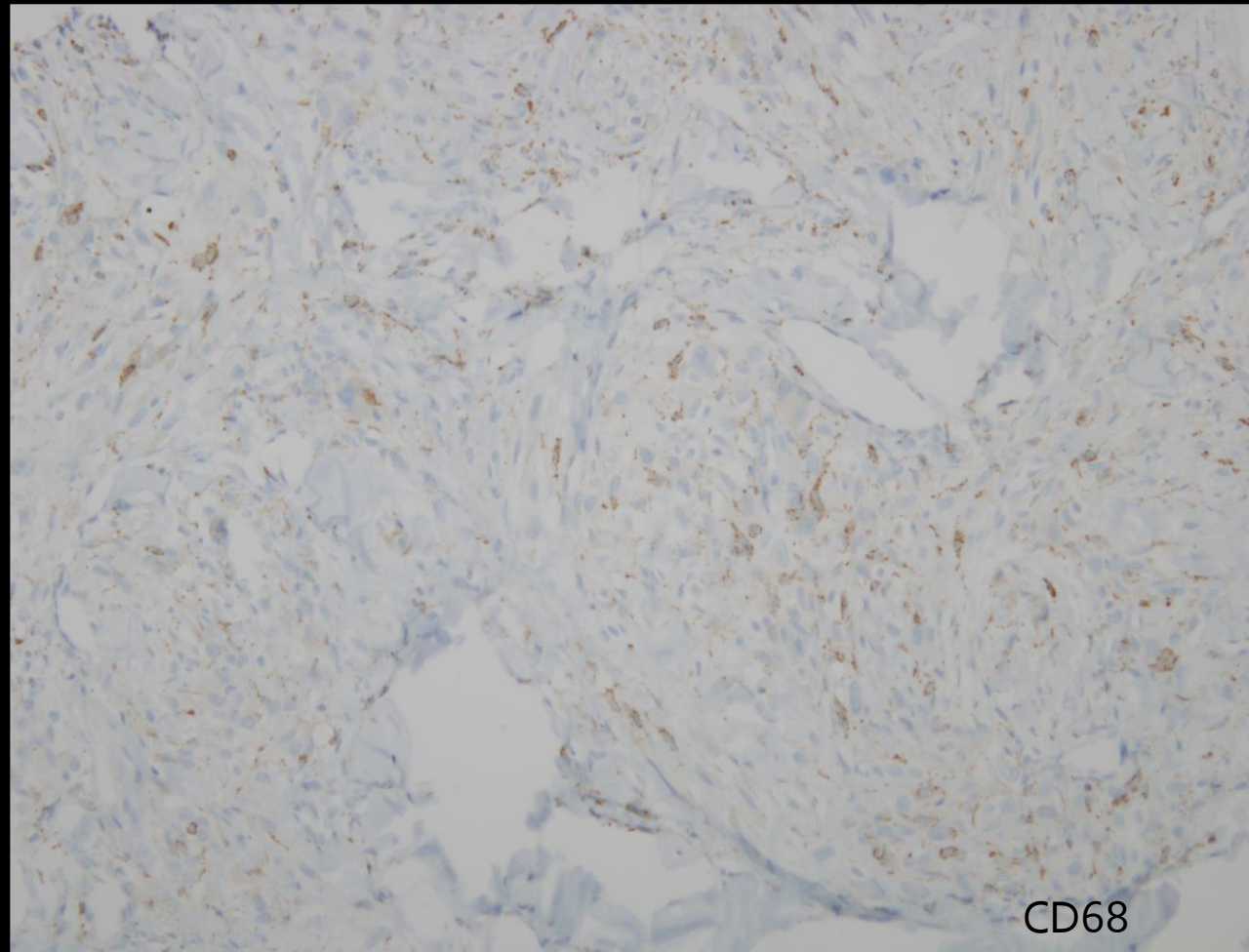
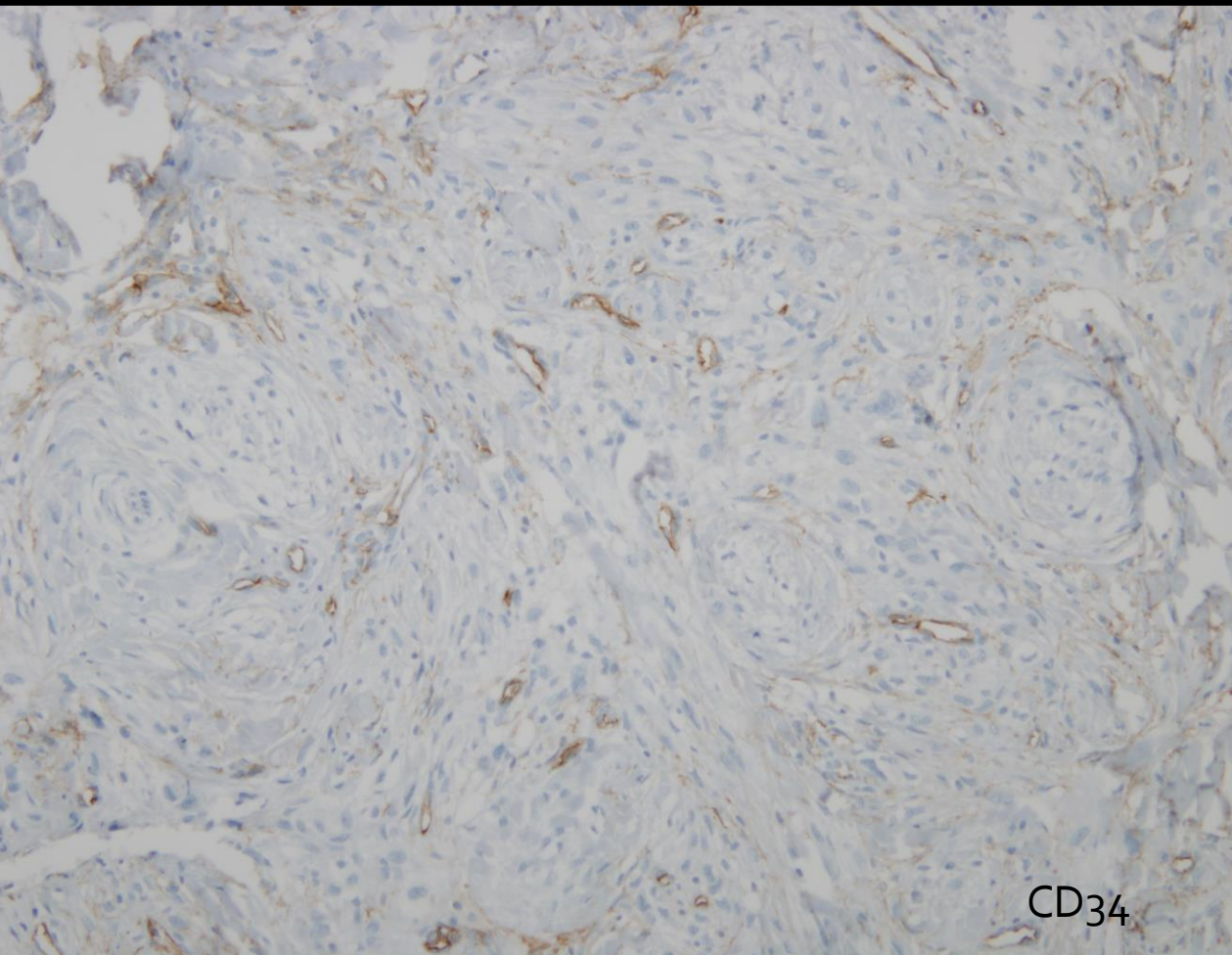














# Imunohistochemické vyšetrenie

## Pozitívne farbenia

- Vimentin
- SMA
- NSE
- CD10
- CD68
- Ki67 5%
- NKI-C<sub>3</sub>

## Negatívne farbenia

- CK AE1/3
- S100
- CD31
- CD34
- HMB45
- Melan A



????????????????????????????????





# Celulárny neurothekom





# Celulárny neurothekom

- Neurothekom bol popísaný v roku 1963 ako nerve sheet myxoma
- Dnes je považovaný za benígny kožný tumor a predpokladá sa fibrohistiocytárny pôvod
- Rekurencia je takmer nulová a metastazovanie nepozorované
- Ide o zriedkavý tumor, ktorý býva často zamieňaný za iný, niekedy i za malignitu
- Hornick a Fletcher(2007) v štúdií 133 prípadov uvádzajú, že v konzultačných prípadoch boli tieto tumory supponované odosielajúcim patológom v 29%.



# Celulárny neurothekom

- Tumor sa vyskytuje prevažne u žien
- Stredný vek pacientov je 25 rokov, 84% < 40 rokov
- Miesta výskytu sú horné končatiny(35%), hlava a krk(33%), dolné končatiny(17%), trup (15%)

# Typické morfológické znaky

- Veľkosť tumoru od 0,3 do 6cm, priemer 1,1cm
- Rast je prítomný v dermis, v cca polovici prípadov je zasiahnuté i podkožie
- Tumor býva dobre ohraničený, infiltratívny rast však býva tiež pozorovaný
- Konštantne prítomné hniezda epiteloidných a vretenovitých buniek so svetlo eozinofilnou cytoplazmou
- Jadrá oválne s bodkovitými jadierkami, atypie od miernych až po ťažké
- Bunkové zhluky sú oddelené jemnými kolagénovými vláknami
- Priemerná mitotická aktivita dosahuje 2/mm<sup>2</sup>, zaznamenané boli prípady s počtom 0-10/mm<sup>2</sup>, ojedinele prítomné i atypické mitózy



# Atypické morfológické znaky

- Myxoidná stróma
- Sheet like a plexiformné usporiadanie buniek
- Prítomnosť hustých kolagénových vlákien
- Névoidný vzhľad
- Perineurálne šírenie
- Obrovské mnohojadrové bunky Toutonovho typu i osteoklastické bunky

# Imunohistochemia

## Pozitívne farbenia

- NKI-C<sub>3</sub>
- CD10
- NSE
- SMA
- Vimentin
- MiTF
- CD68

## Negatívne farbenia

- S100
- Desmin
- Cytokeratíny
- HMB45
- Melan A
- CD34



# Diferenciálna diagnostika

- Celulárny benígny fibrózny histiocytóm(neobsahuje typické hniezdovité štruktúry celulárneho neurothekómu)
- Epiteloidný sarkóm(podobný vzhľad i vek, nekrózy, cytokeratíny)
- Dermálny myxóm nervovej pošvy (S100+)
- Myxofibrosarkóm( prevažne subkutánne a predominantne infiltratívny)
- Spitz naevus, malígny melanóm(melanocytárne markery)

# Záver

- Celulárny neurothekom je zriedkavý benígny tumor prevažne mladého veku, ktorý má zriedkavé rekurencie a nikdy nemetastazuje
- Môže mať rôznu morfológiu, avšak vždy by mal obsahovať aspoň fokálne typické hniezdovité epiteloidné a vretenovité štruktúry
- Pozitivita NKI-C3 a CD10 býva konštantná je však vždy nutná korelácia s typickou morfológiou



# Použitá literatura

- Hornick J., Fletcher Ch. Cellular Neurothekeoma: Detailed Characterization in a Series of 133 Cases. Am J Surg Pathol 2007;31:329–340
- Stratton J., Billings S. Cellular neurothekeoma: analysis of 37 cases emphasizing atypical histologic features to the diagnosis. Modern Pathology advance online publication, 1 November 2013; doi:10.1038/modpathol.2013.190

Ďakujem za pozornosť

