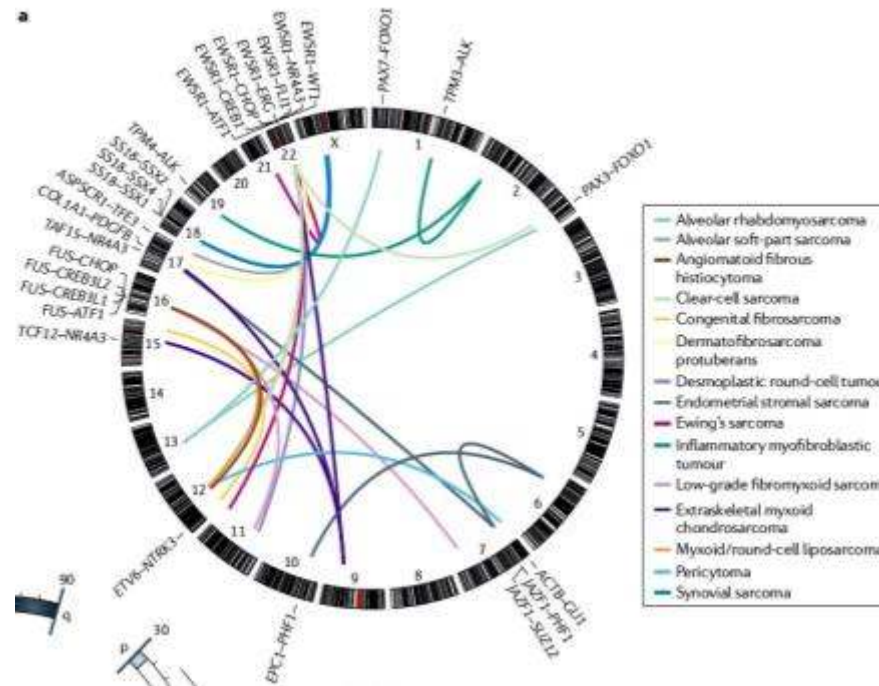


# Cutan lágyrészdaganatok

Sápi Zoltán

SE I. Sz. Patológiai és  
Kísérleti Rákkutató Intézet



## **Bőr WHO, 2006**

**Fibrosus, fibrohistocytás,  
histiocytás tumorok**

**Vascularis tumorok**

**Lymphaticus tumorok**

**Sima és harántcsíkt izom tumorok**

**Neuralis tumorok (külön csoport,  
nem csak lágyrész)**

## **Lágyrész WHO, 2013**

**Fibroblastos/ myofibroblastos tumorok**

**Úgynevezett fibrohistiocytás tumorok**

**Vascularis tumorok**

**Simaizom tumorok**

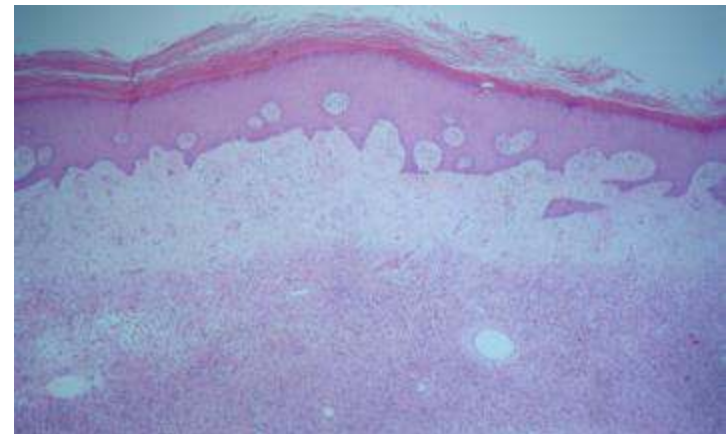
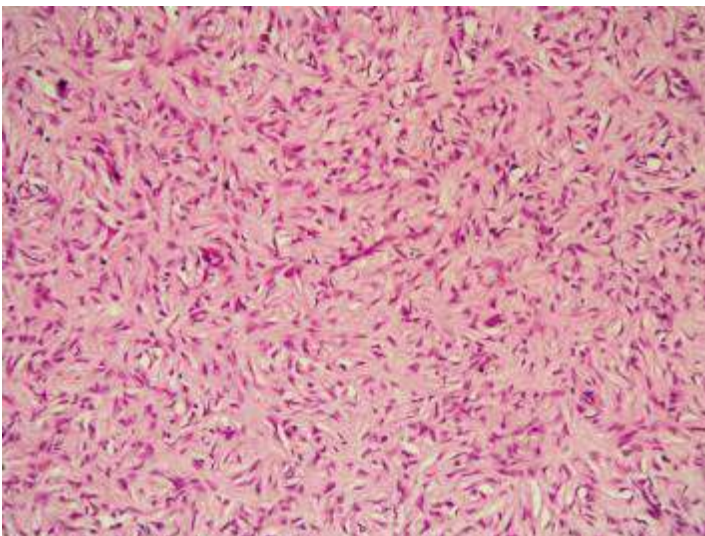
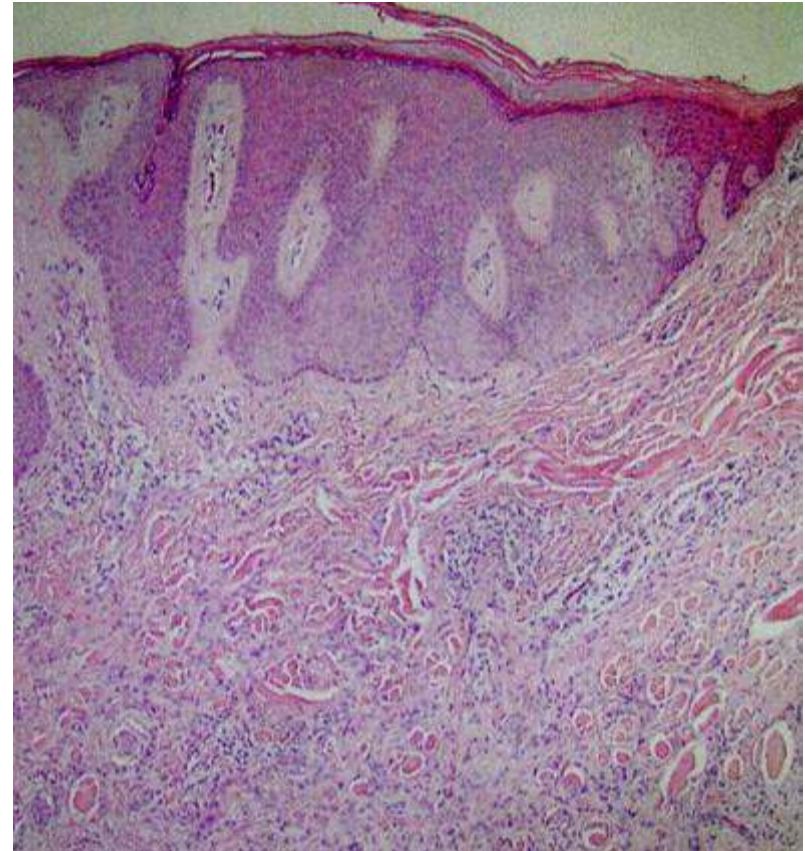
**Pericytás/perivascularis tumorok**

**Neuralis tumorok**

**Tumorok bizonytalan differenciálódással**

## ***COMMON FIBROSUS HISTIOCYTOMA (DERMATOFIBROMA)***

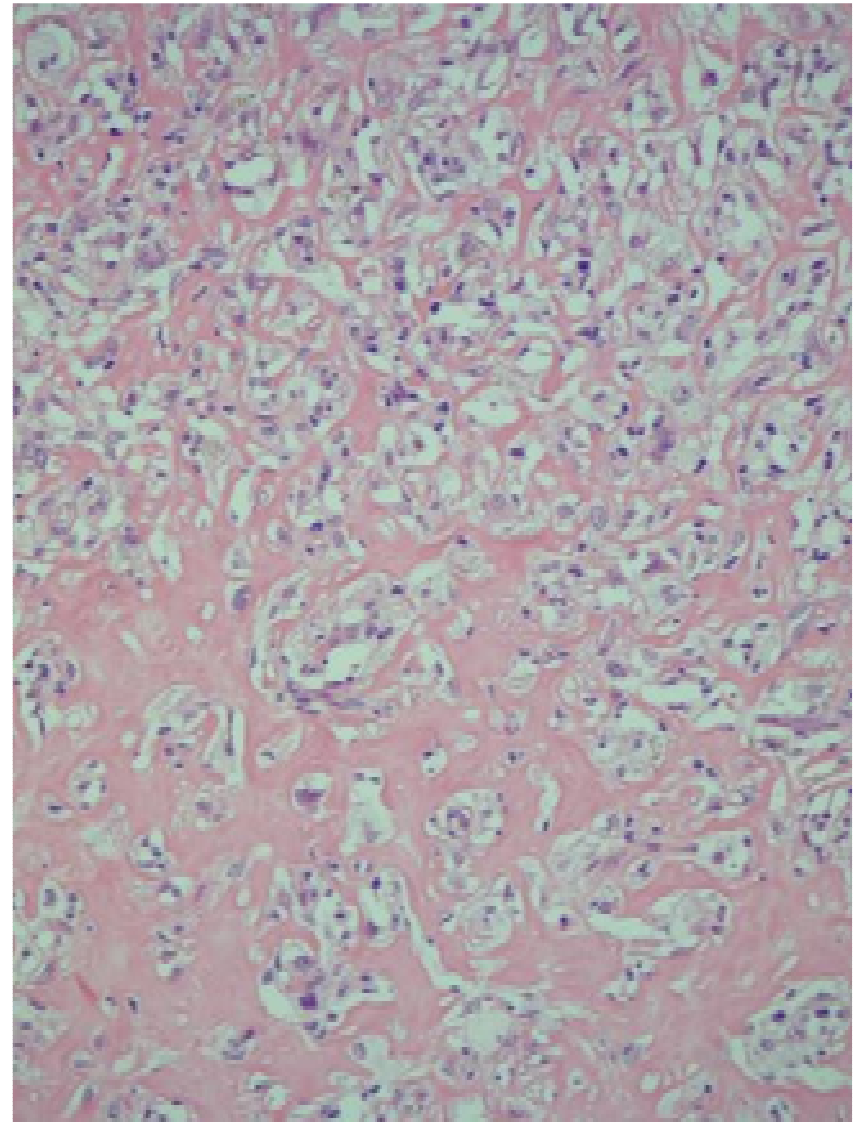
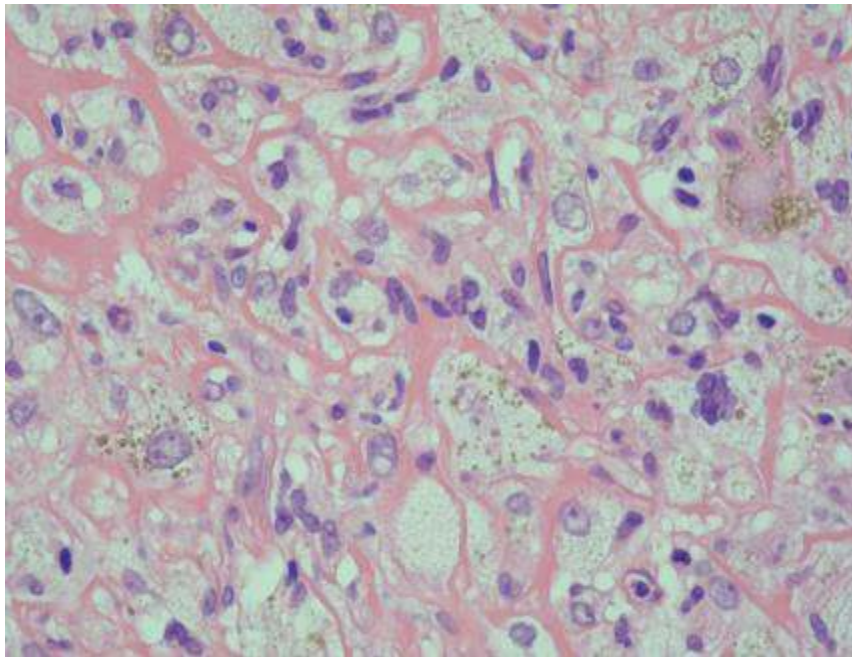
- Soliter, lassan növé, subcutan csomó
- Bármely életkor; leggyakoribb 20-60
- Hyperplasiás epidermis
- Grenz-zóna
- Fibroblastok és histiocyták enyhén storiform struktúrájú keveredése
- Touton-szerű óriássejtek, haemosyderin és zsír phagocytosis néha kifejezett
- Benignus; recidíva: <2%  
(inkomplett eltávolítás esetén is)





# *LIPIDIZÁLT/SCLEROTIZÁLÓ HISTIOCYTOMA*

- Alsó végtagok
- Előemelkedő sárgás nodulus
- Extrém világos cytoplasma/sclerosis
- Lipid/haemosiderin fagocitózis





## ***ANEURYSMALIS BENIGNUS FIBROSUS HISTIOCYTOMA***

Soliter, lassan növekvő kékes-barnás  
subcutan göb

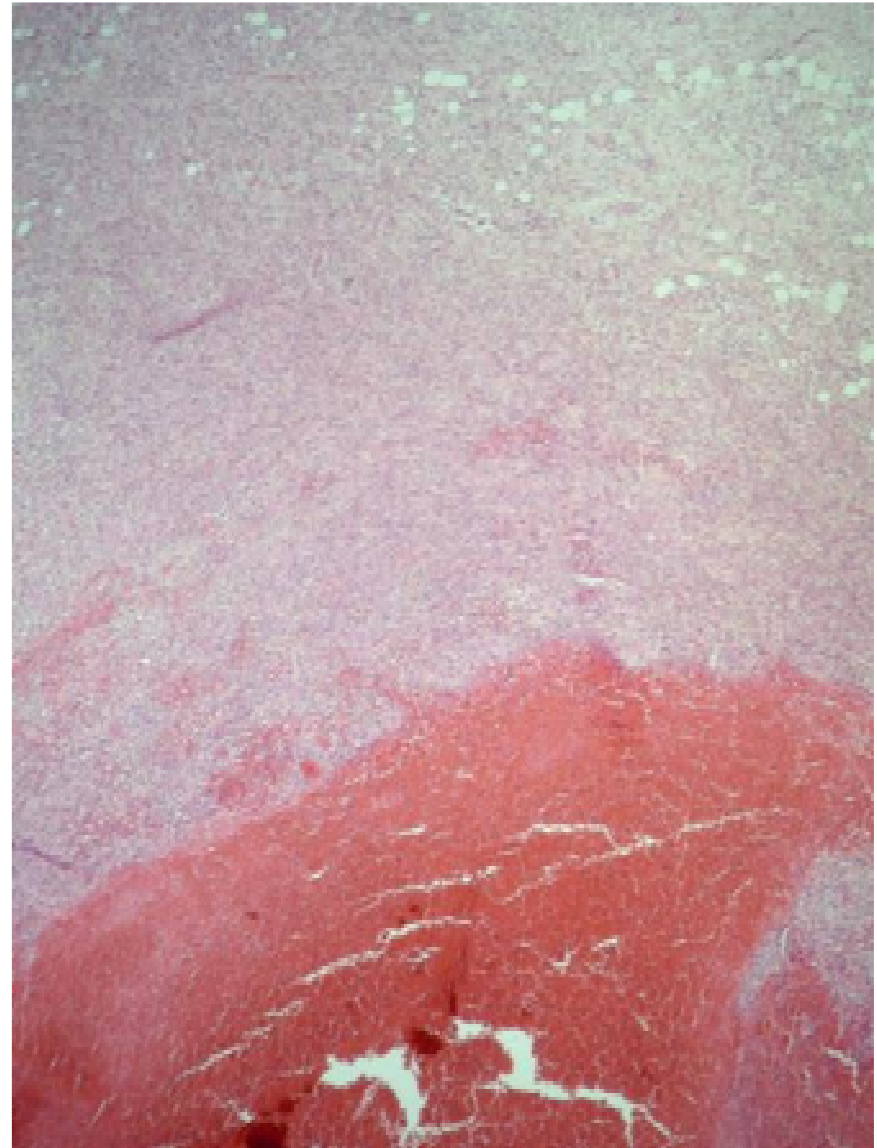
Nagy, vérrel telt ürök, hasadékok,  
mintha cavernosus ürök lennének,  
de nincs endothel

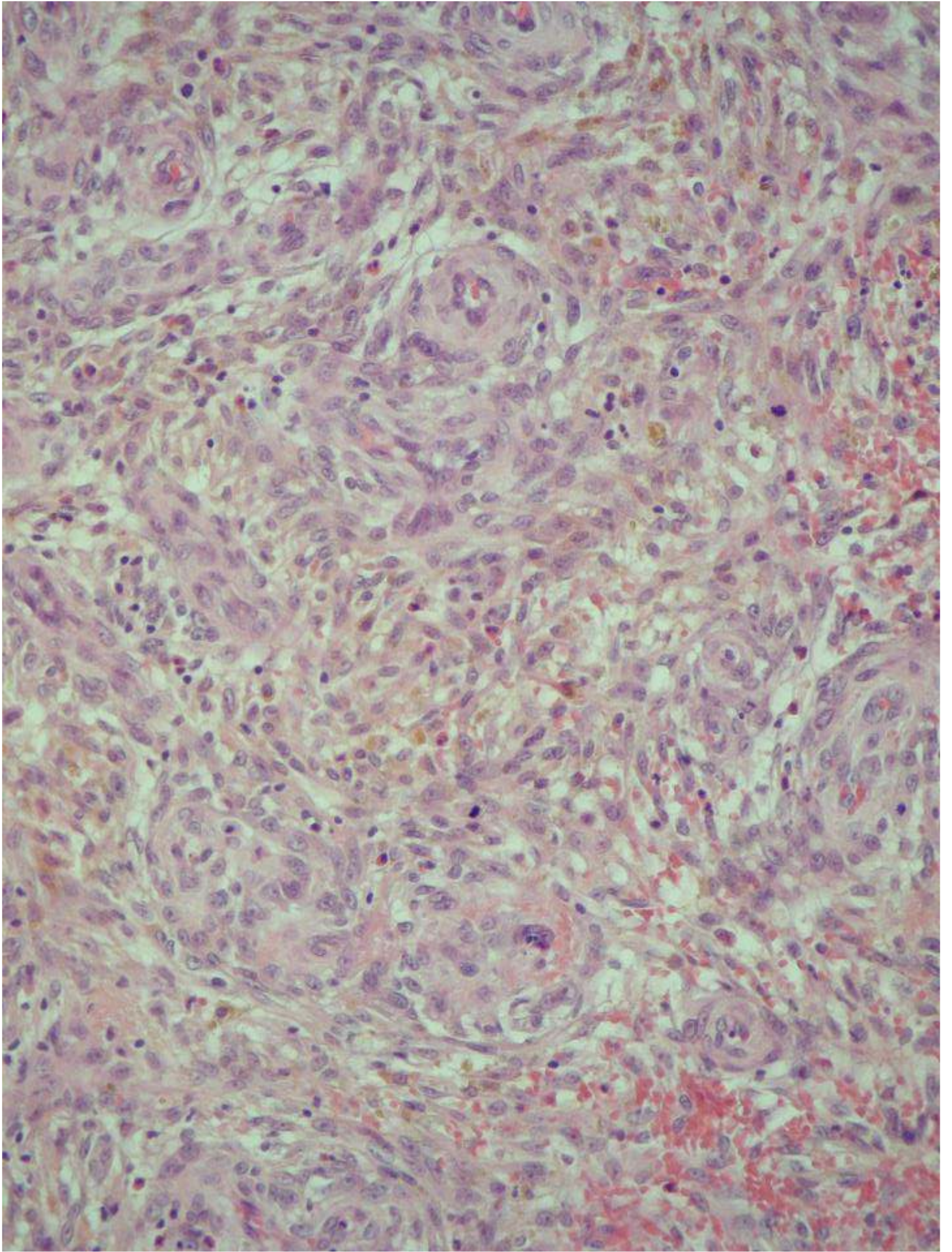
Kifejezett kisérproliferáció,  
sejtdússág, haemosyderin

Egyes részeken klasszikus  
storiform minta

Mitosis lehet 10 / 10 HPF

**Recidív készség ~ 20%**





## ***EPITHELIOID SEJTES HISTIOCYTOMA***

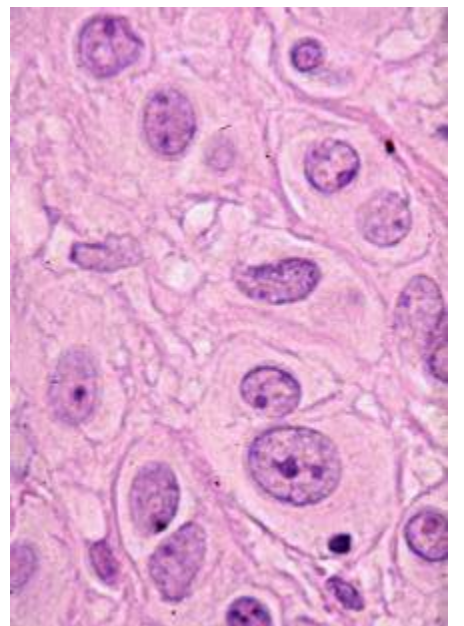
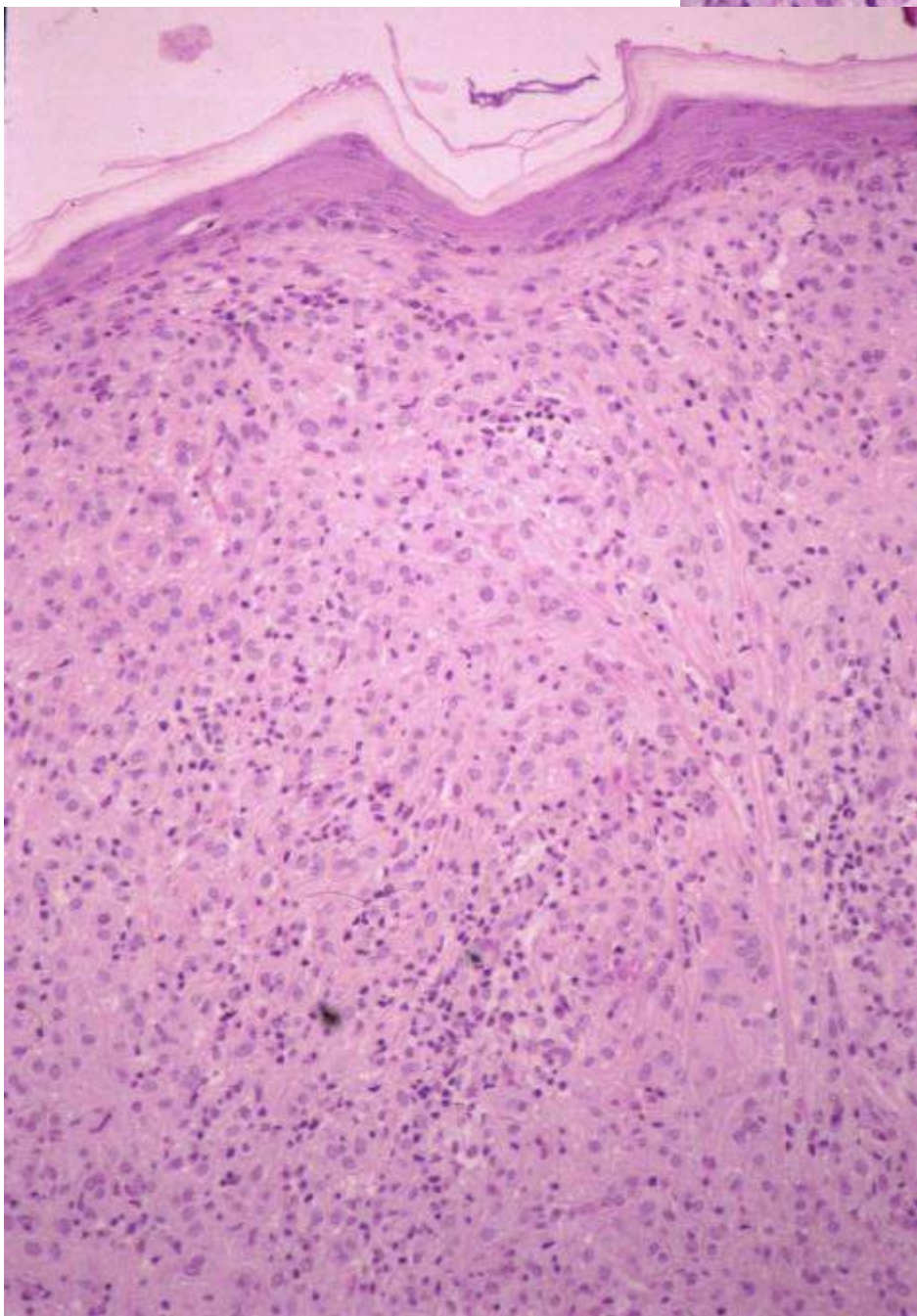
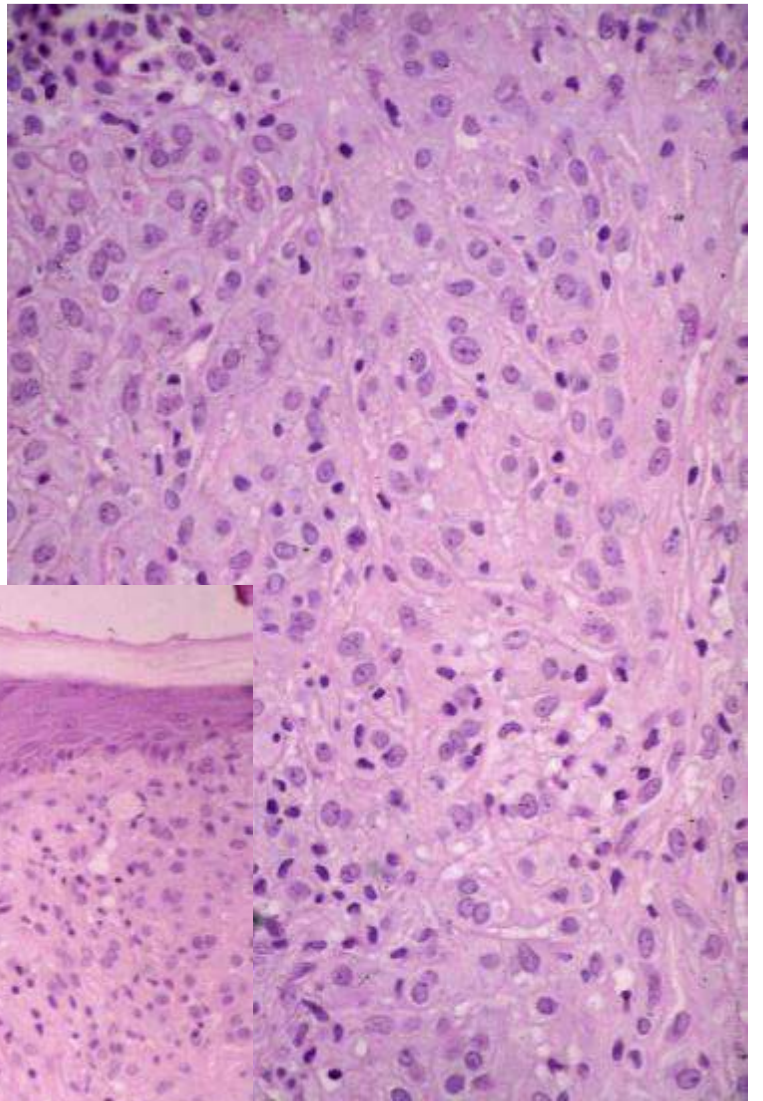
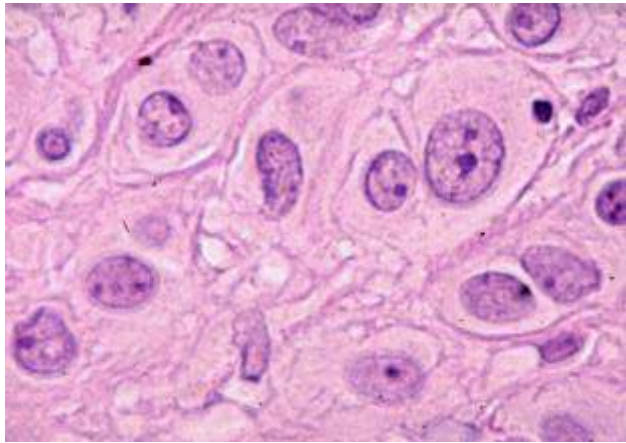
-Kiemelkedő bőr lézió

-Nagy sejtdúság, széles amphophil-eosinophil cytoplasma, hólyagos mag, centrális nucleolus, néha erős vascularizáltság

-Legalább 50% epithelioid komponens; Vimentin +

-Diff.dg.: Spitz naevus, reticulohistiocytoma, epith. haemangioma, epithelioid perineurioma

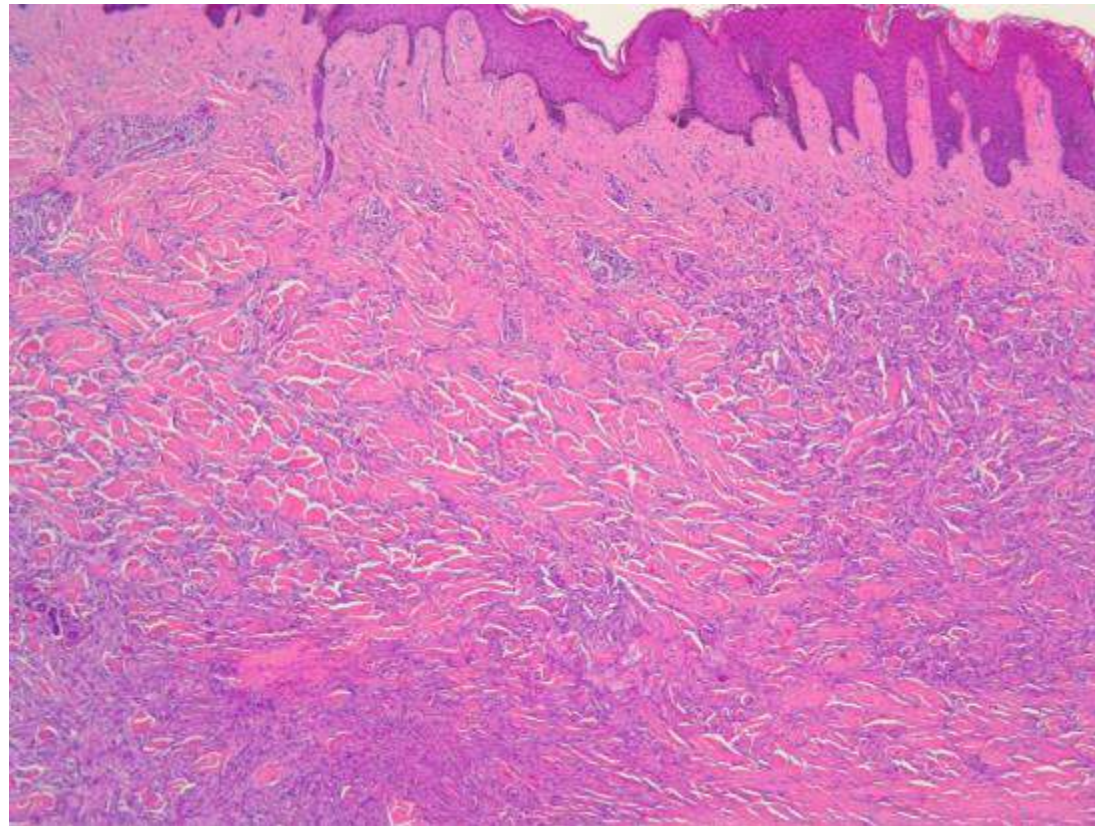




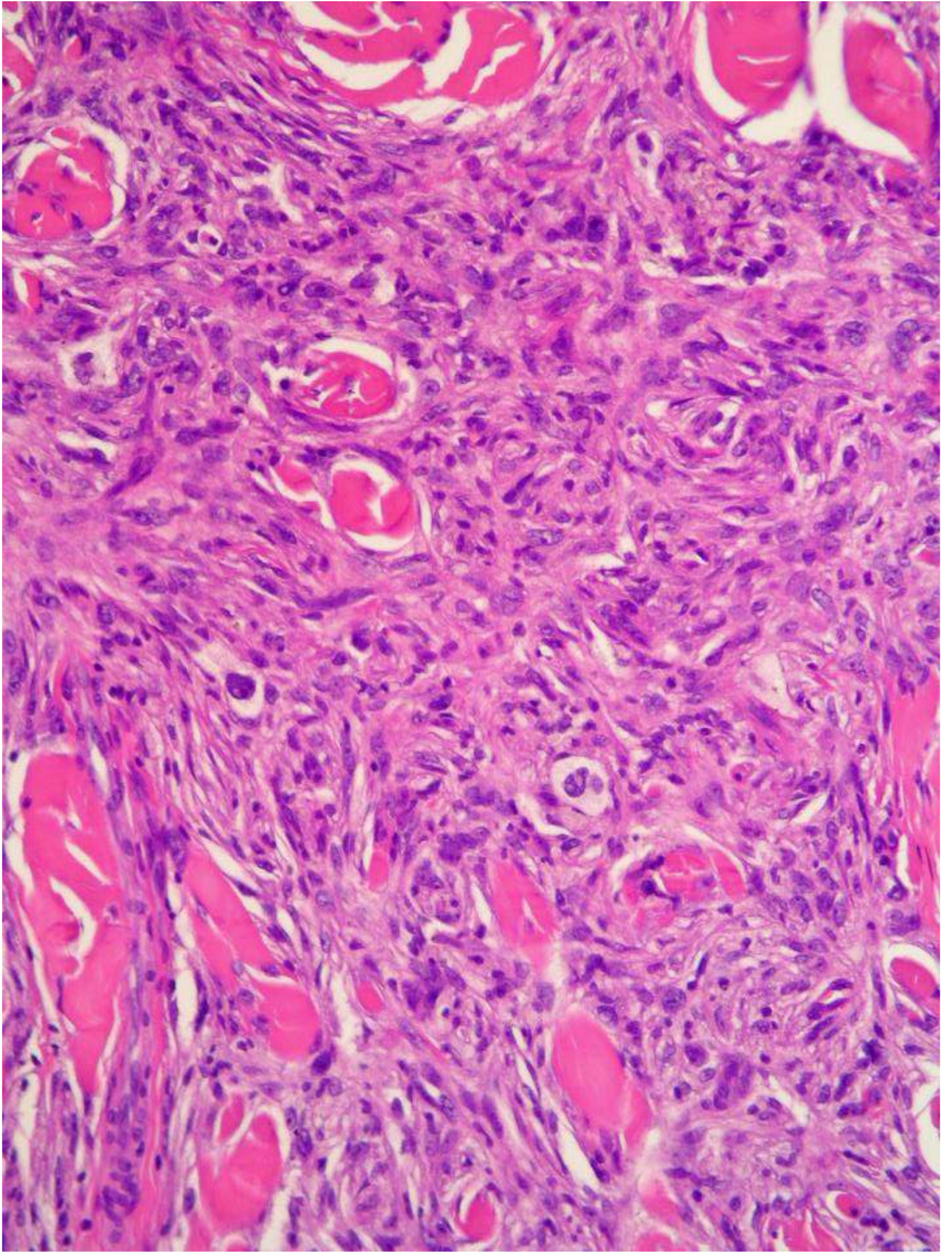


## ***ATIPUSOS FIBROSUS HISTIOCYTOMA***

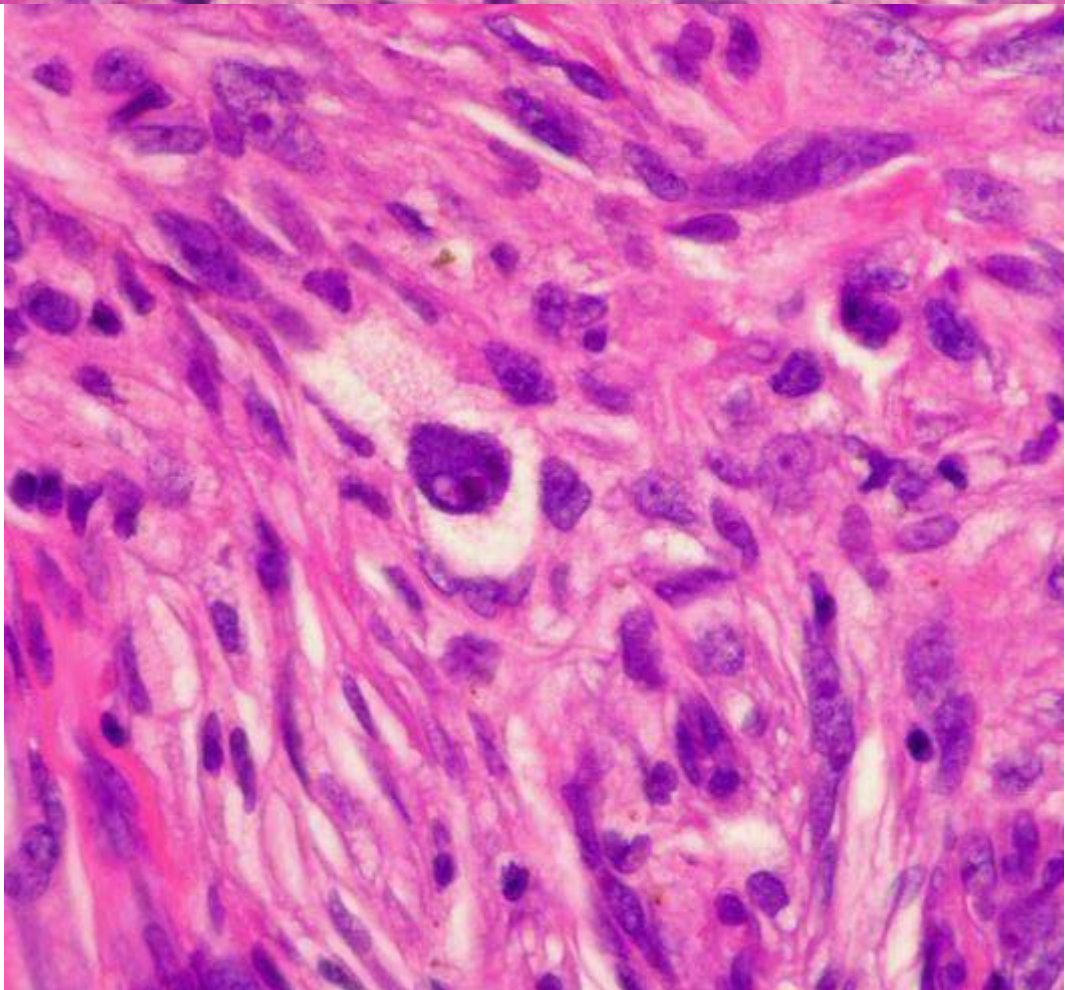
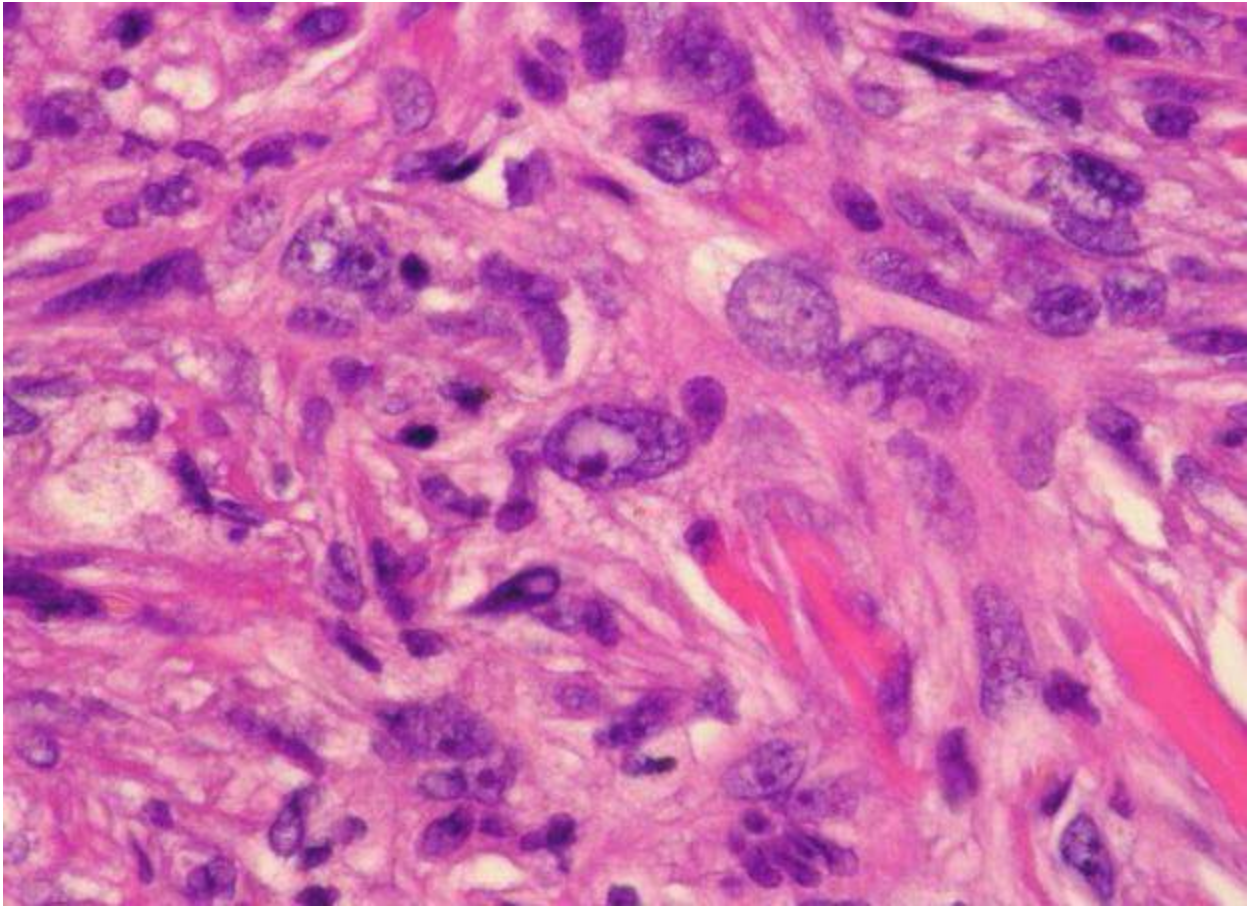
- Főleg alsó végtag, inkább fiatalakon
- Mélyre terjedő, sejtdús daganat, orsósejtes
- 3/10 HPF mitózis, fokális atypia
- Intermedier malignitás/low grade sarcoma
- Diff.dg.: myxofibrosarcoma, sejtdús histiocytoma





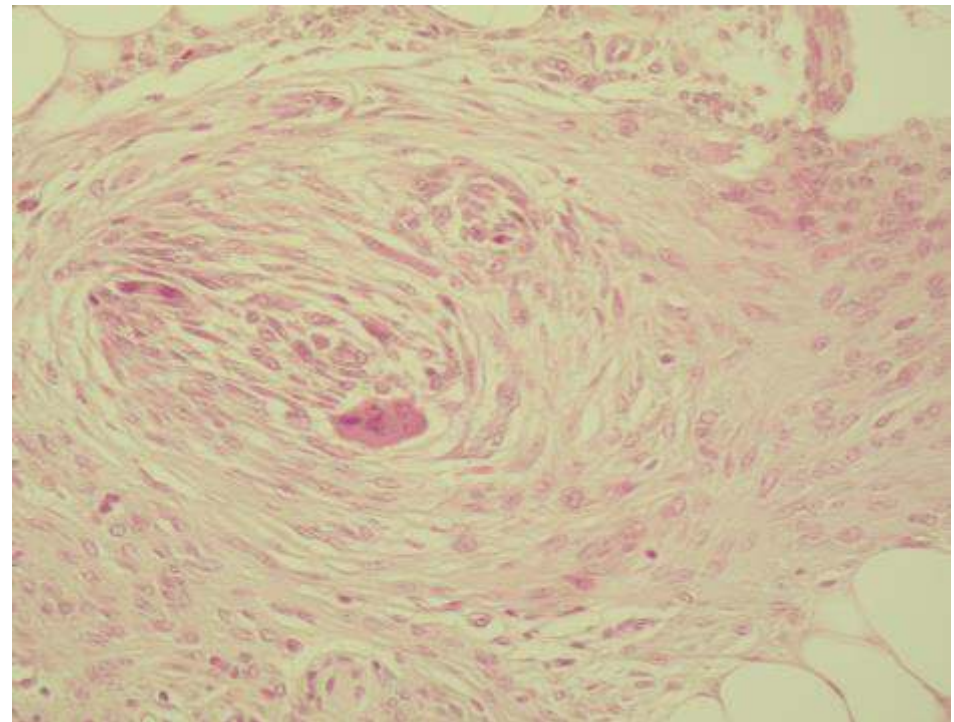
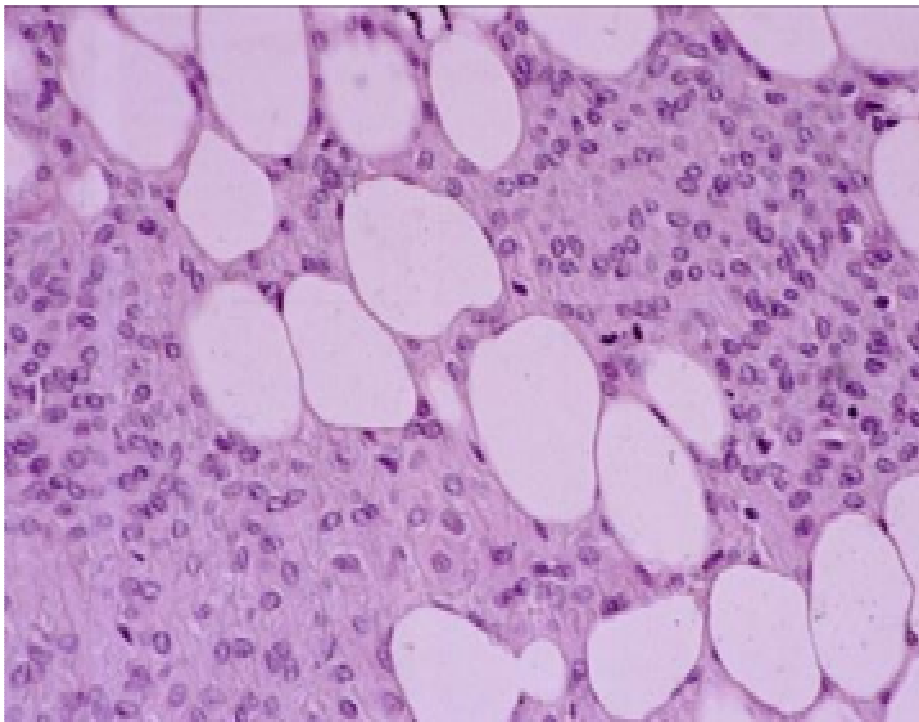




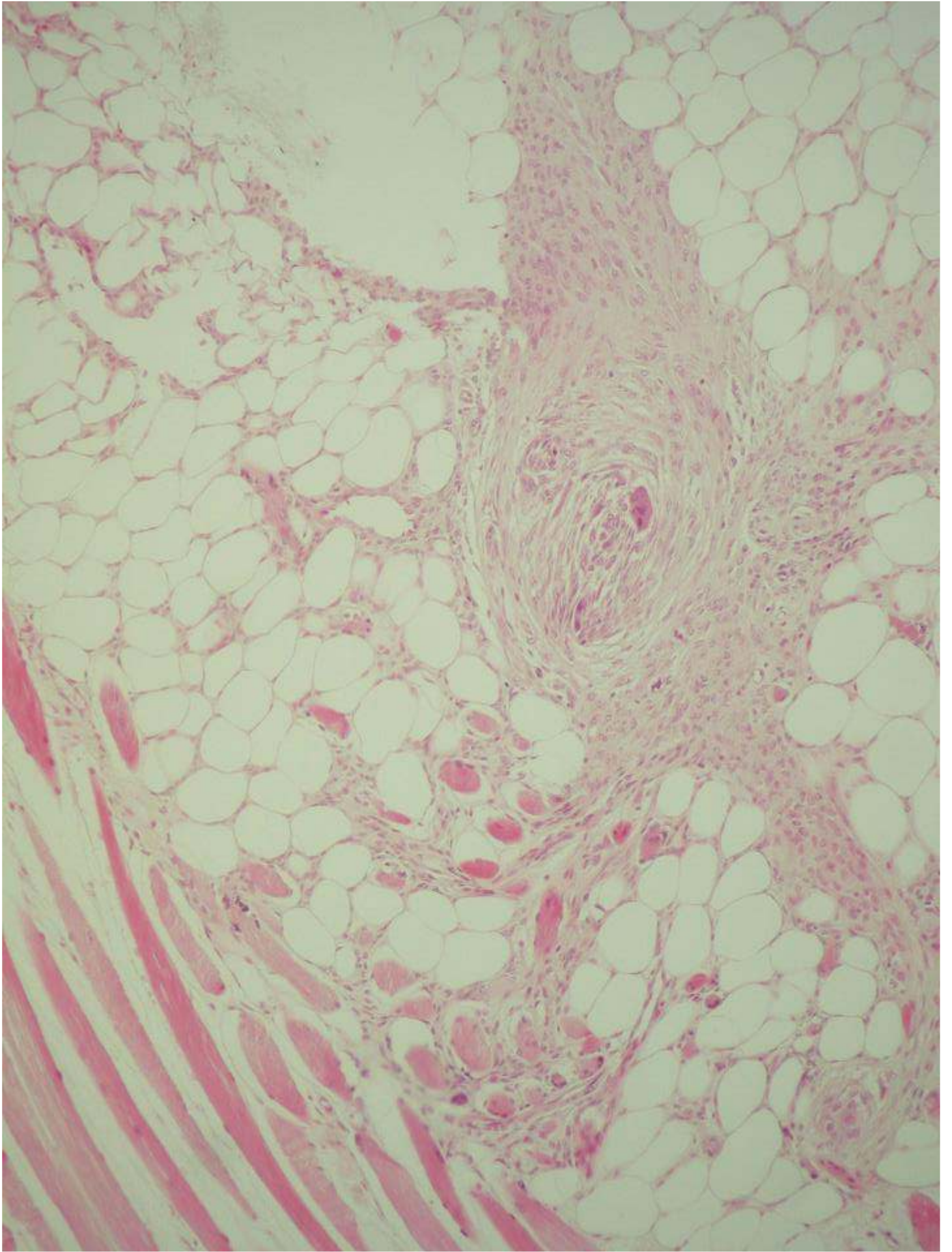


## ***PLEXIFORM FIBROHISTIOCYTE TUMOR***

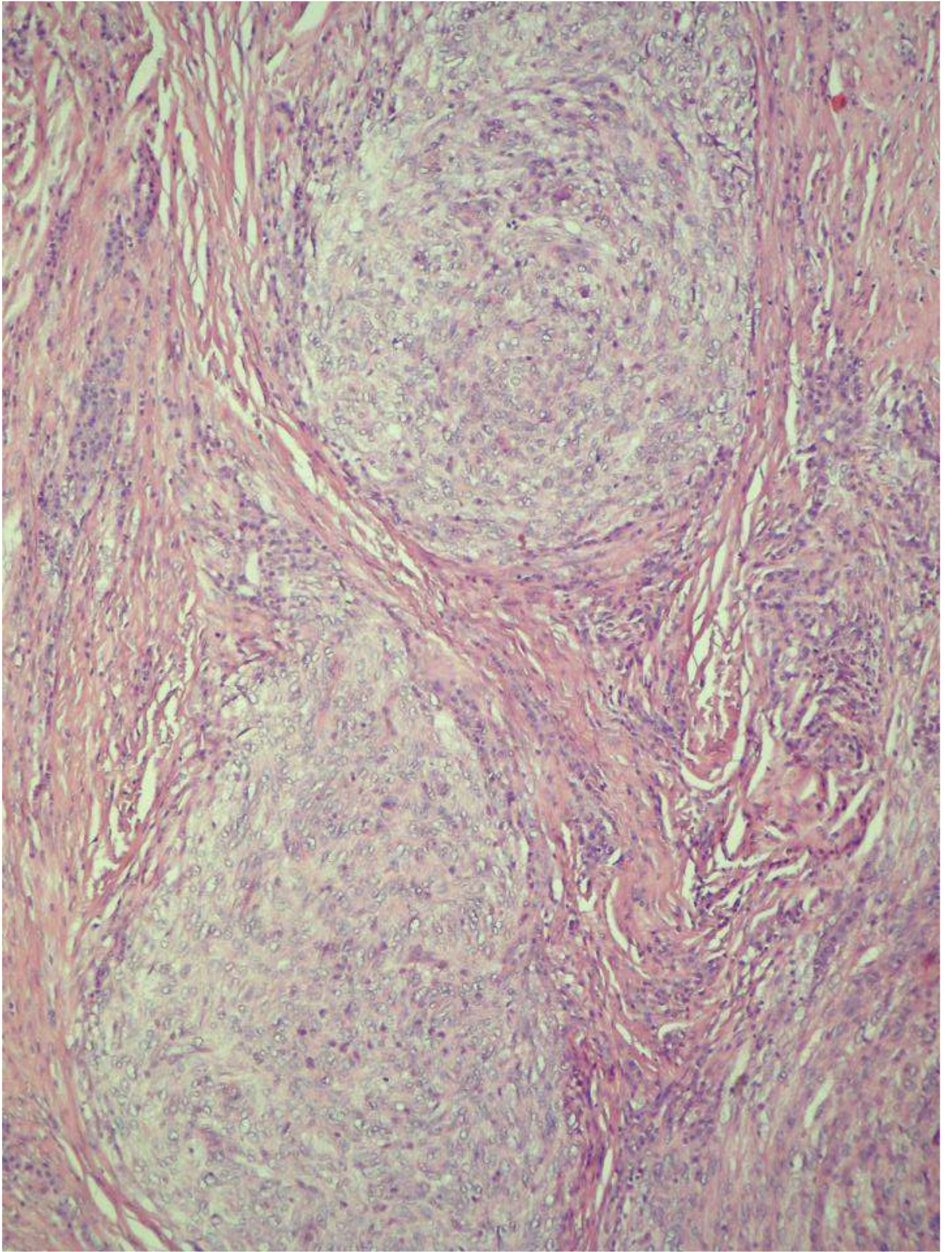
- Gyermek és fiatal felnőttkor
- Subcutan lassan növé tumor, többnyire többgócú (plexiform)
- Fasciitis-szerű kép, osteoclast típusú óriássejtekkel
- Fibroblast-histiocita proliferáció sok myofibroblasttal, osteoclast típusú óriássejtek, kifejezett lymphoid infiltráció lehet
- Immun: alfa-simaizom-actin +, CD-68 + (óriássejtek)
- Gyakori recidíva, igen ritkán metastasis







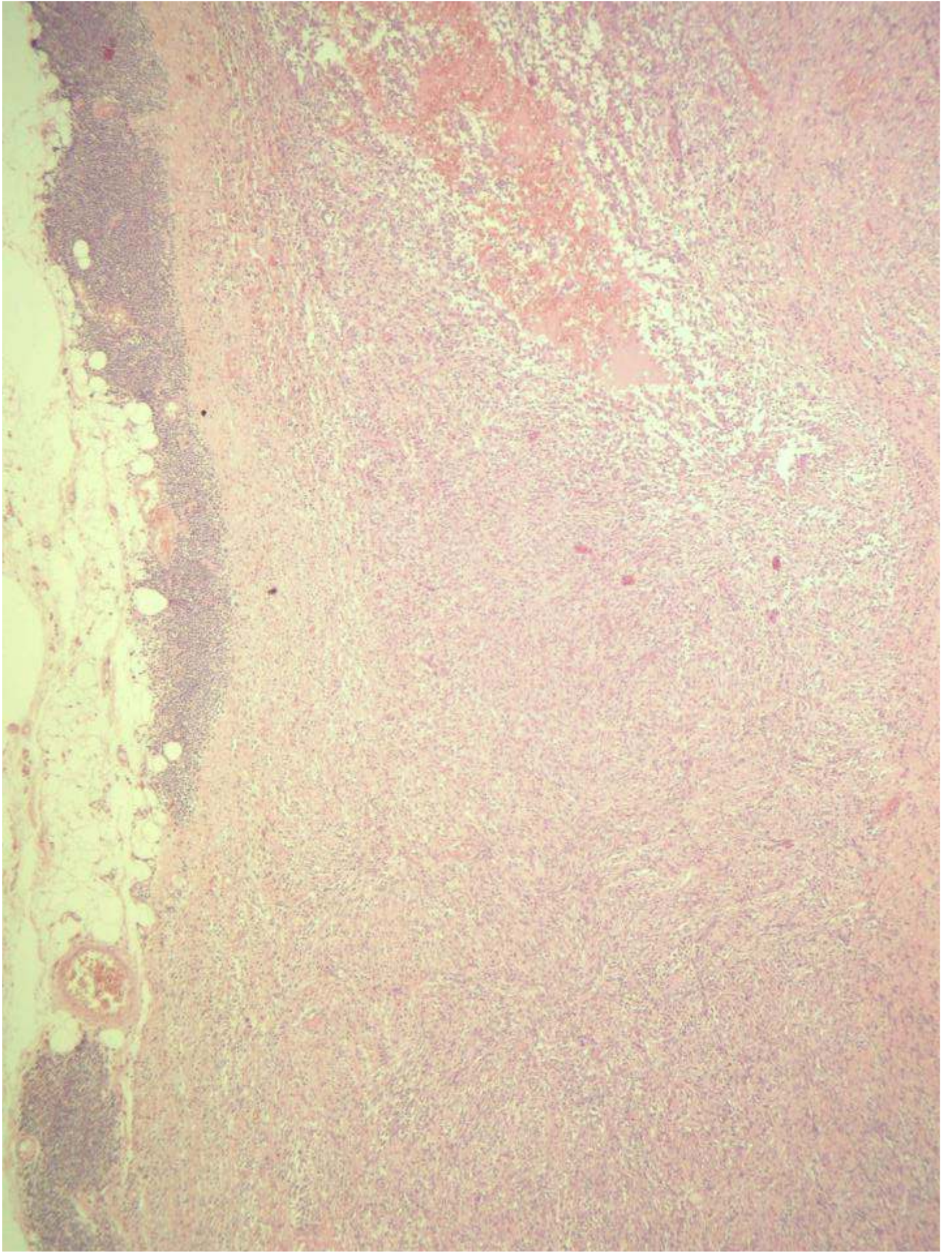




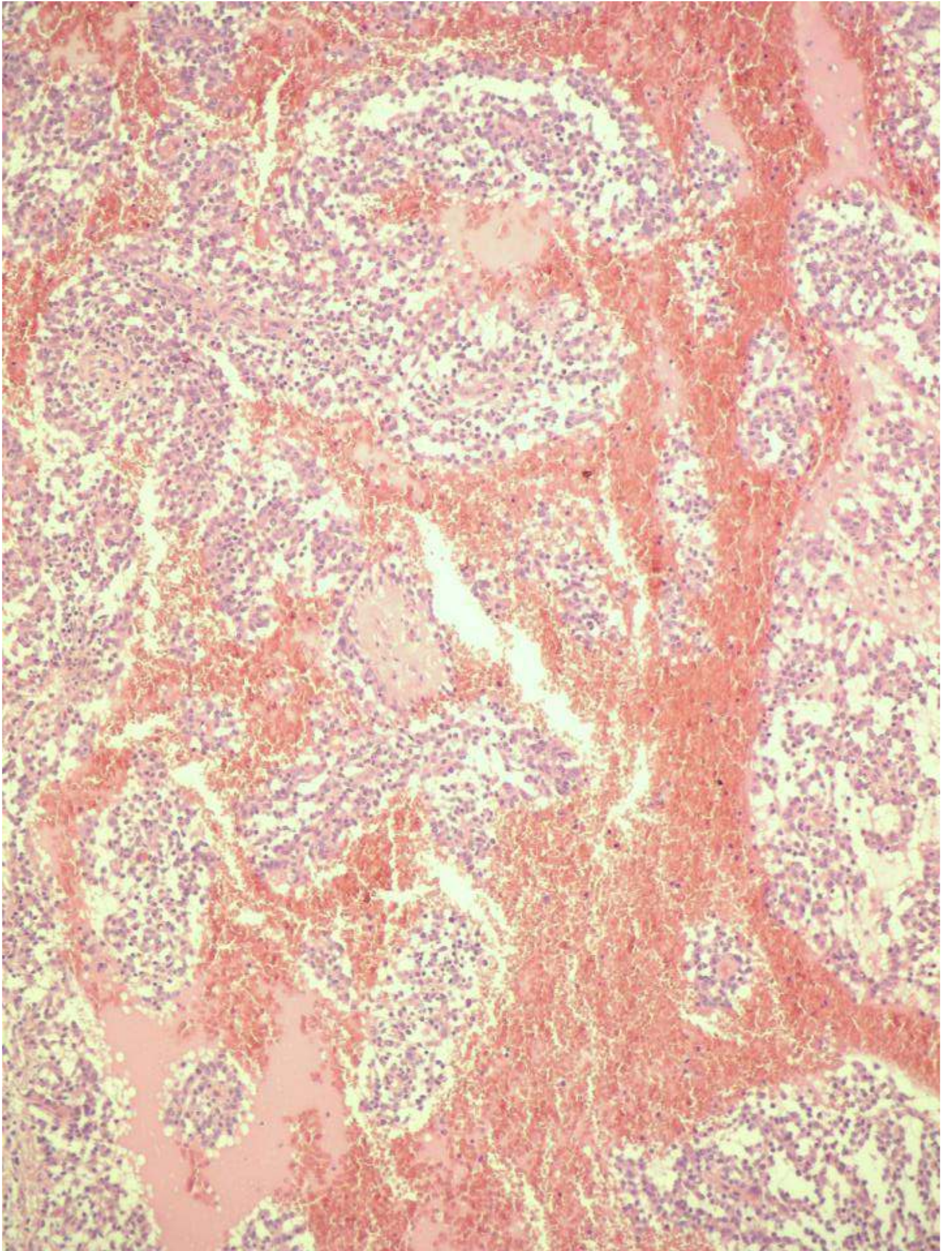


# Angiomatoid fibrosus histiocytoma

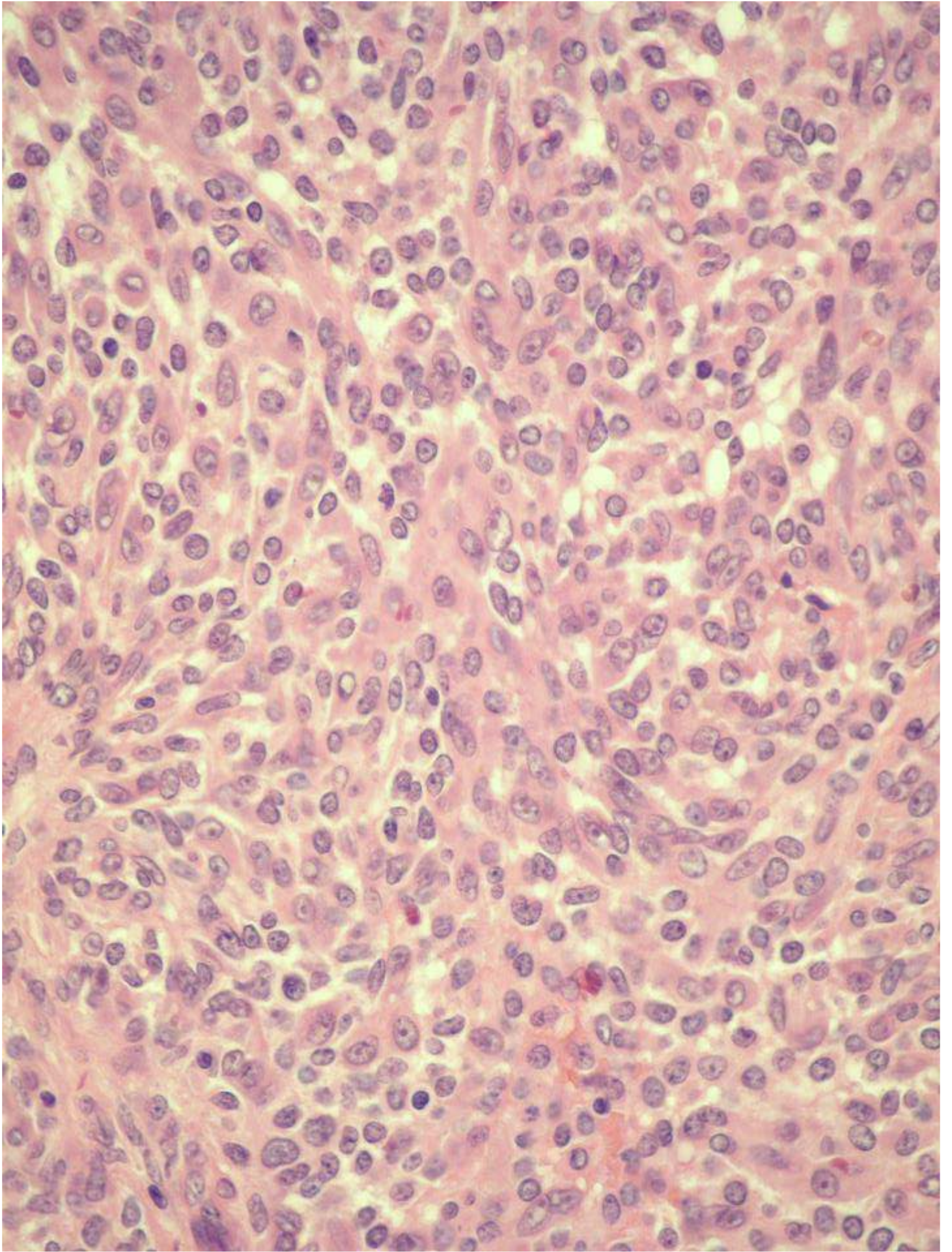
- Gyerekek, fiatal felnőttek tumora
- Korábban angiomatoid MFH
- Főleg a végtagokon lassan növő subcután tumor
- 2-3 cm-es körülírt elváltozás, makr. nyirokcsomóra emlékeztet
- Multinodularis myoid, histiocytoid sejt proliferáció
- Pseudoangiomatosus úrök
- Vaskos kapszula és lymphoid infiltráció lehet
- Immun: Desmin+; CD68, EMA, CD99 pozitív lehet, de nincs sima és harántcsíkkolt izom diff.
- 10%- ban recidiválhat, nagyon ritkán áttétet adhat
- FUS(16p11) és ATF1(12q13) vagy ATF1 - Ewing fúzió



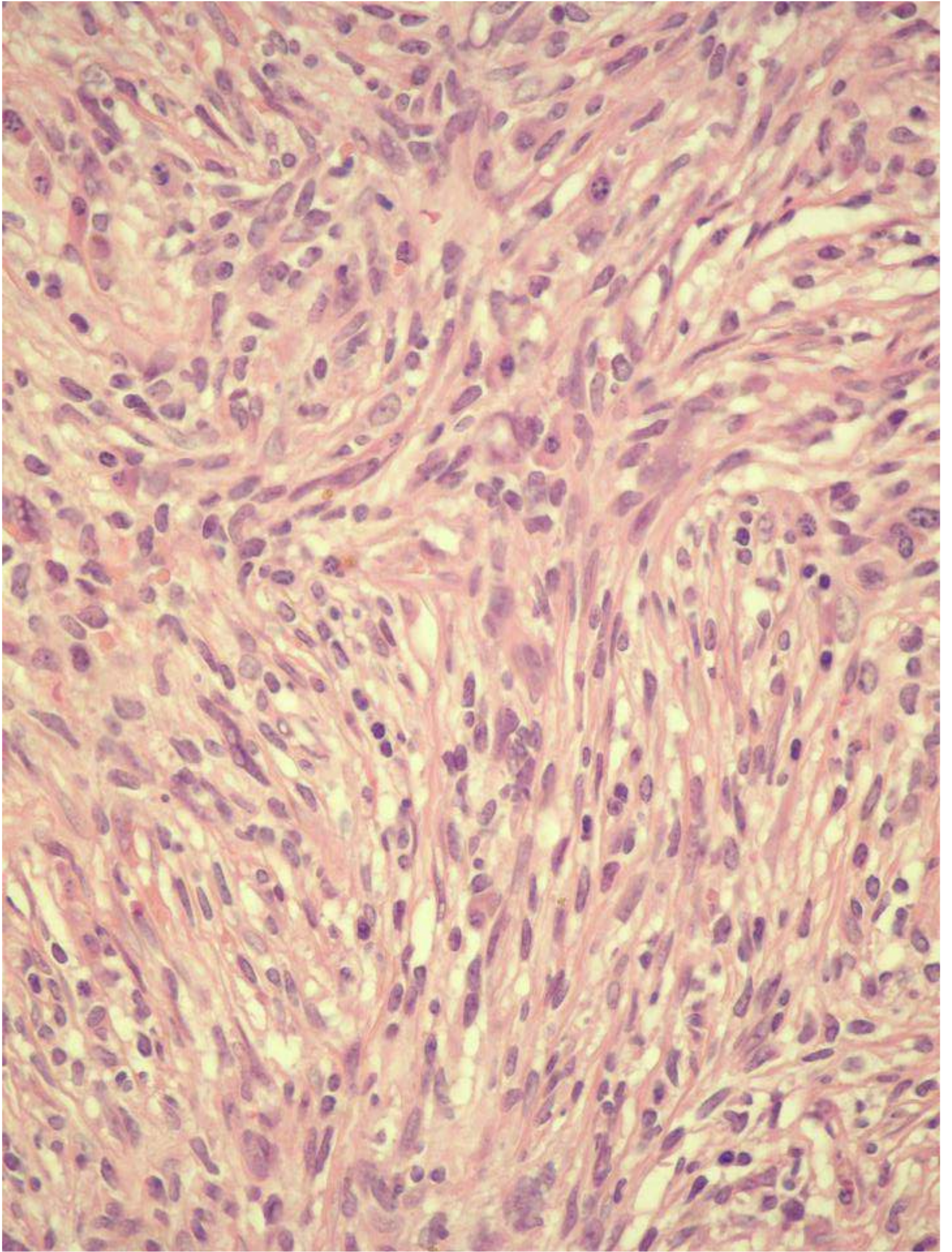




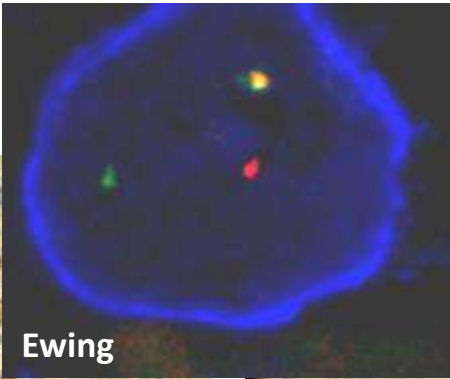
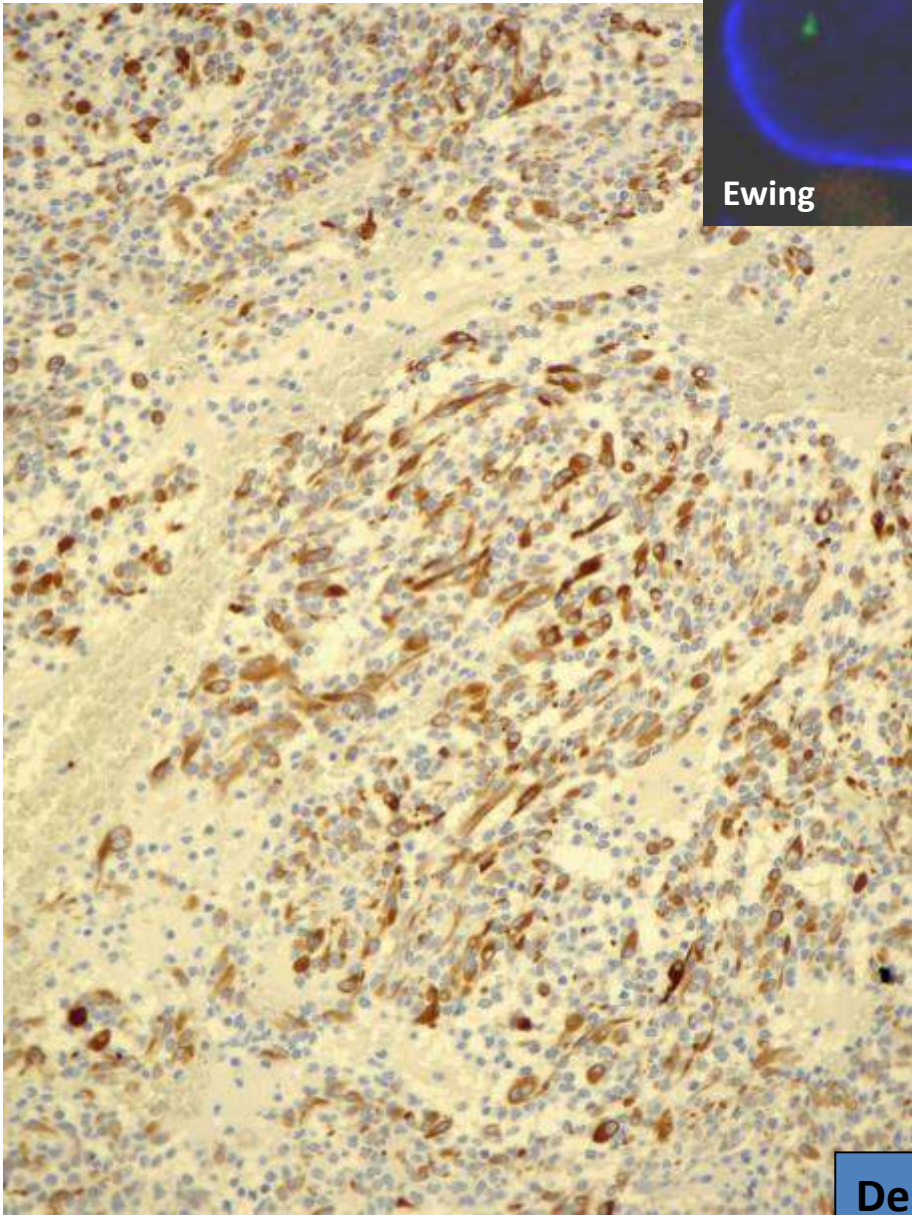




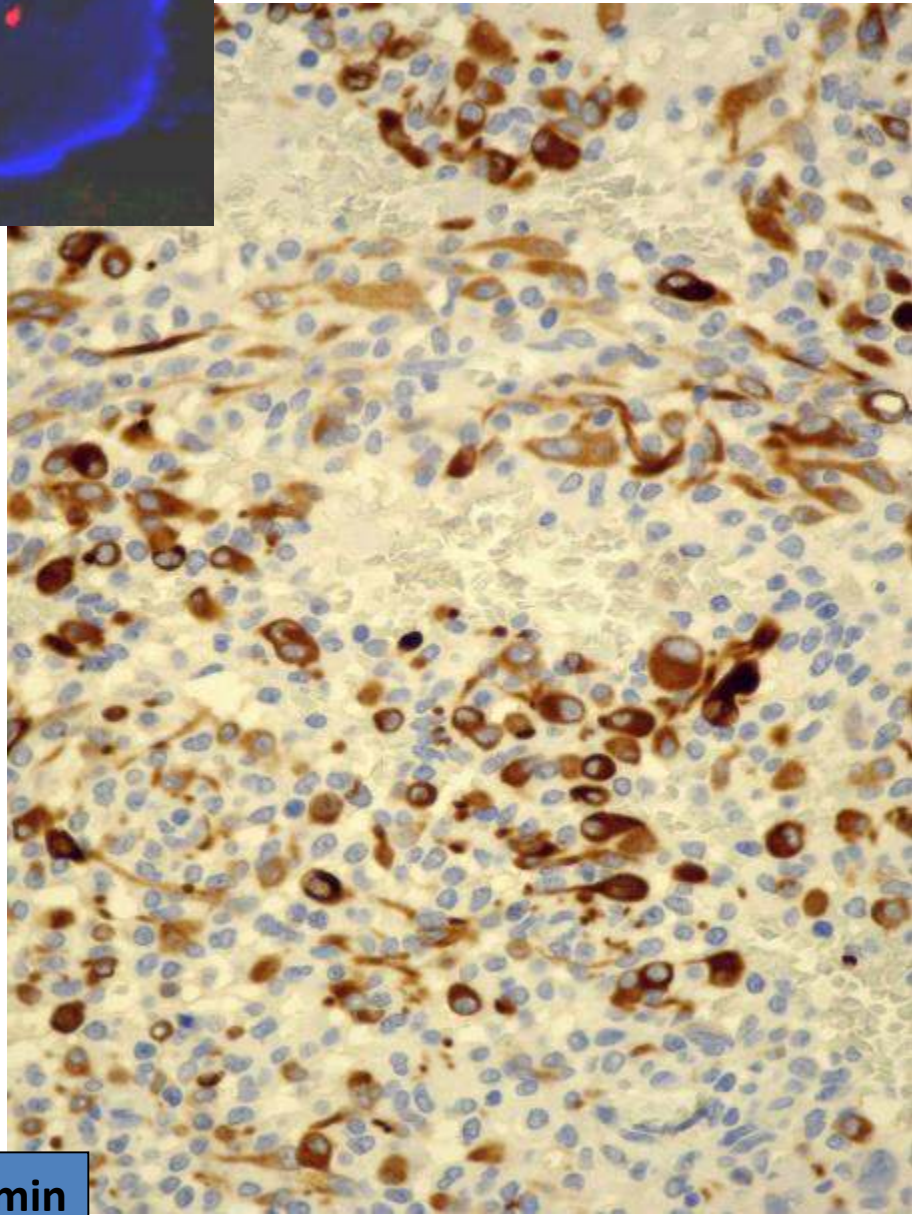








Ewing

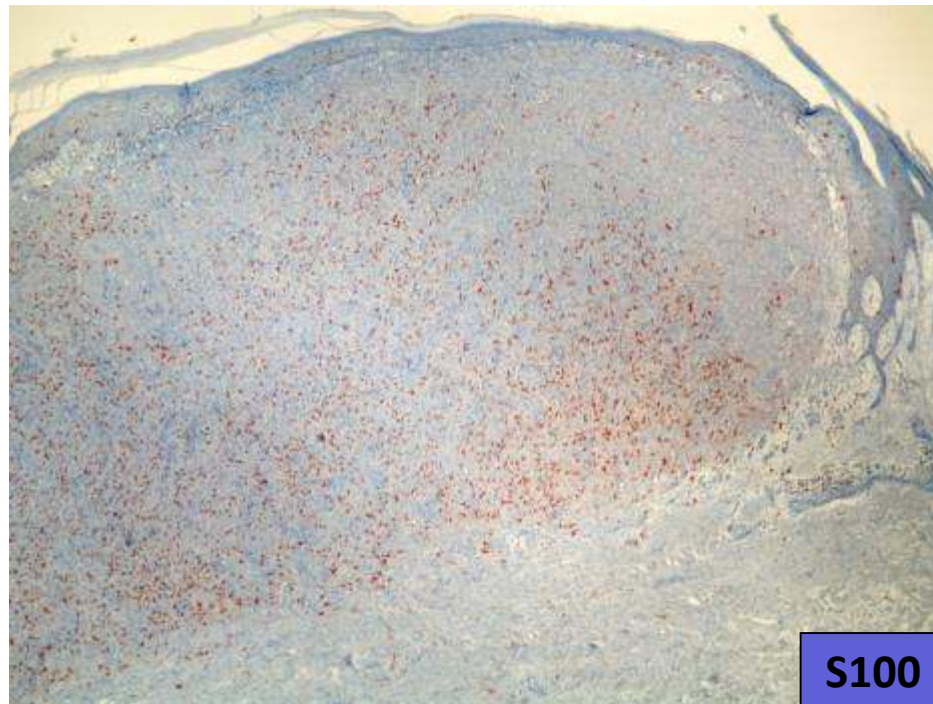


Desmin

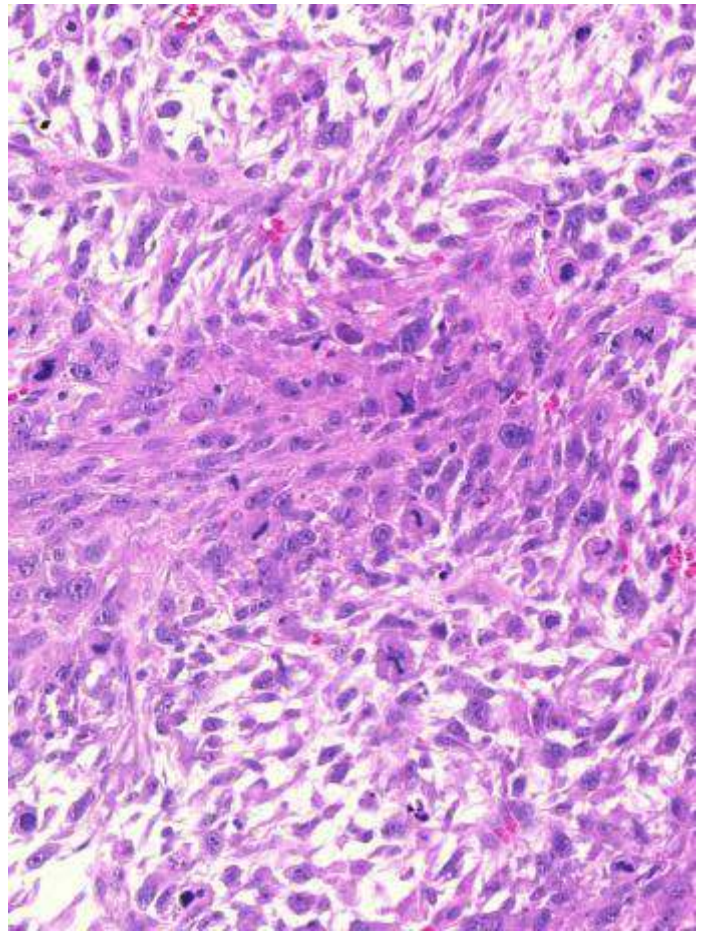
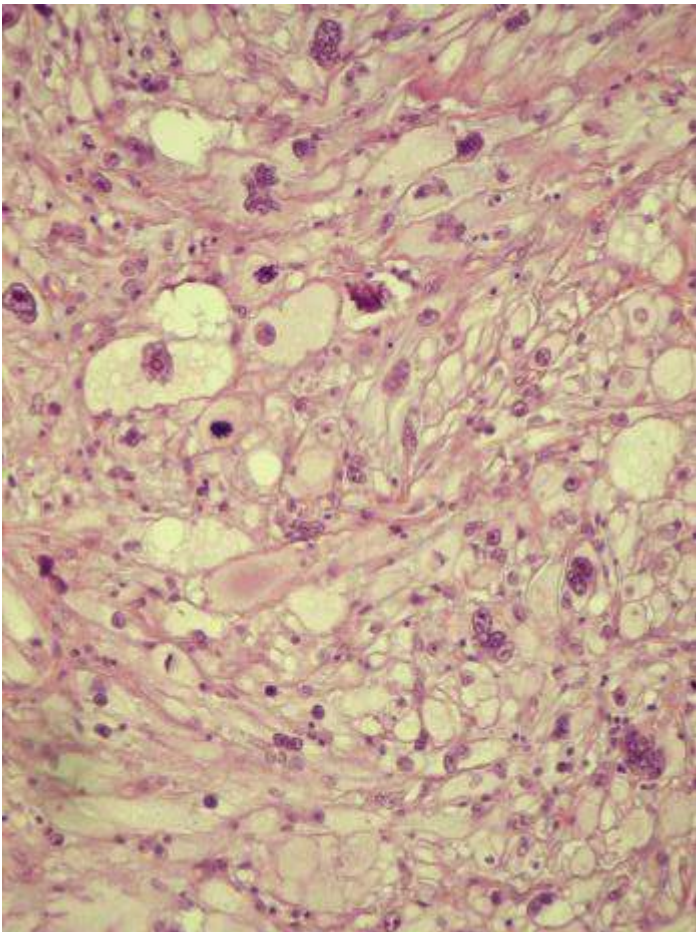
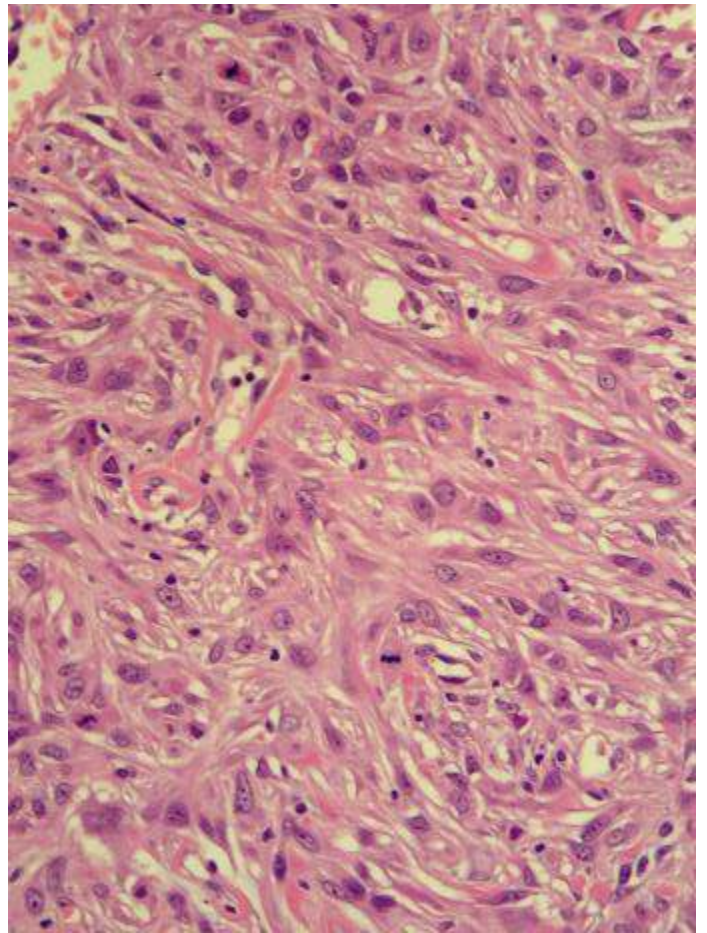
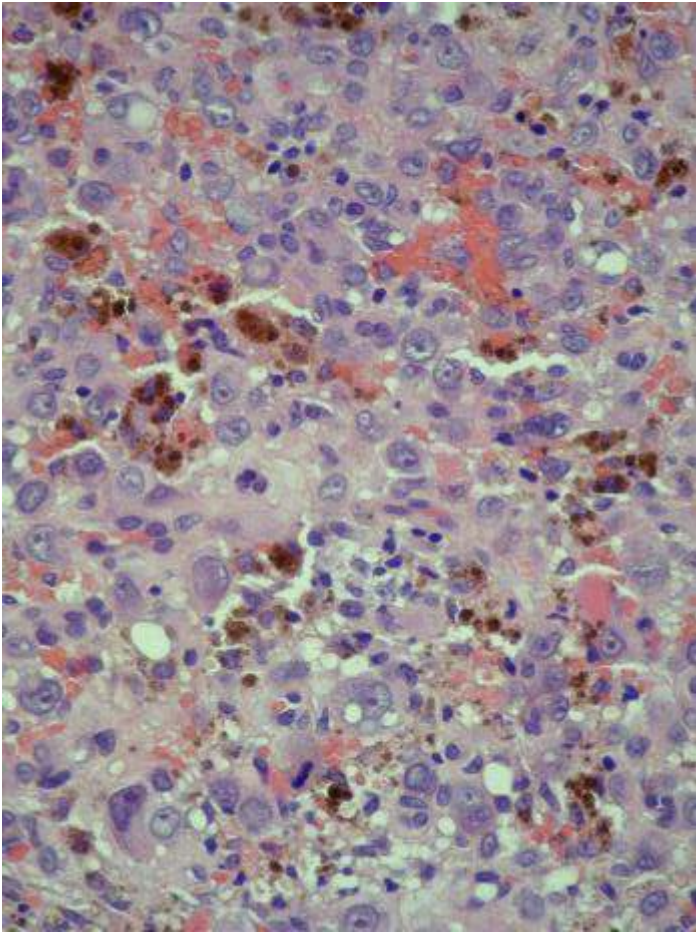


# Atypusos fibroxanthoma

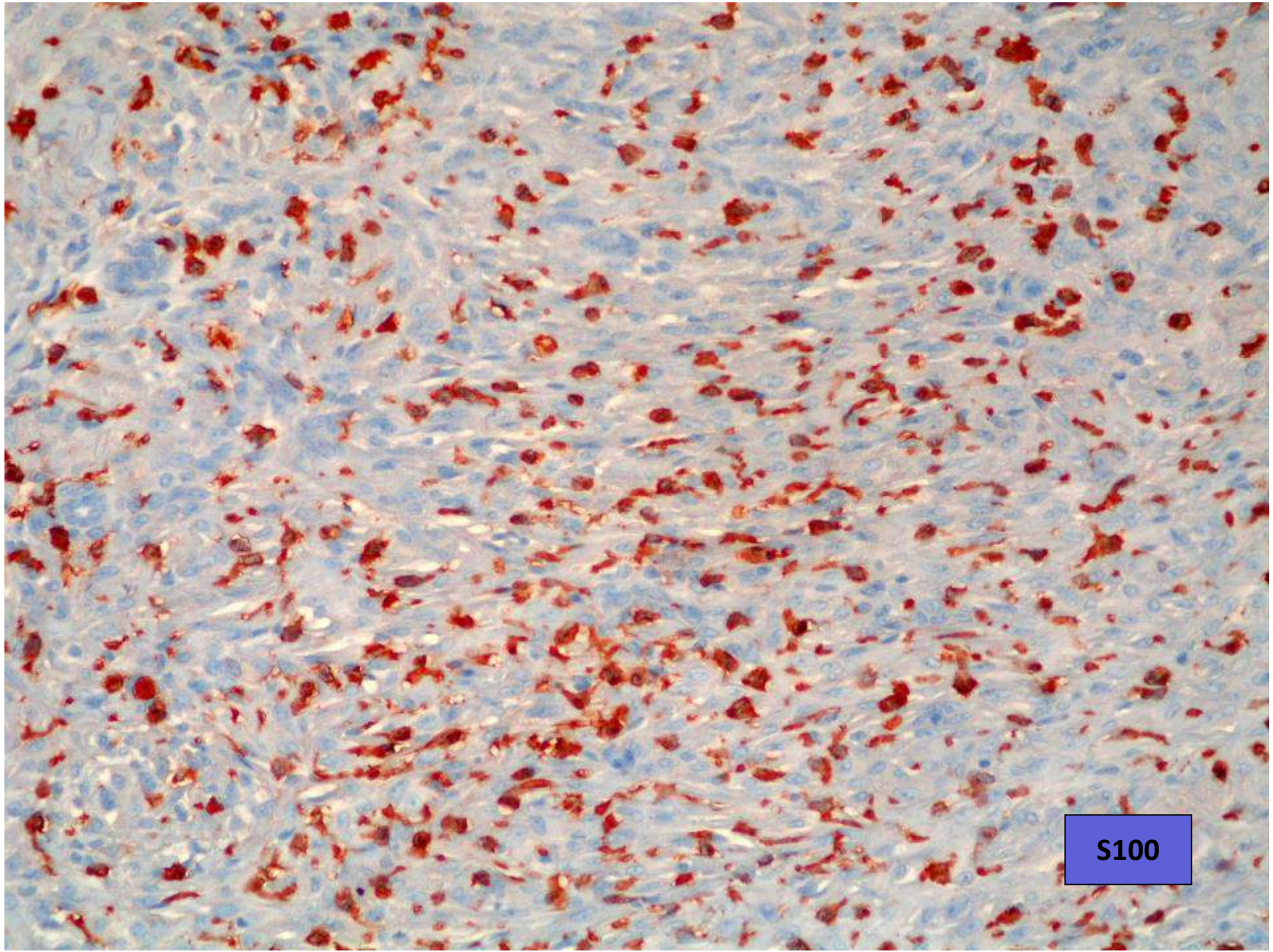
- Kicsi, rendkívül felületesen elhelyezkedő tumor a dermisben
- Idős kor, napnak kitett területek, gyors növekedés
- Egyértelműen malignus histiocyter sejtkep sok osztódással, nagy polymorphiával
- Vimentin és CD10 +; egyéb -, de igen sok reaktív S-100 + sejt!
- Benignus biológiai viselkedés!, de nagyon ritkán metastasis!
- Diff.dg.: Melanoma malignum! Orsósejtes laphámrák!









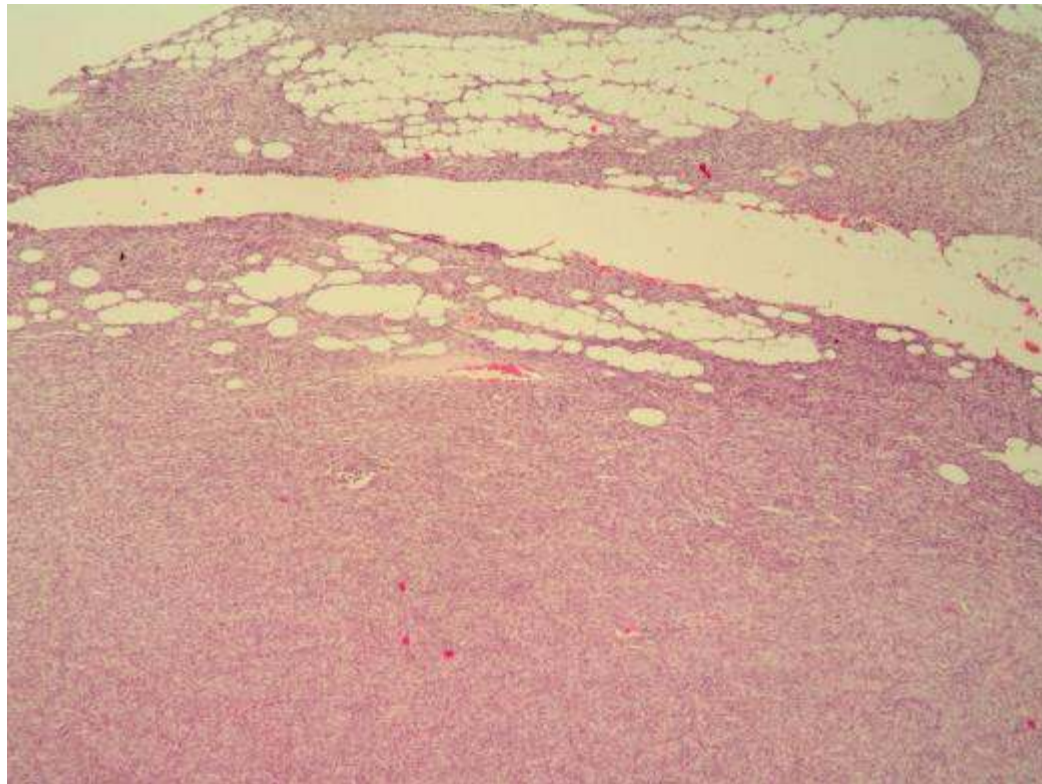


S100

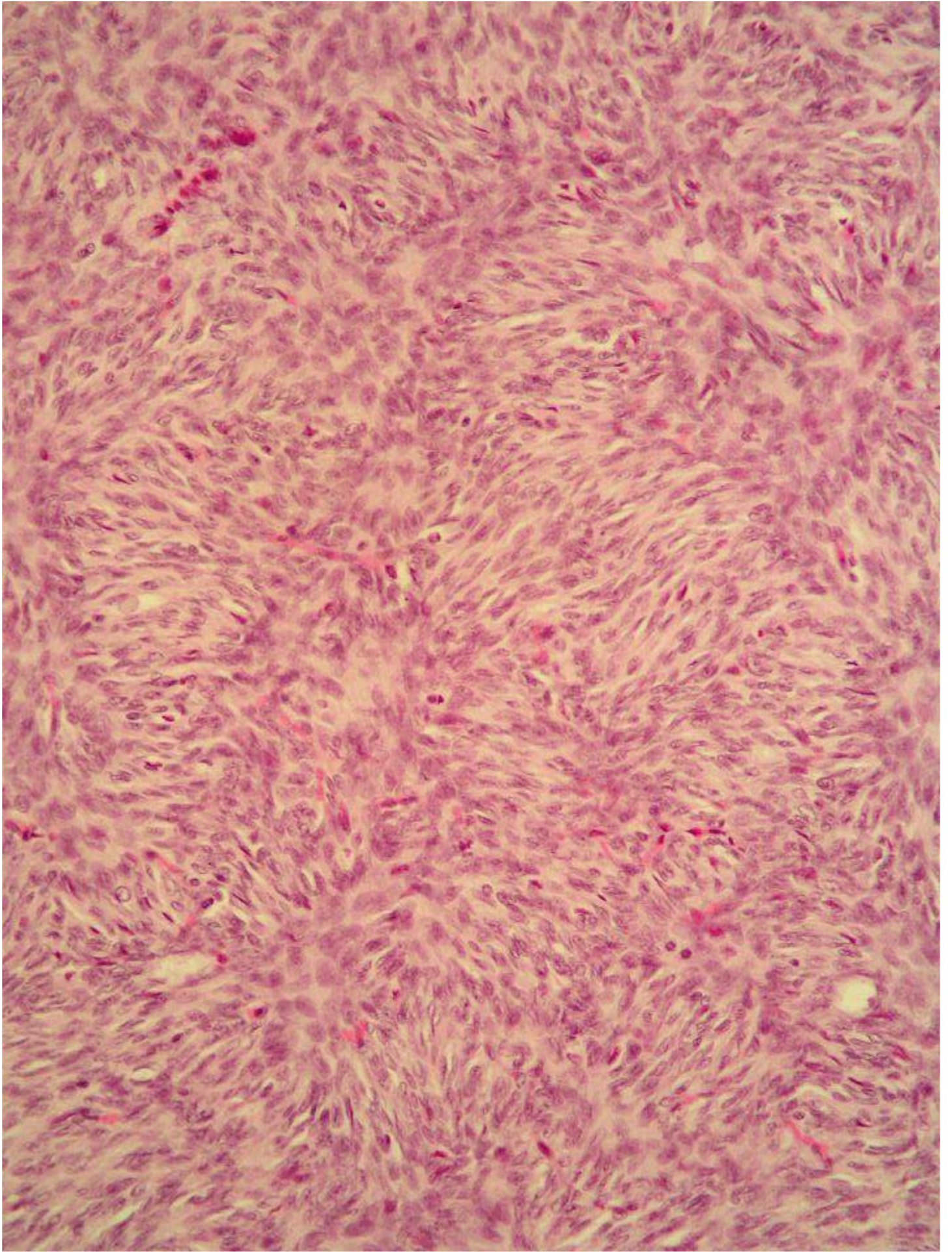


## ***DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS***

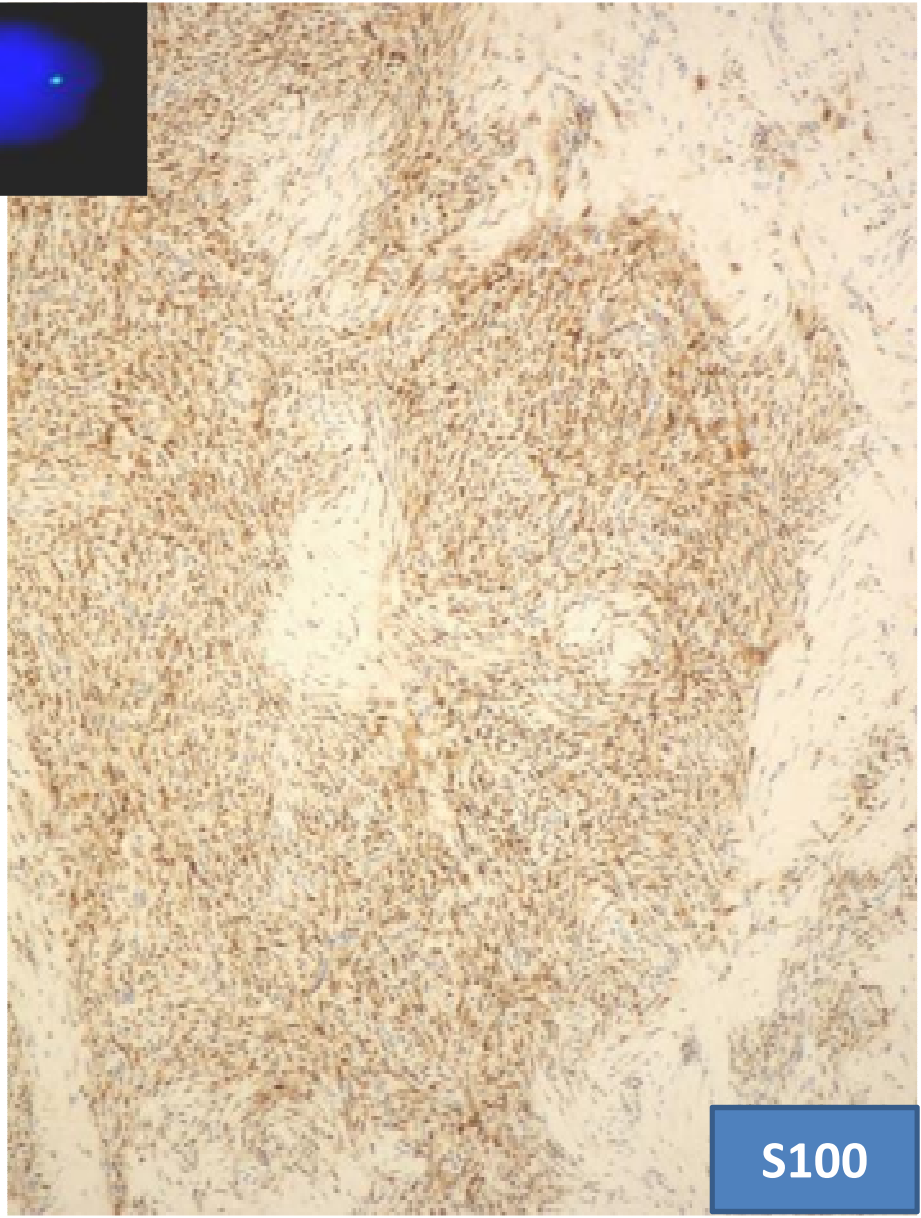
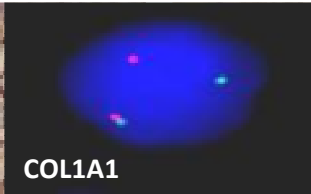
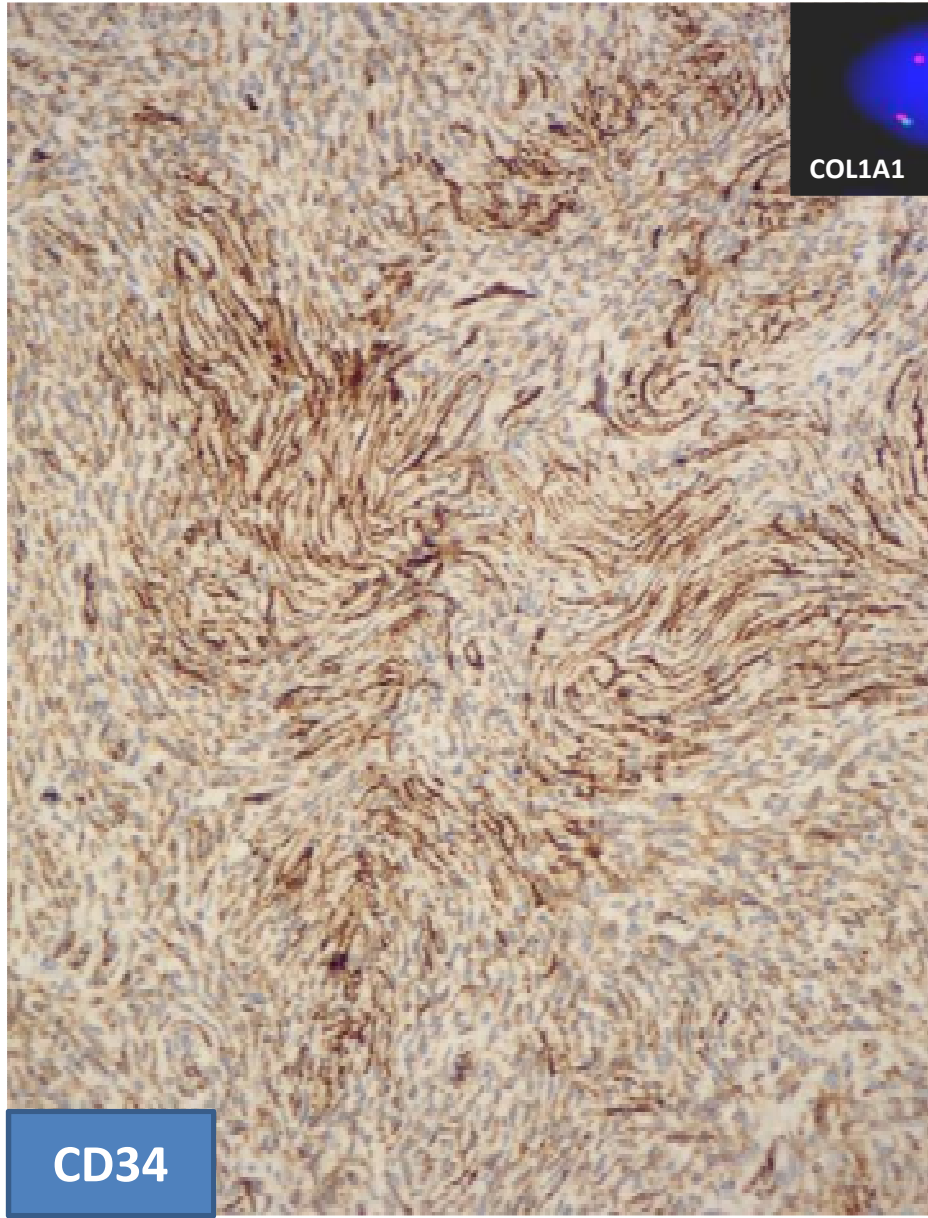
- Korai felnőttkorban lassan növő, a bőrt elődomborító, több cm-es tumor
- Monomorph, jellegzetesen storiform fibroblast proliferáció, kevés óriássejt és minimális phagocytoticus sejtaktivitás
- Kifejezett infiltratív, „lépessméz” jellegű növekedés a környező zsírszövet felé, gyakori recidíva, néha malignus transzformáció (fibrosarcomatózus DFSP)
- COL1A1-PDGFB fúziós gén, kevert formák giant cell fibroblastomával
- Pigmentált, myxoid, plaque-like DFSP és DFSP myoid differenciációval
- CD34+, gyenge EMA+, sarcomatosus DFSP: CD34- és P53+
- Intermedier malignitás
- Glivec

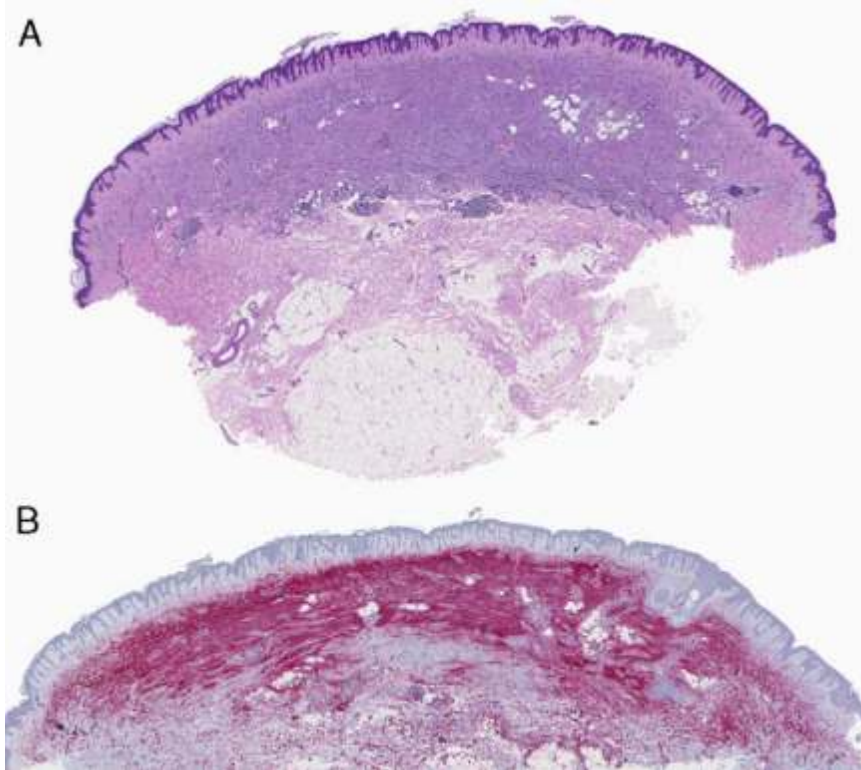




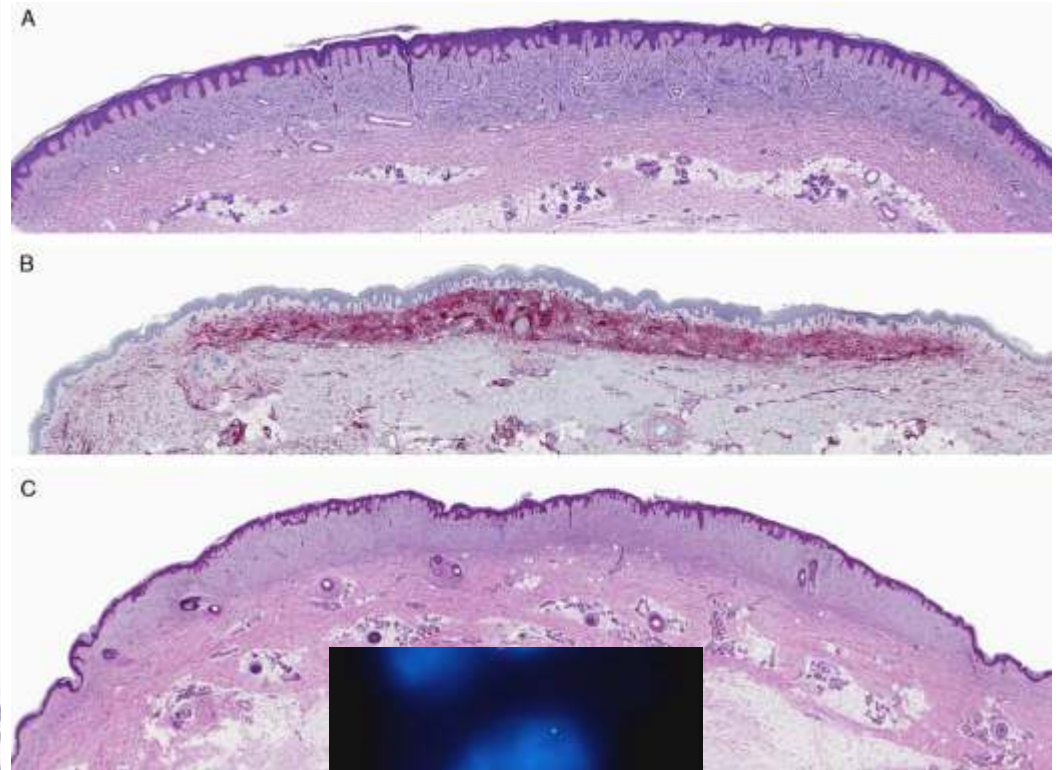








Plaque-like DFSP



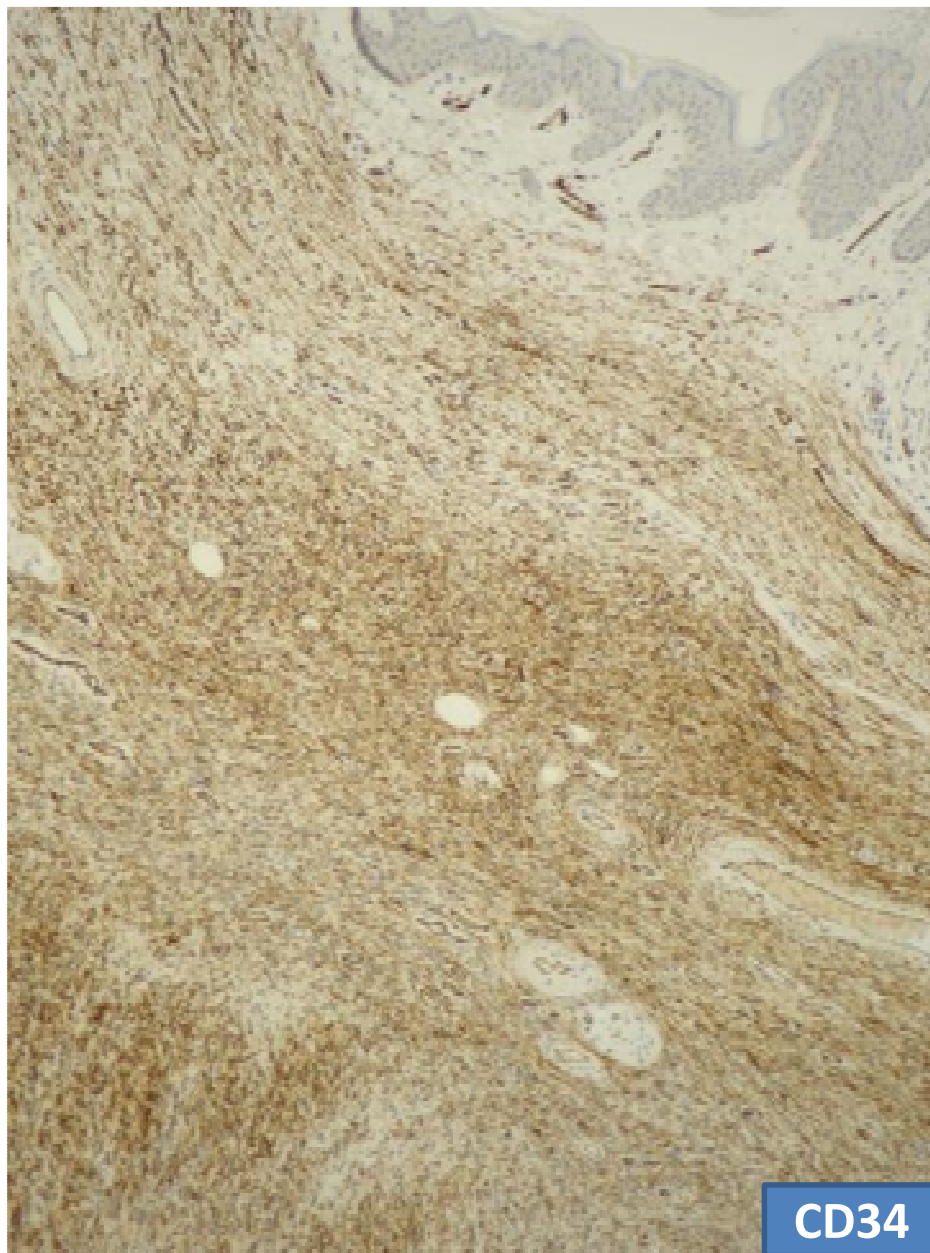
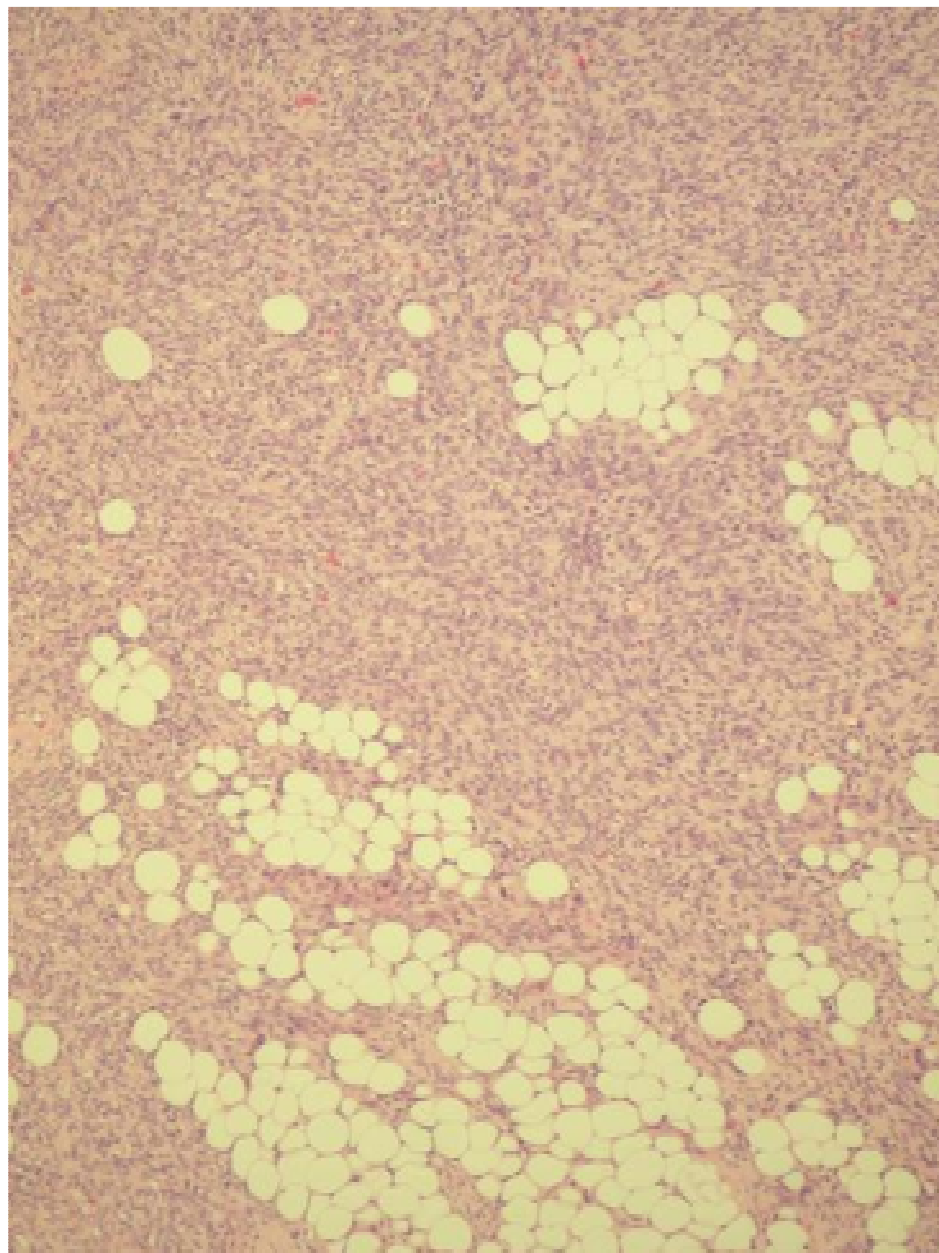
COL1A1/PDGFB  
fusion probe

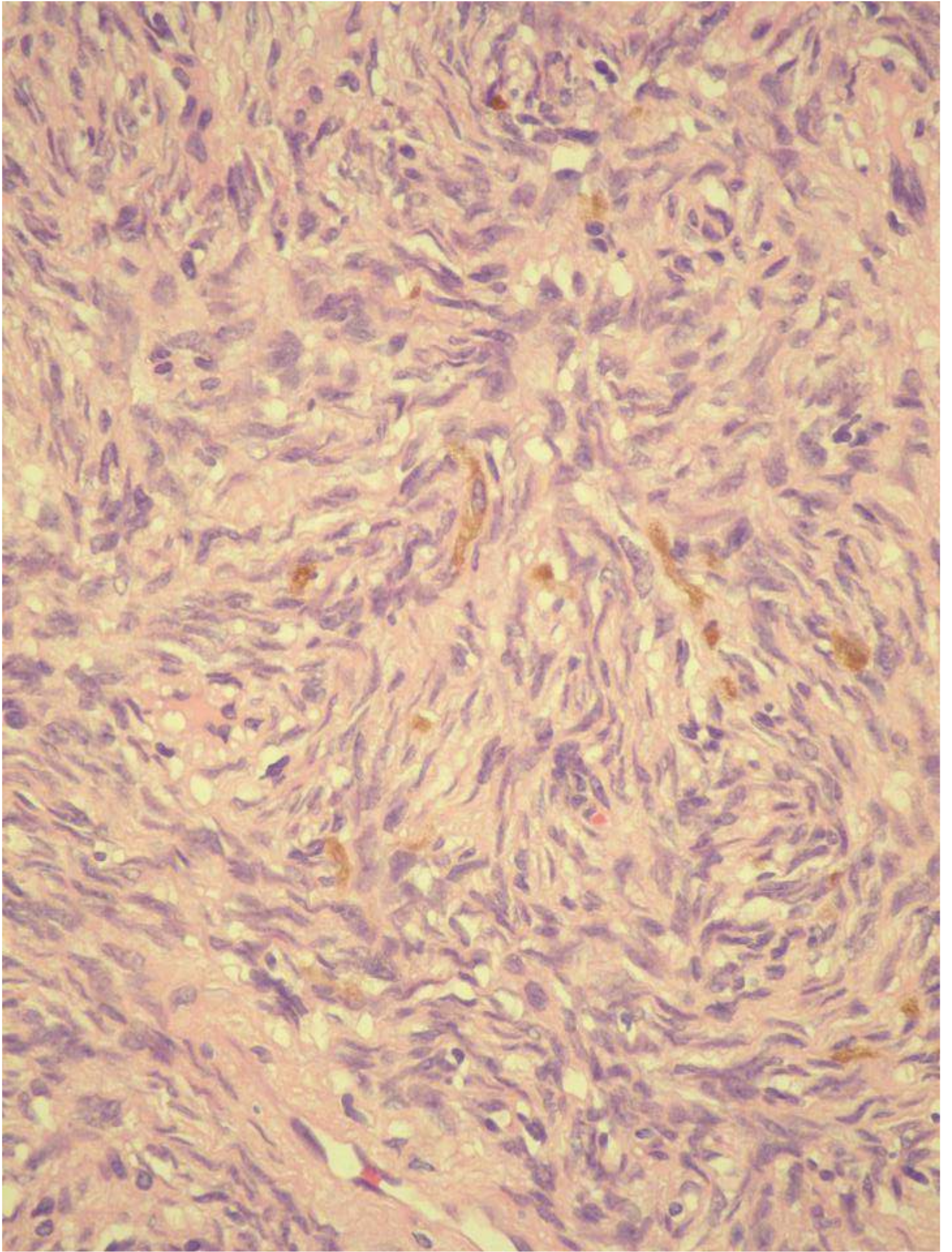
Plaque-like dermal fibroma, CD34+

Plaque-like CD34-positive Dermal Fibroma (“Medallion-like Dermal Dendrocyte Hamartoma”) Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Molecular Analysis of 5 Cases Emphasizing its Distinction From Superficial, Plaque-like Dermatofibrosarcoma Protuberans Kutzner H, Mentzel T, Palmedo G, Hantschke M, Rütten A, Paredes BE, Schärer L, Guillen CS, Requena L. *Am J Surg Pathol.* 2010 Feb;34(2):190-201.



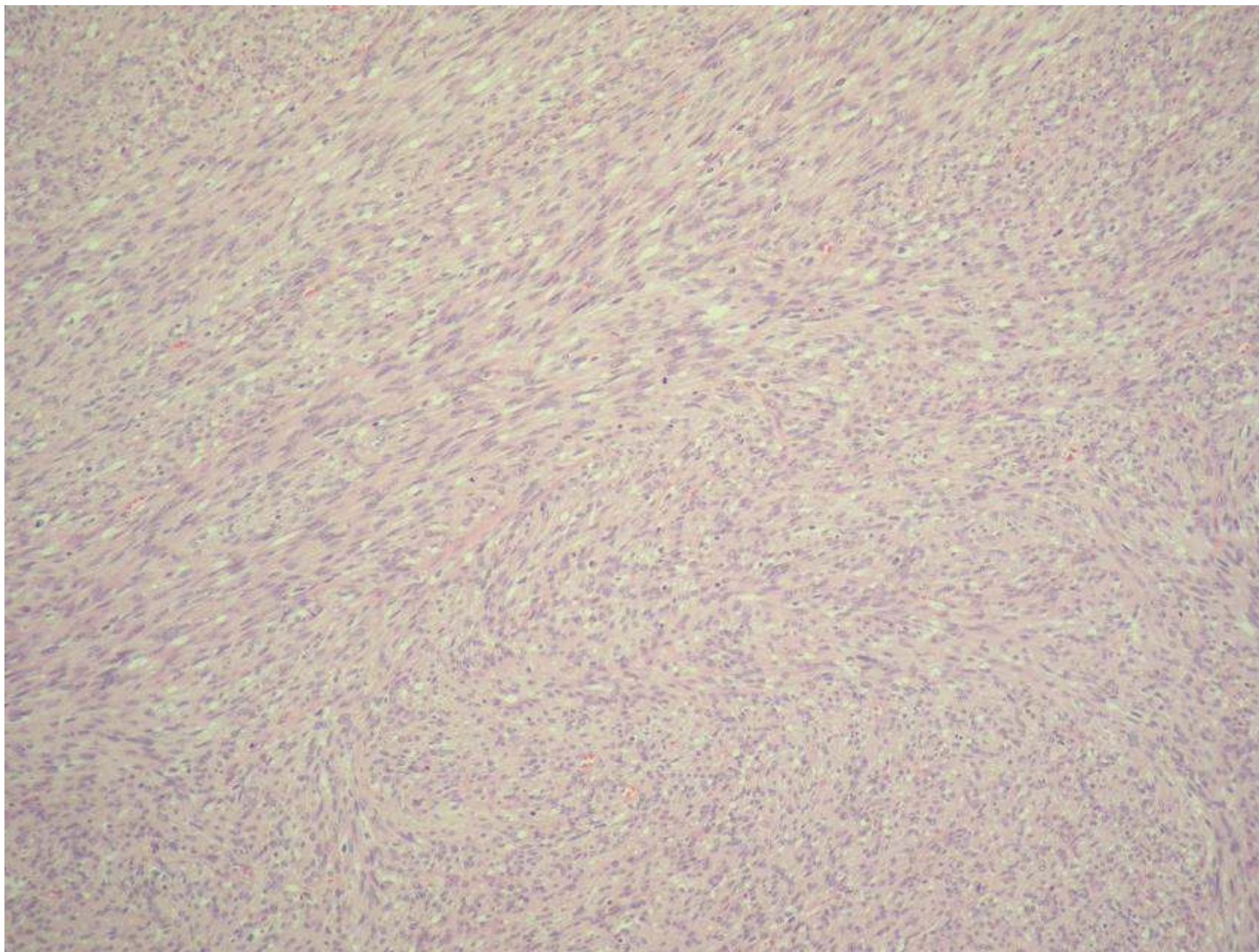
Pigmentált DFSP, Bednar tumor



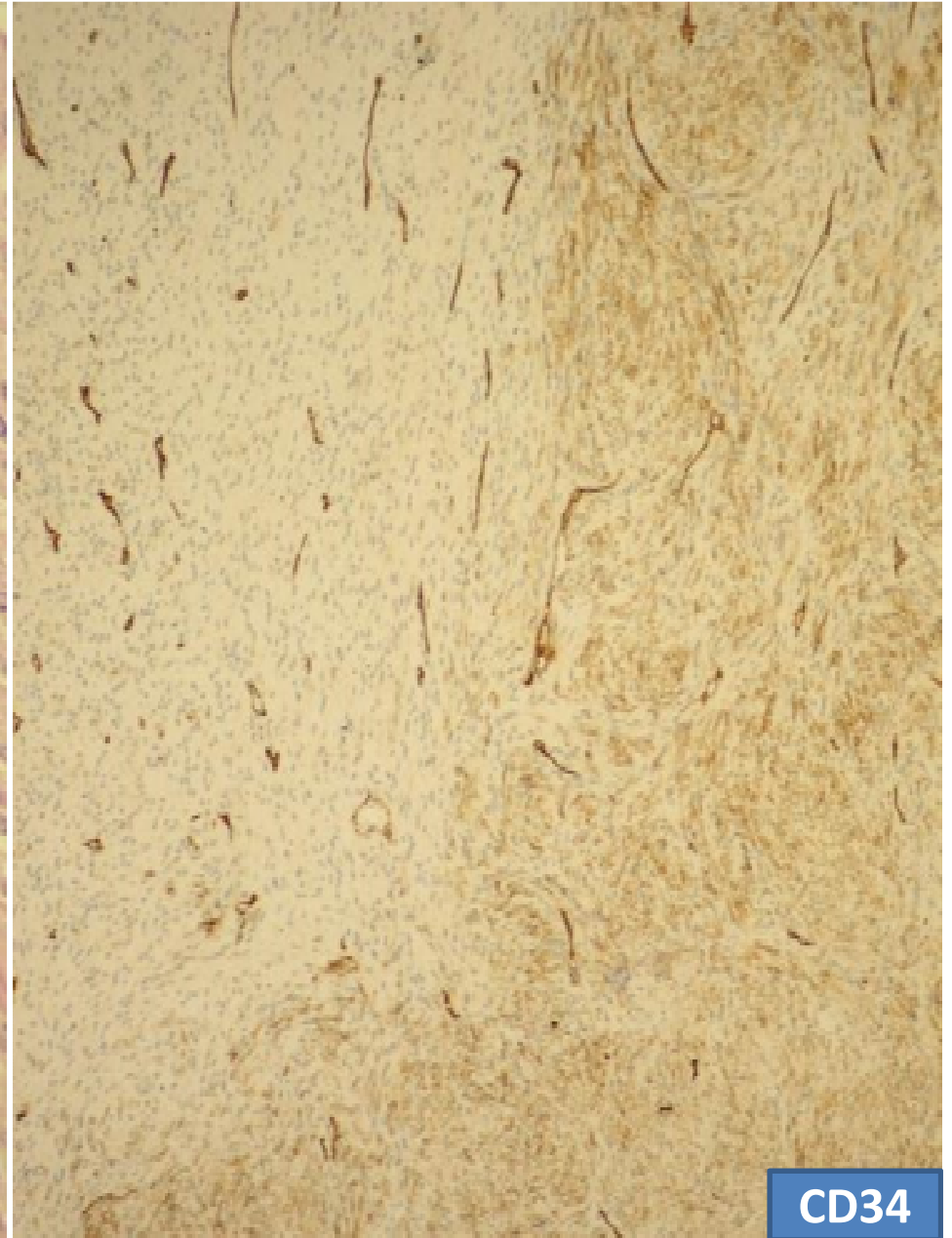
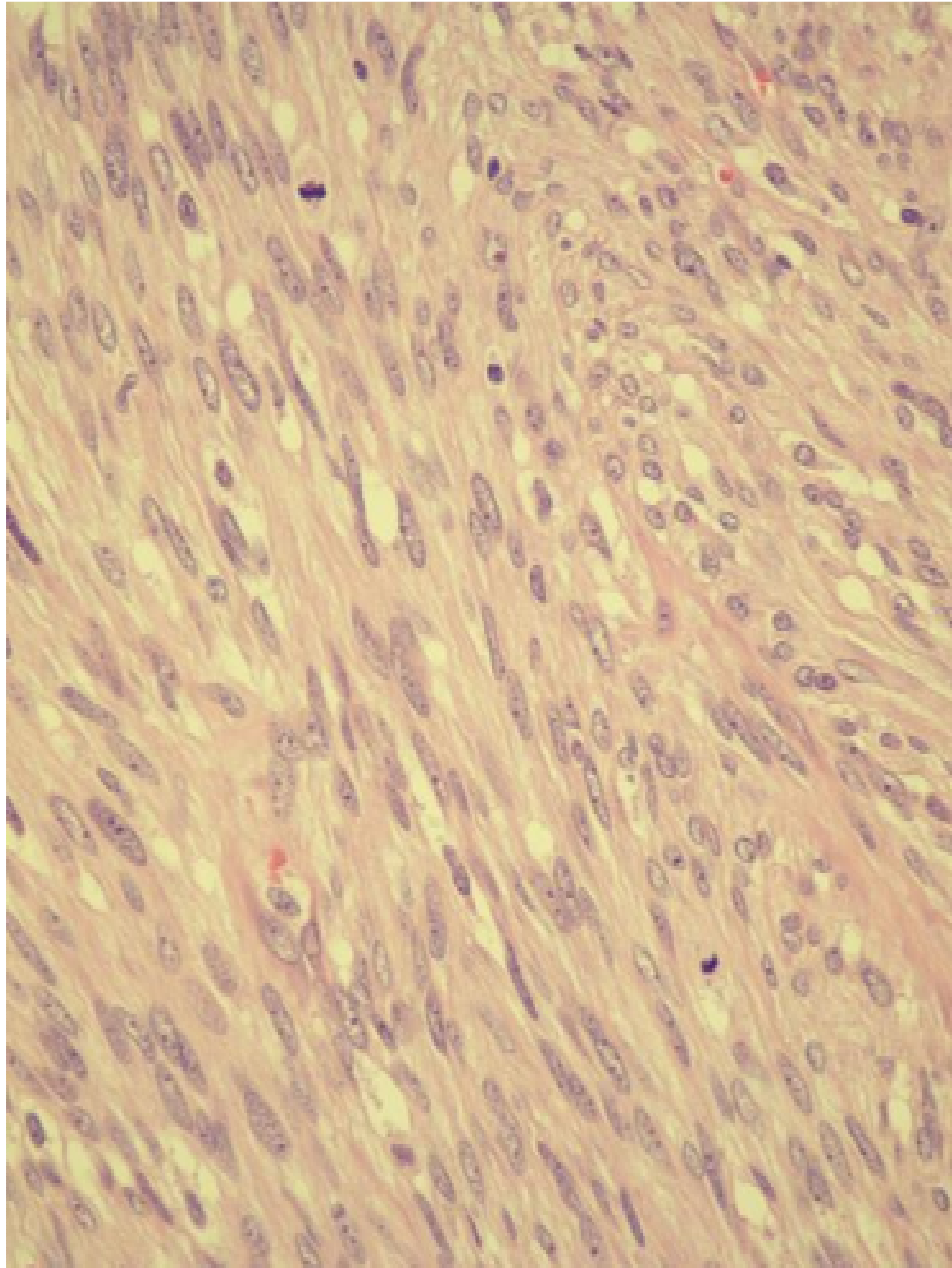




## Fibrosarcomatózus DFSP



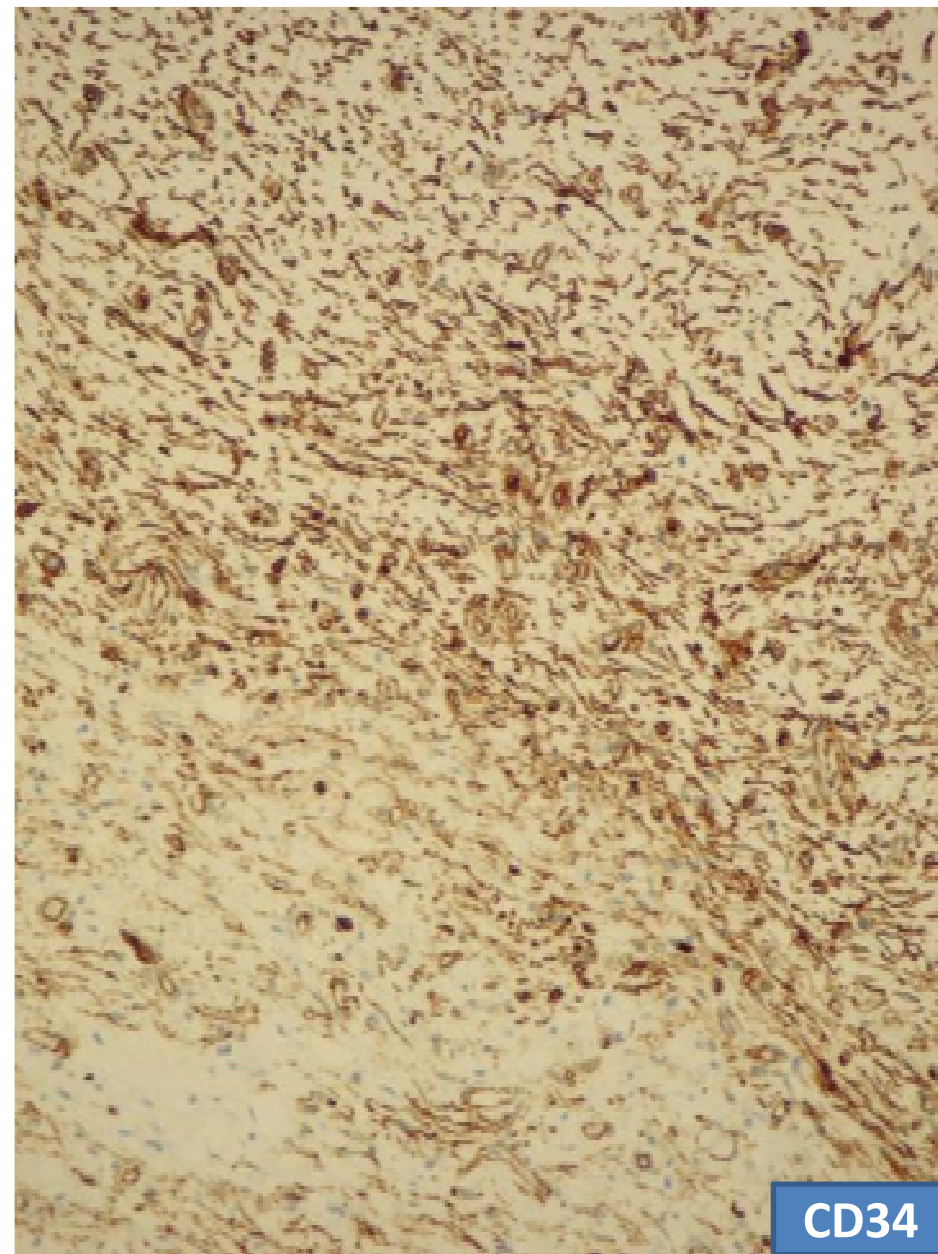
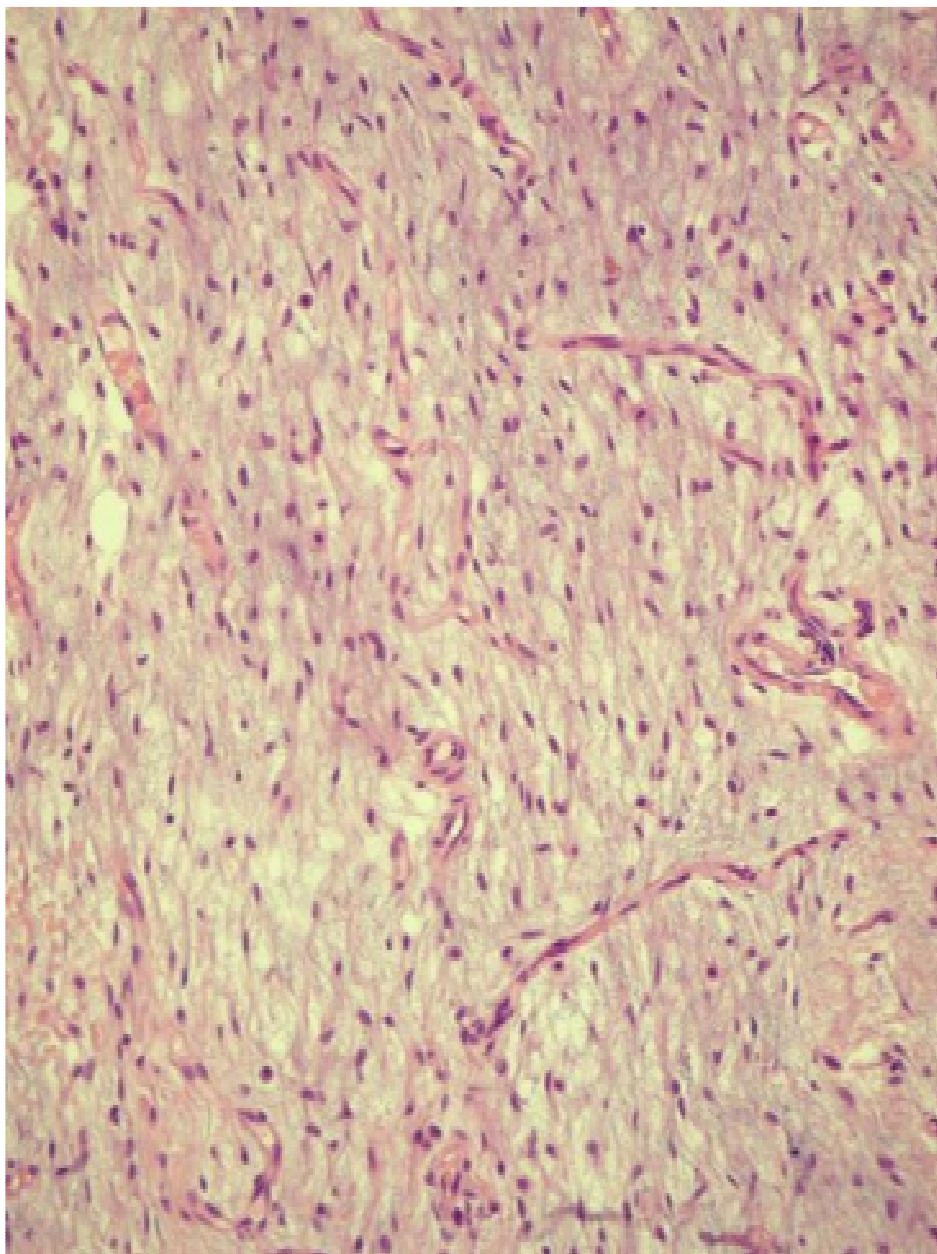




CD34



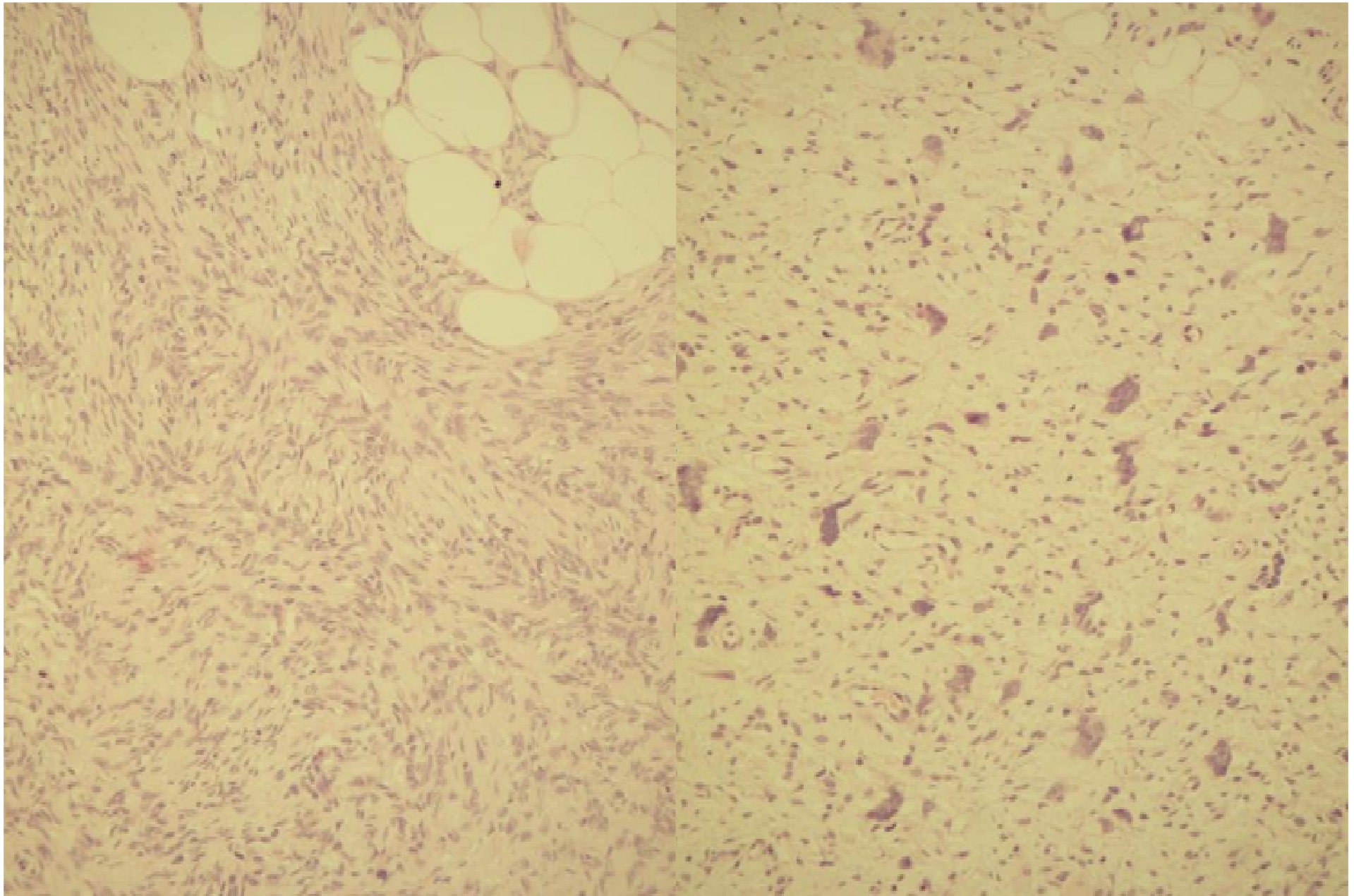
## Myxoid DFSP



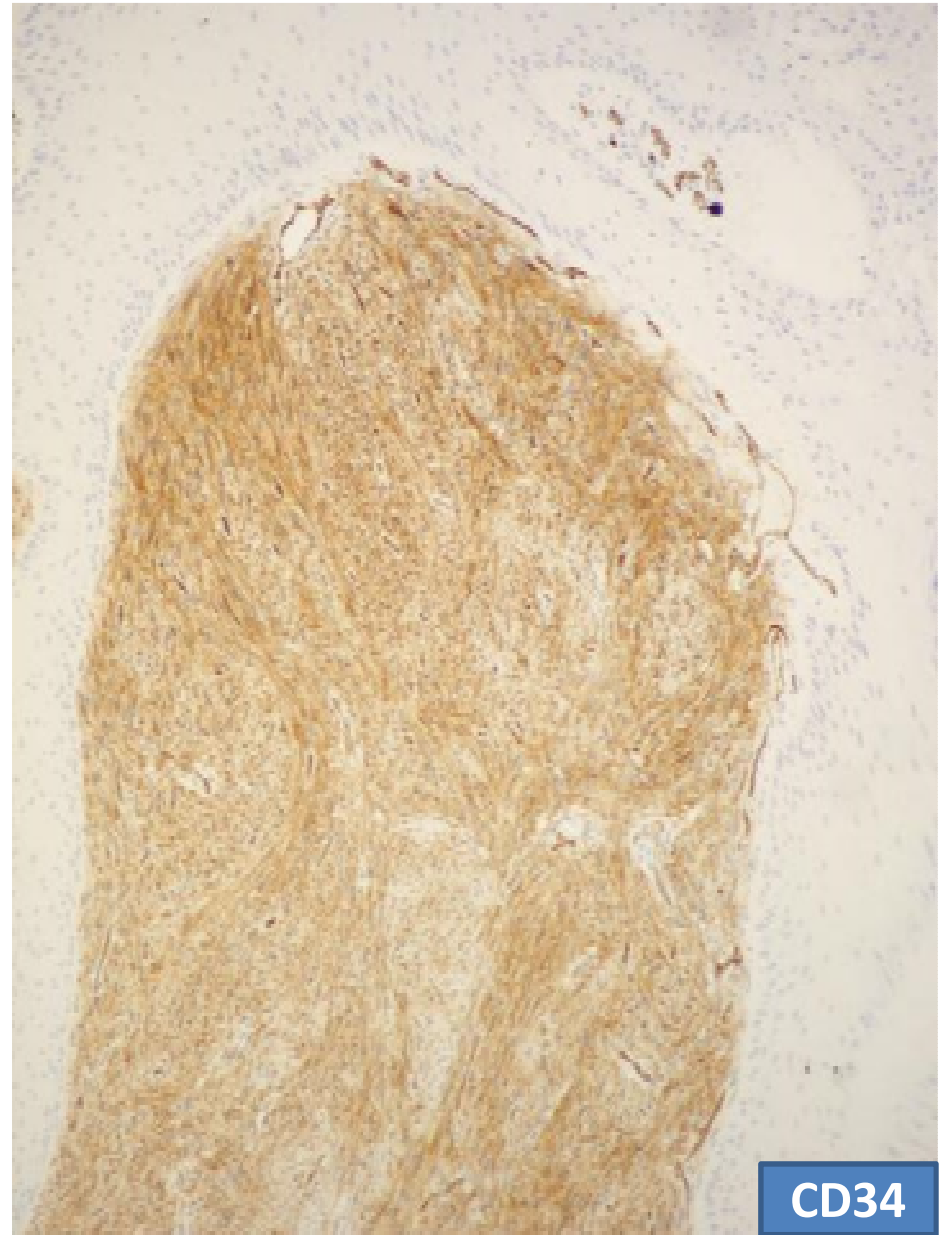
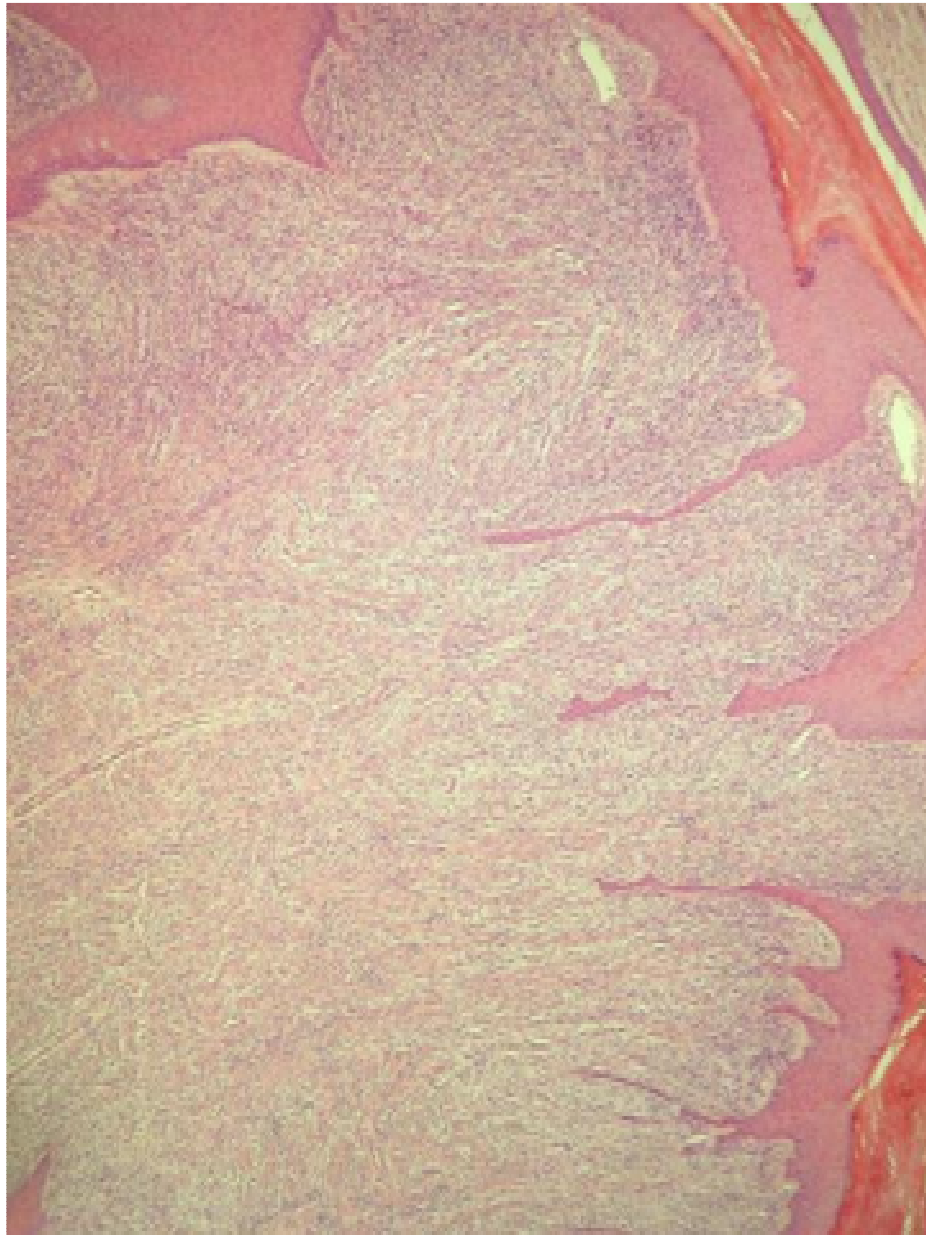
CD34



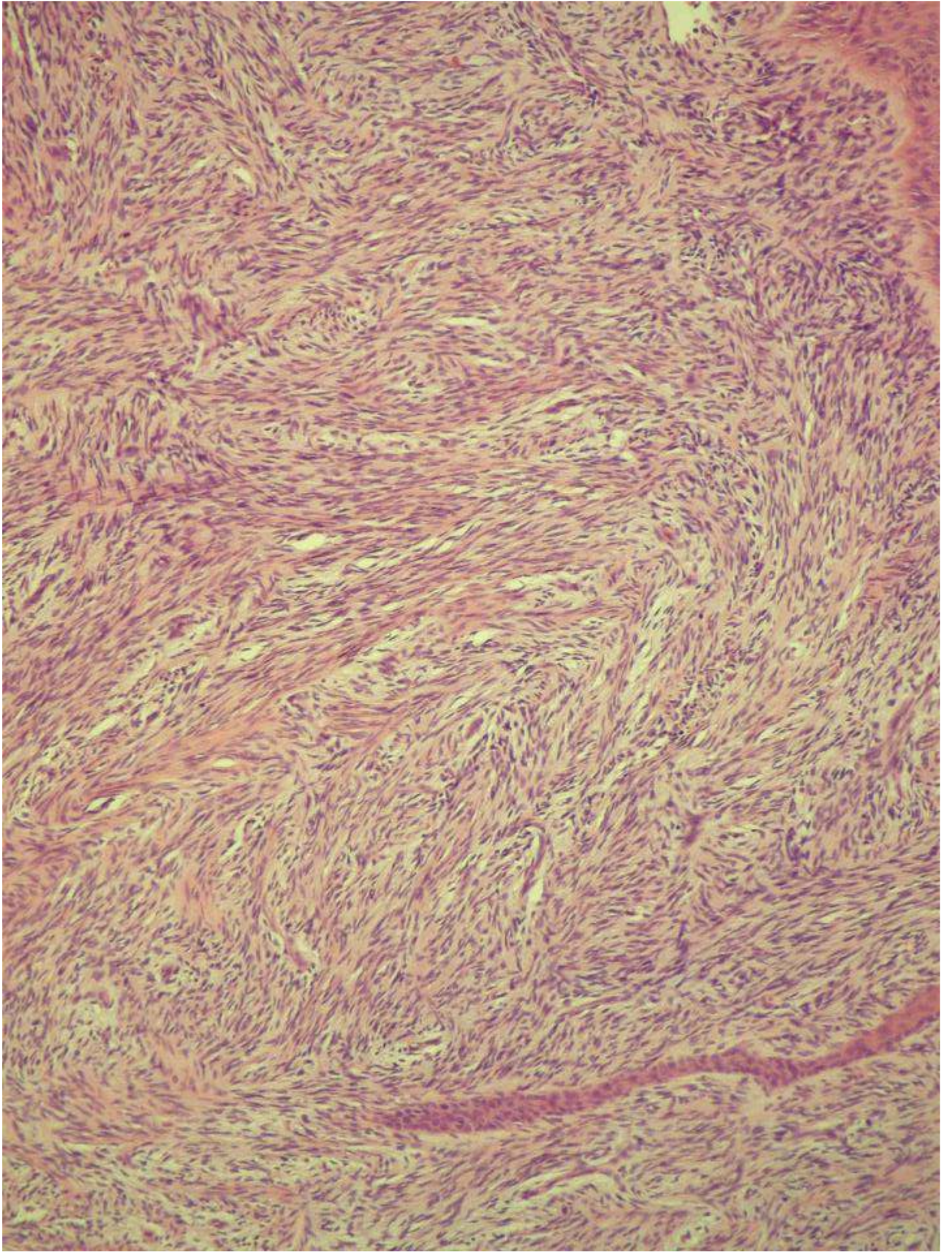
## Mixed DFSP/giant cell fibroblastoma



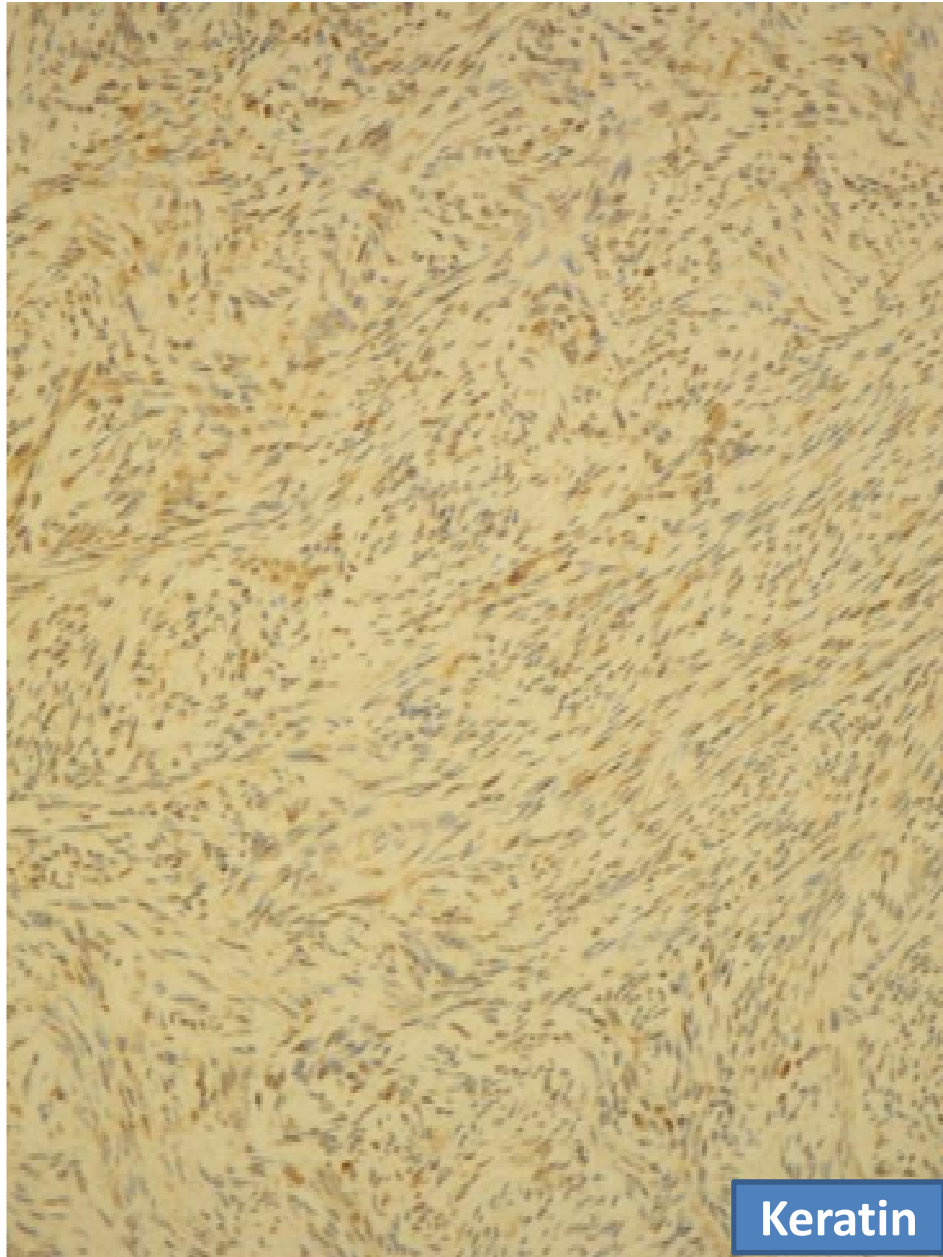
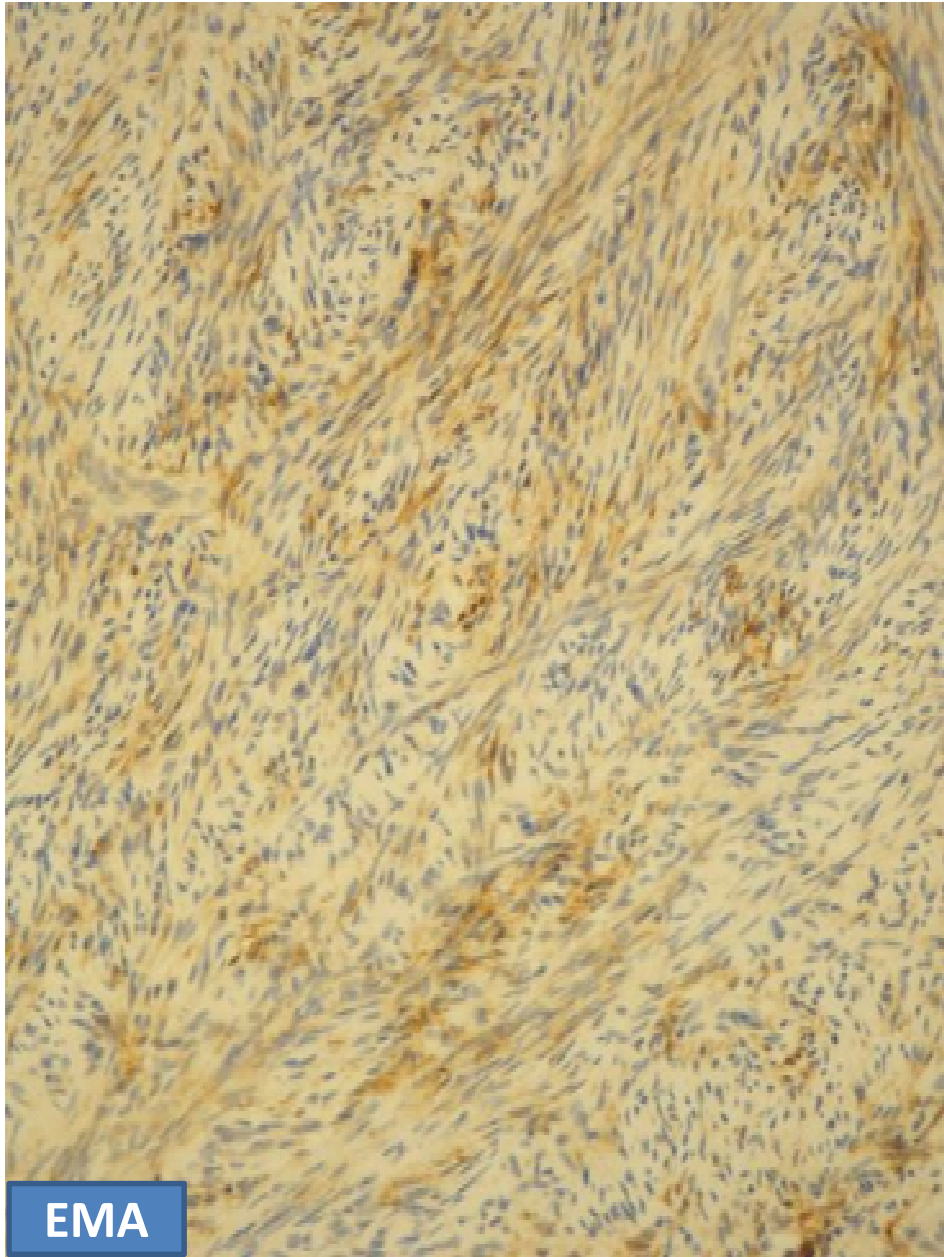






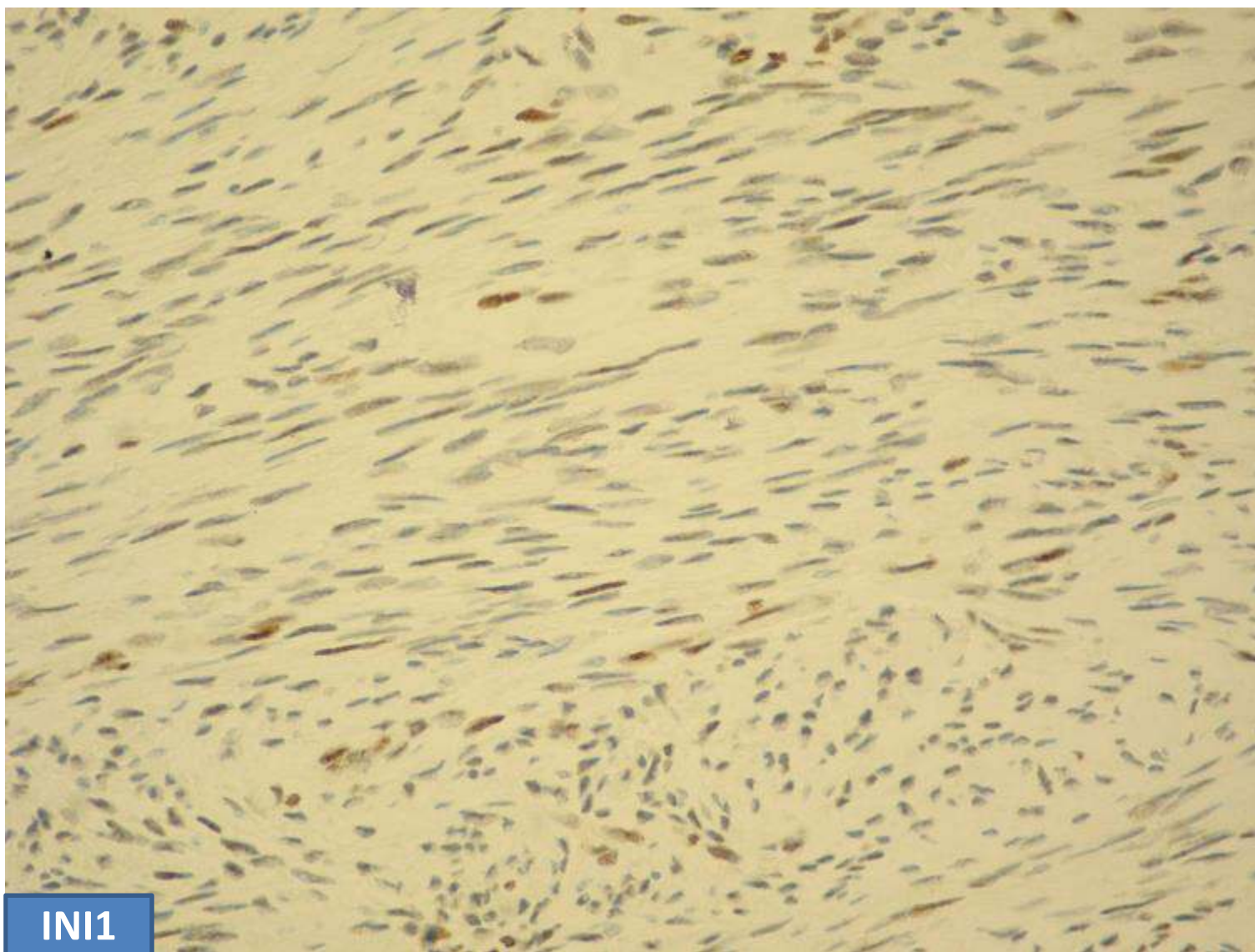








Epithelioid sarcoma, fibroma like



INI1

Emelkedett miR: 206(2.76x), 381(7.59x), 671-5p(5.40x), 765(4.14x)



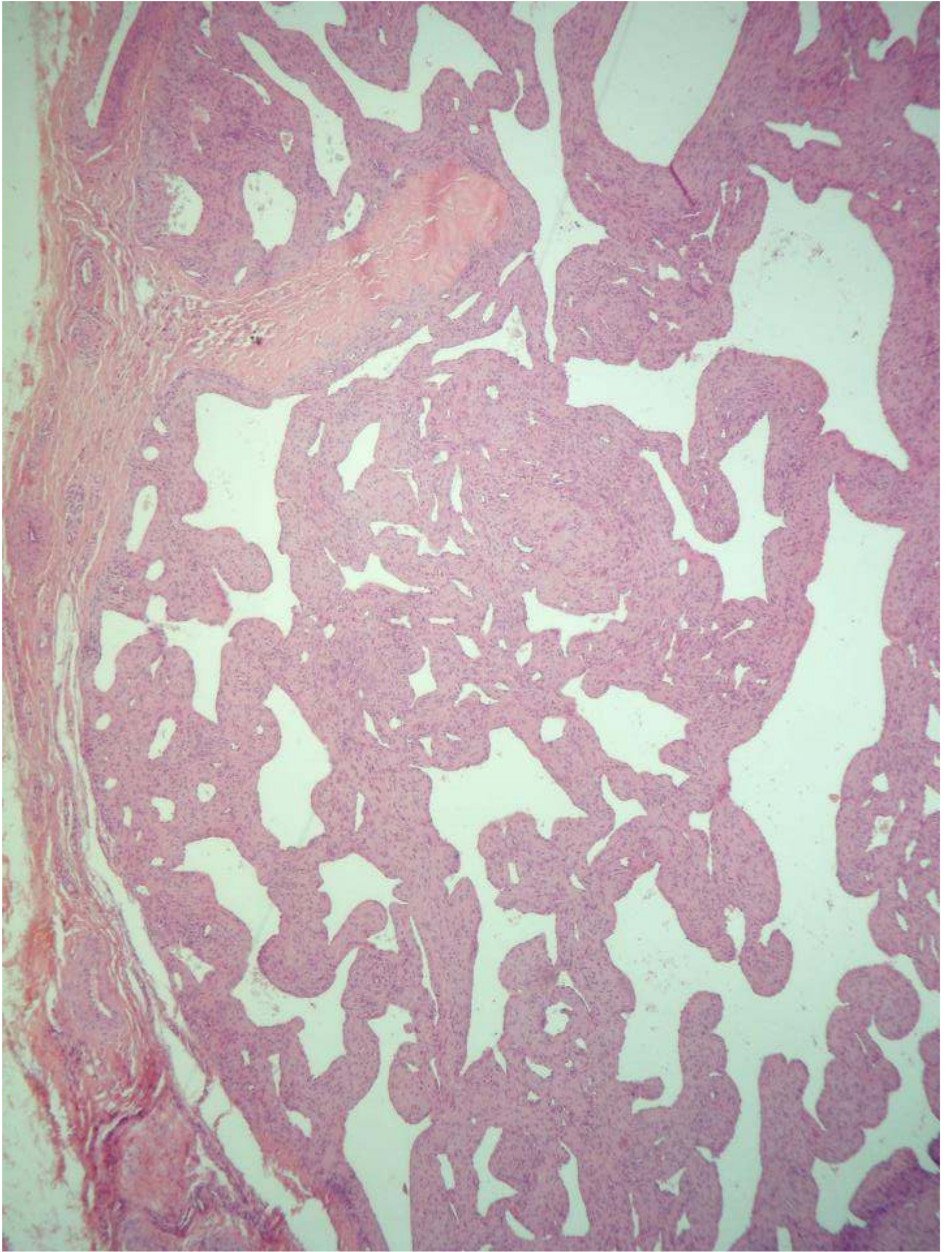
## Pericytás (perivascularis) tumorok

- Glomus tumor
- Myopericytoma, (myofibroma, myofibromatosis)
- Angioleiomyoma

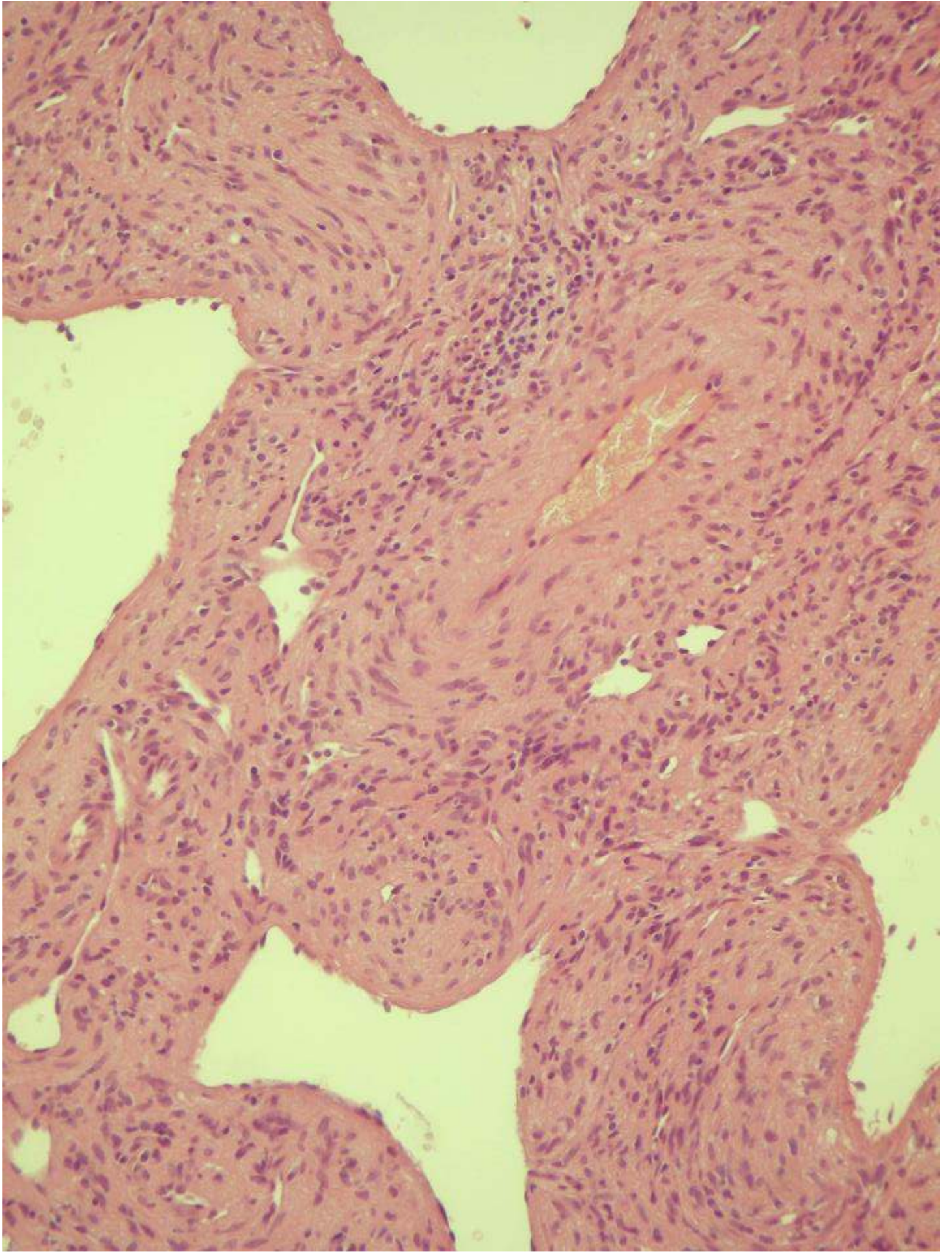
### Myopericytoma

- Korábban: haemangiopericytoma, infantilis haemangiopericytoma
- Többnyire dermisben, subcutan, de lehet mély lágyrészekben, szervekben is
- Lehet soliter de multiplex is, myofibromatosis multiplex és lehet congenitális, intravasularis forma is ismert
- Az erek körül több rétegben megnyúlt myoid tumor sejtek láthatók. Ezekből leválva myoid kötegek is képződnek.
- Néha kevert „glomangiopericytoma” morfológia
- Myopericytoma: ASMA és H-Caldesmon +; myofibroma ASMA+ és H-Caldesmon –  
Desmin és S100 negatív, CD34 csak gyengén és fokálisan lehet pozitív
- Benignus, minimális recidív készség
- Extrém ritka: malignus myopericytoma



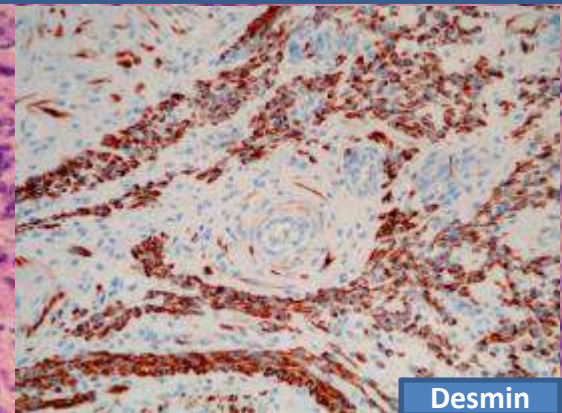
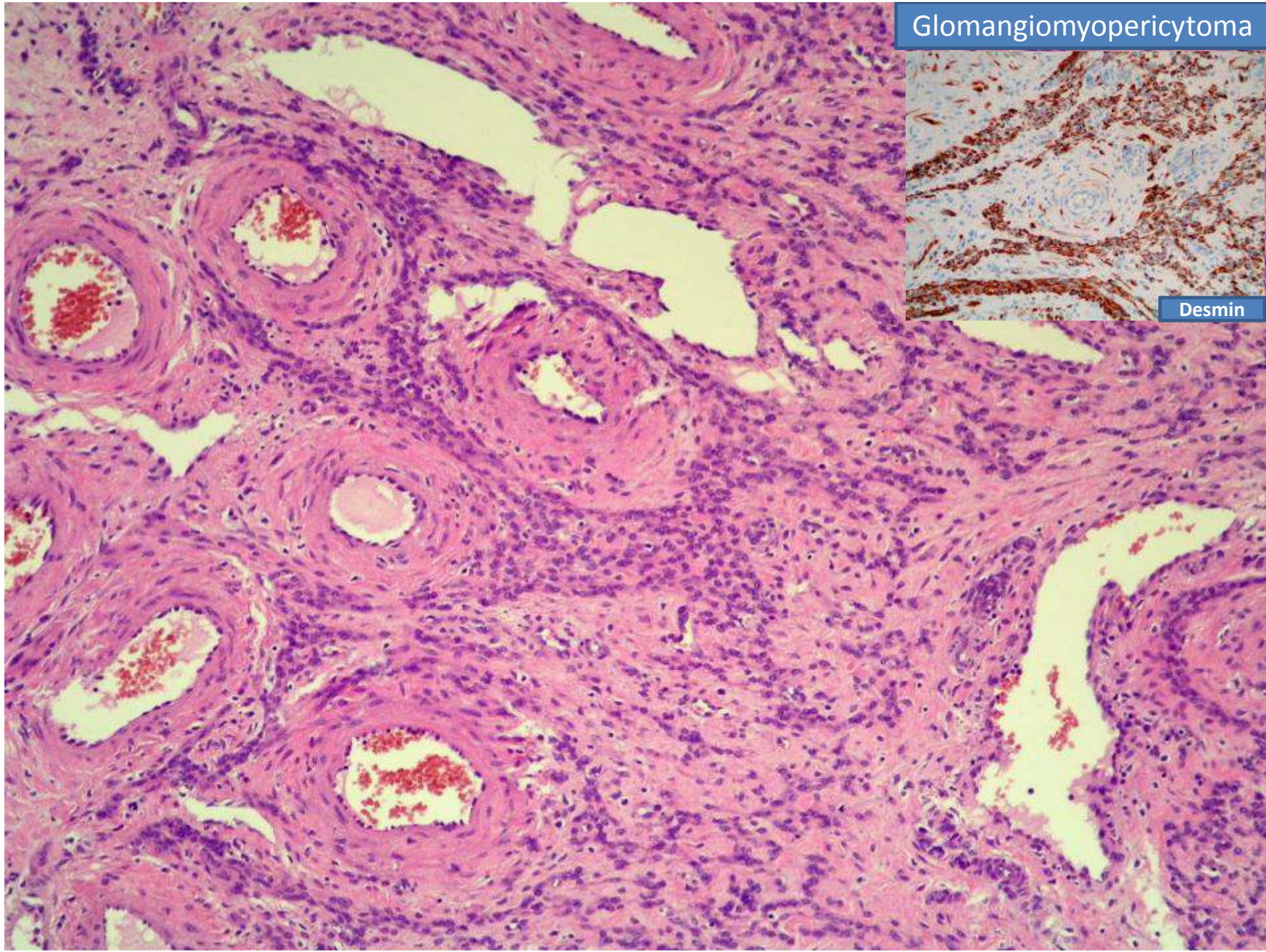








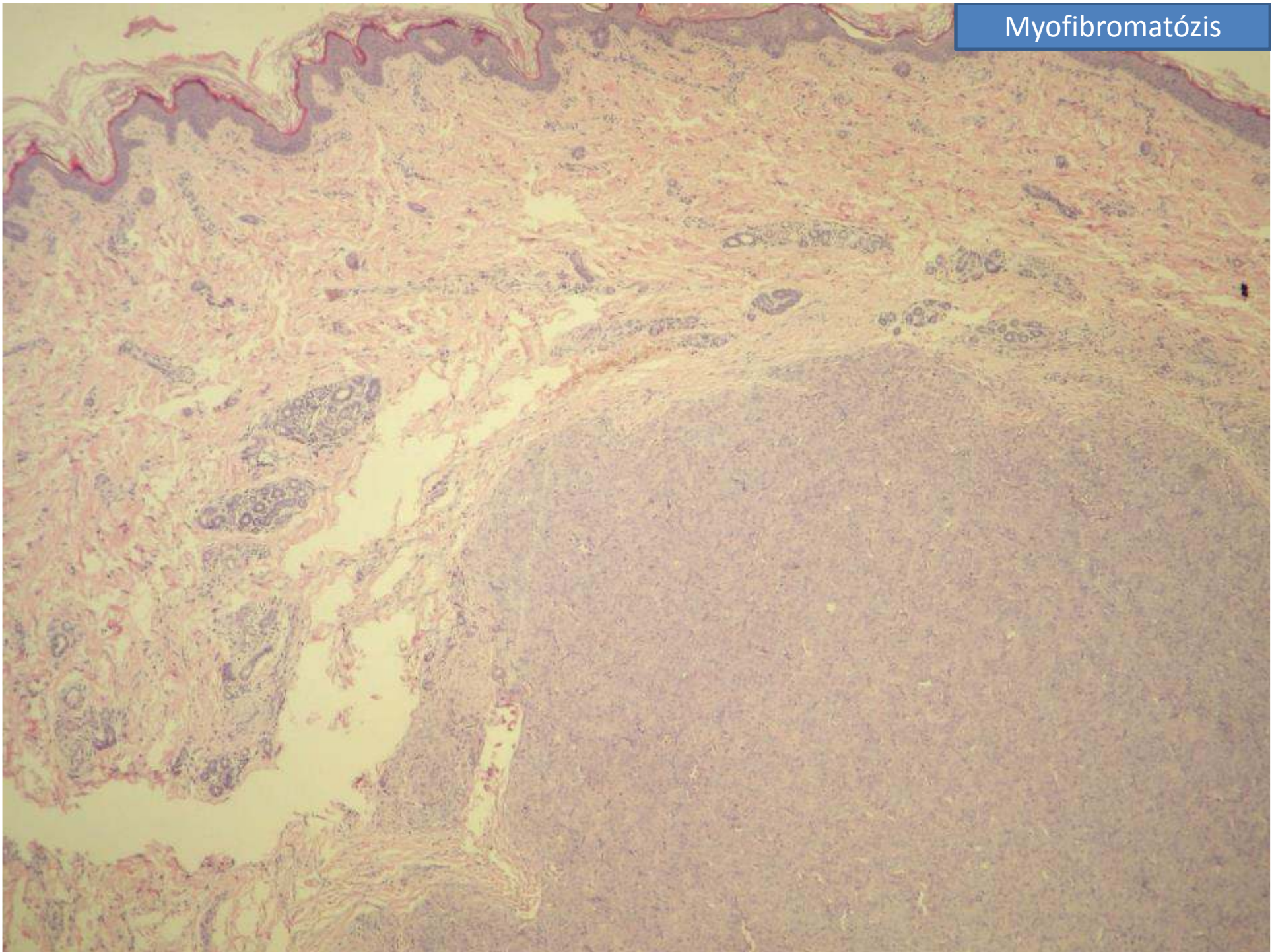
Glomangiomyopericytoma



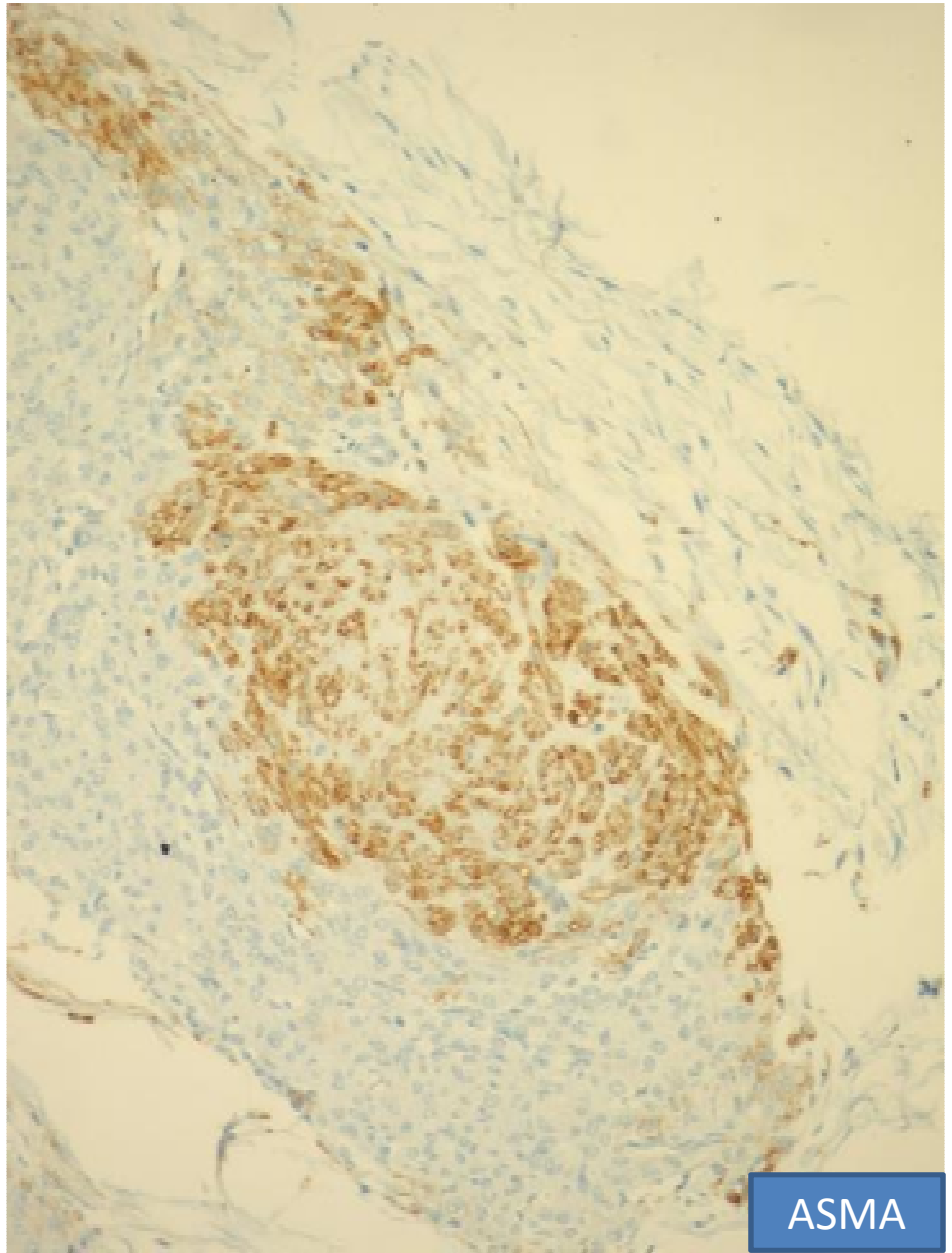
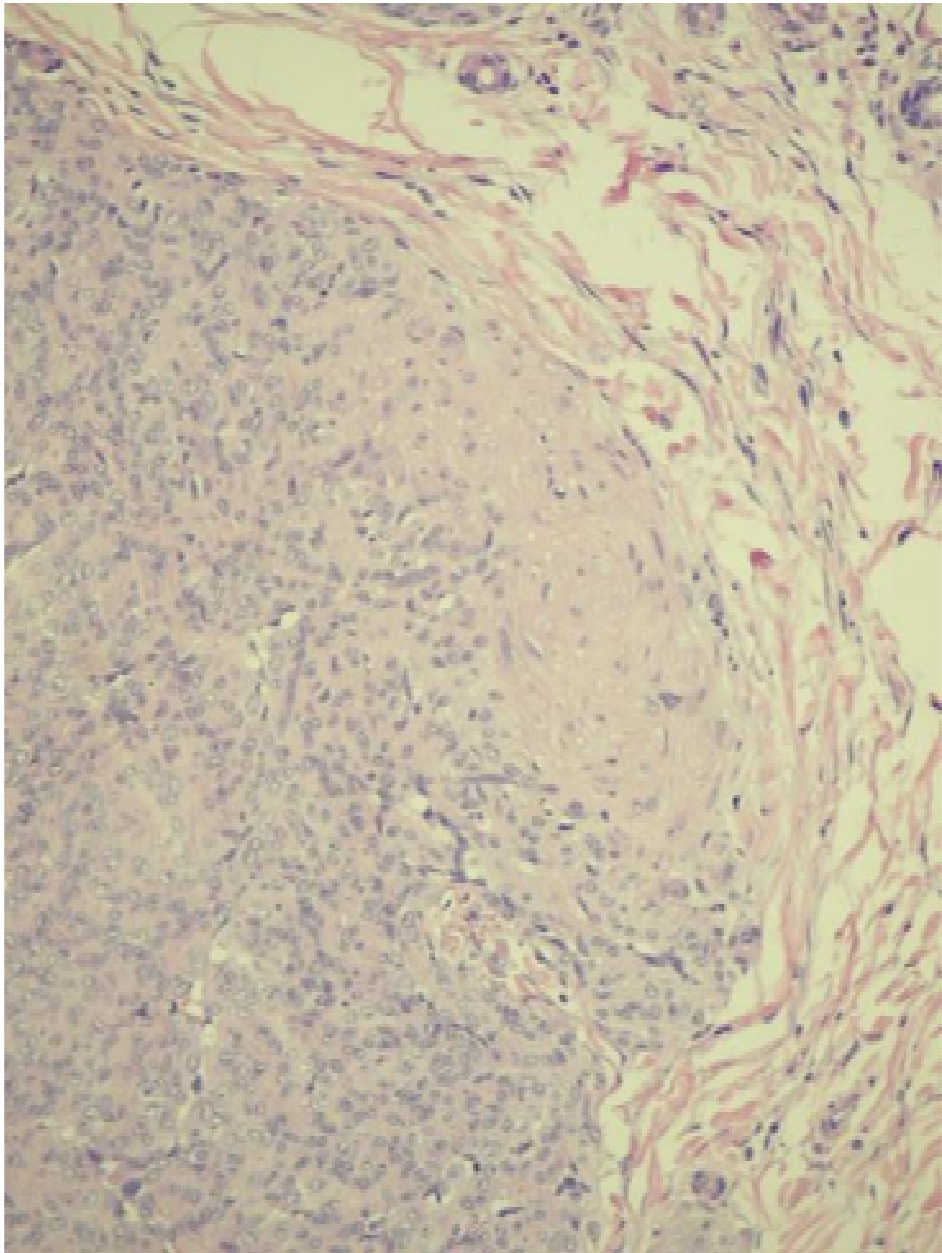
Desmin



Myofibromatózis



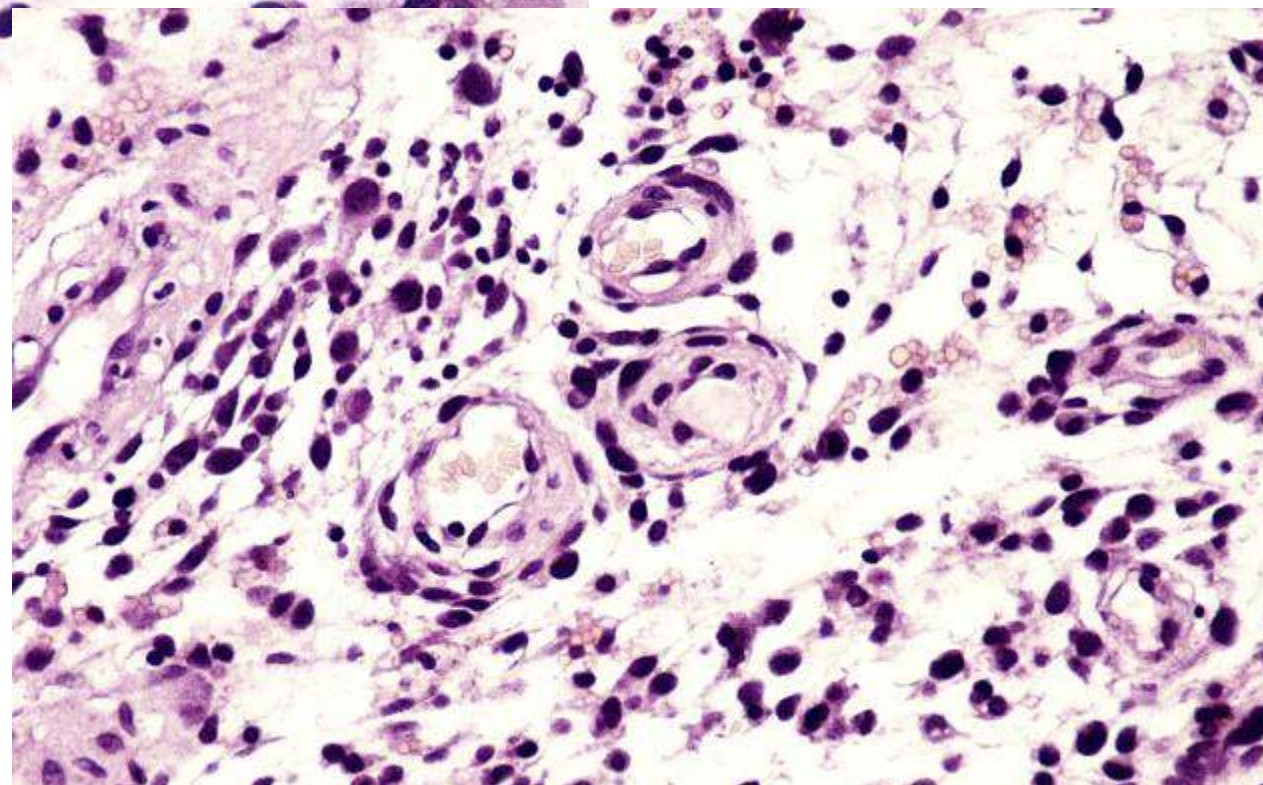
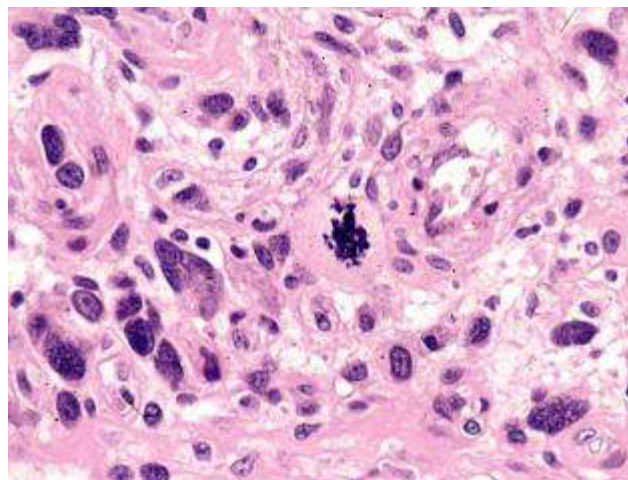
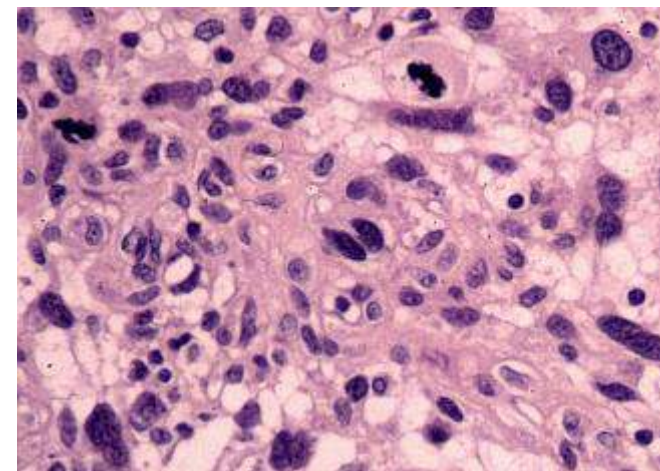
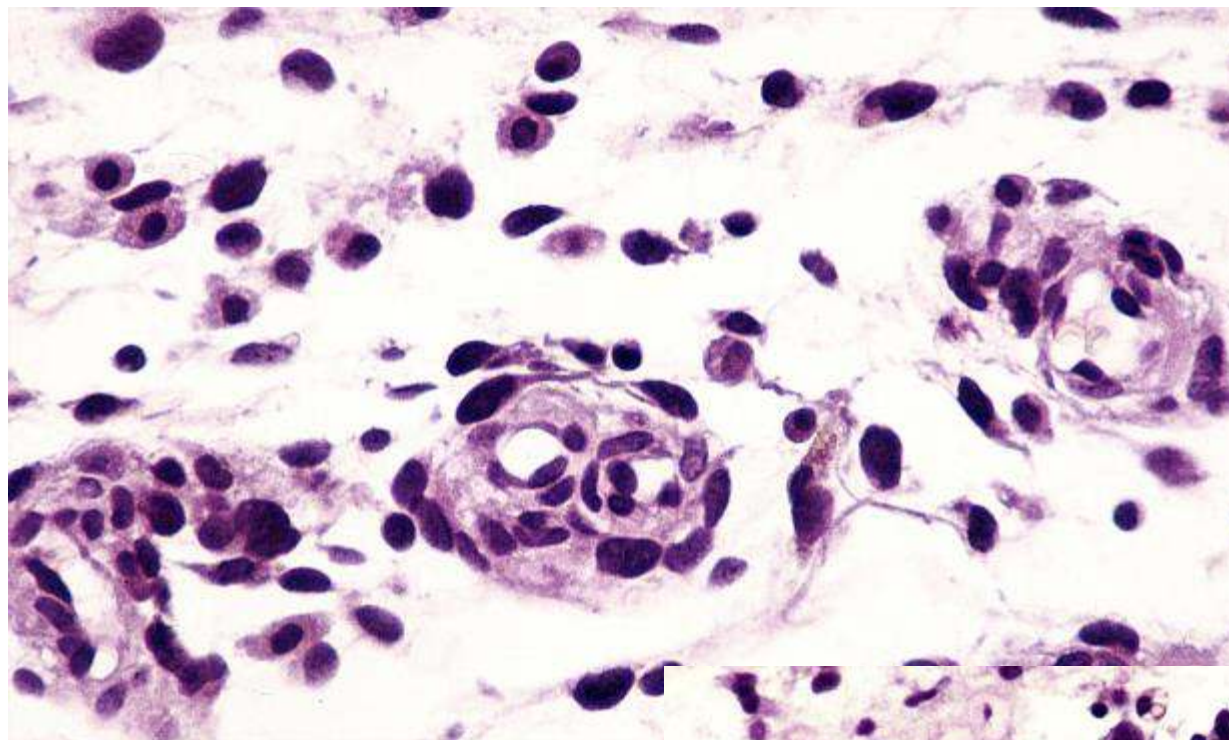




ASMA



**Malignus myopericytoma**





## Infantilis hemangioma

Születés után 1-4 hét

Időtartam: 5-8 év

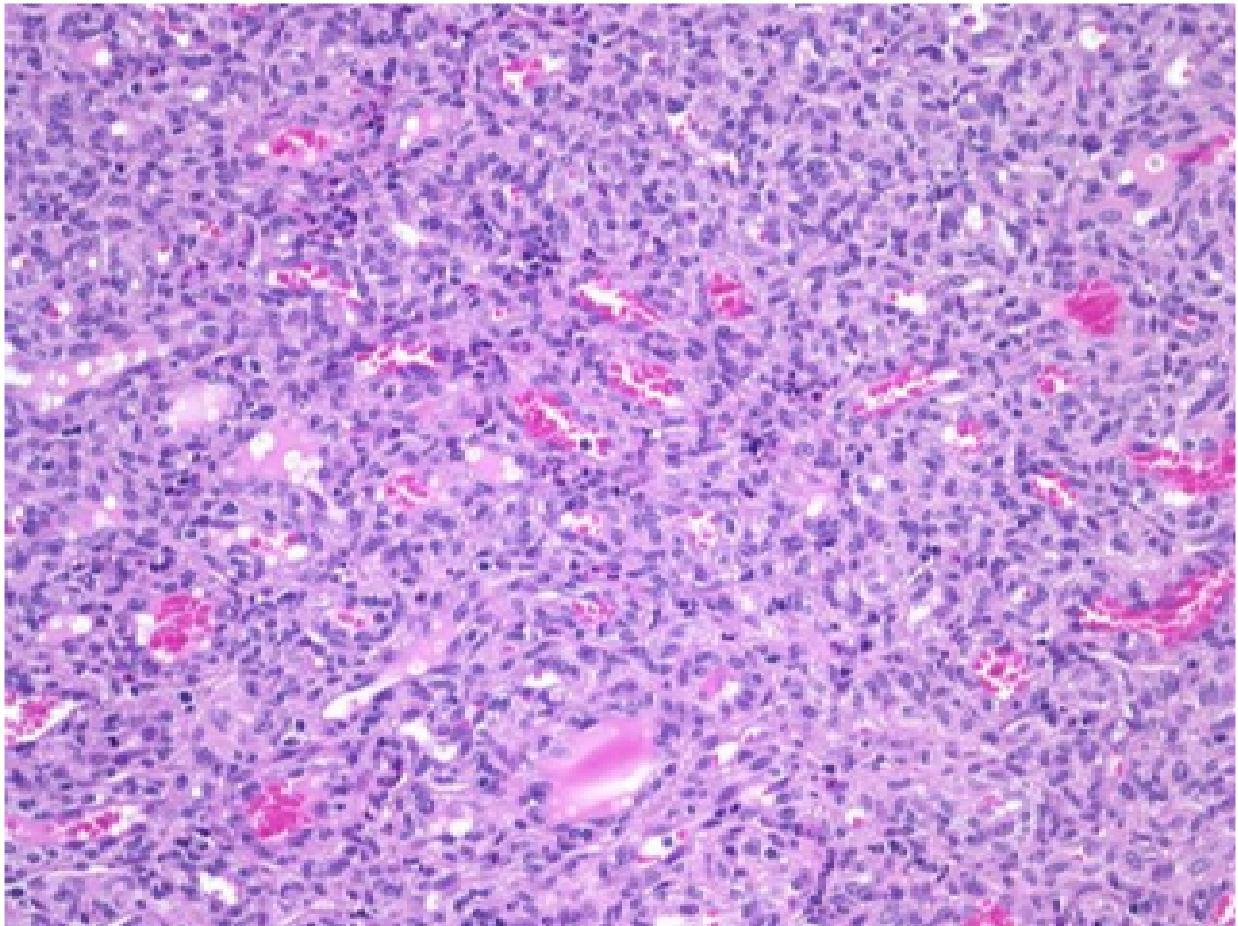
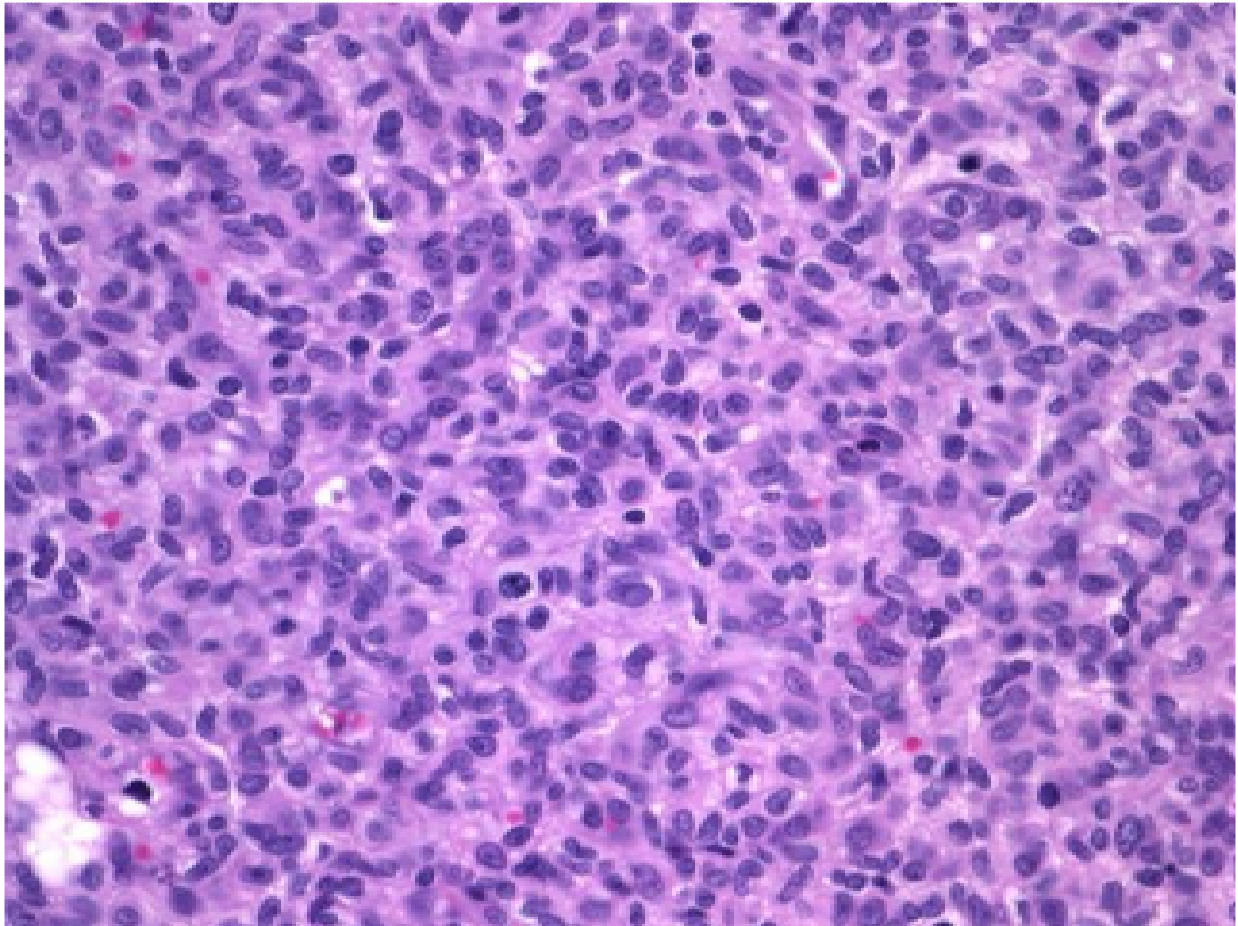
Sajátos „életciklus”

Nincs kezelés általában, kivéve egyes lokalizációkat (szem, orr, stb), illetve Glut1 negatív tumorokat

Kezelés: corticosteroid, interferon alpha2a, propranolol, vagy sebészi

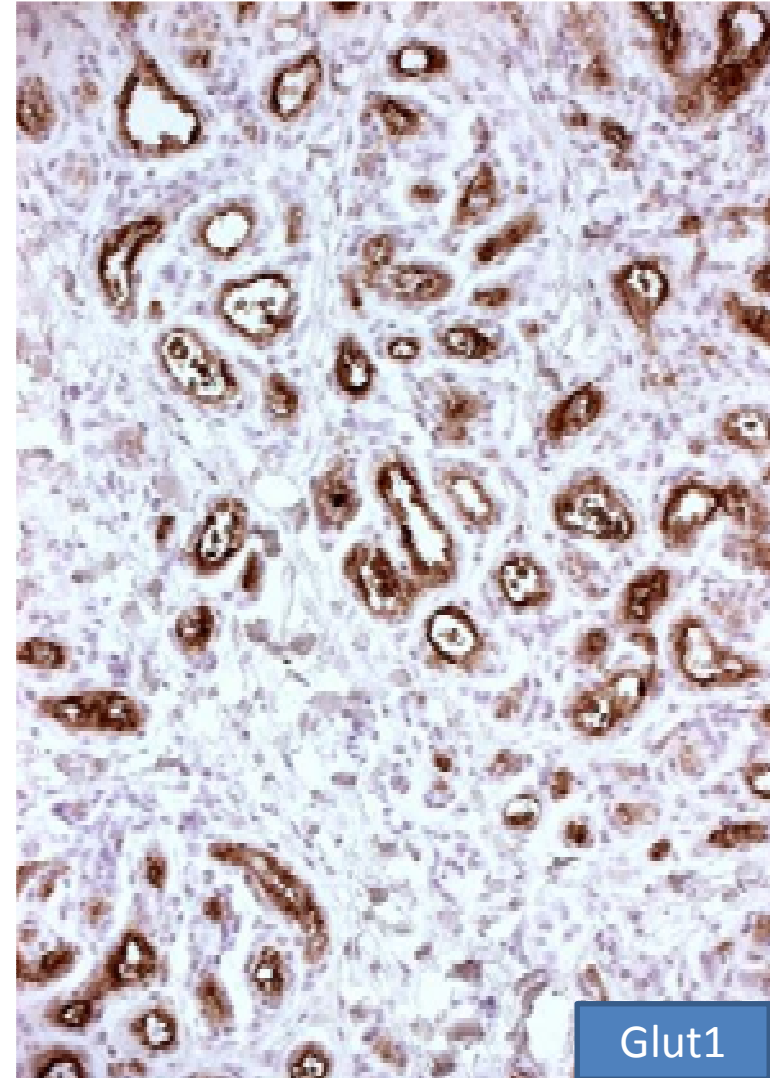
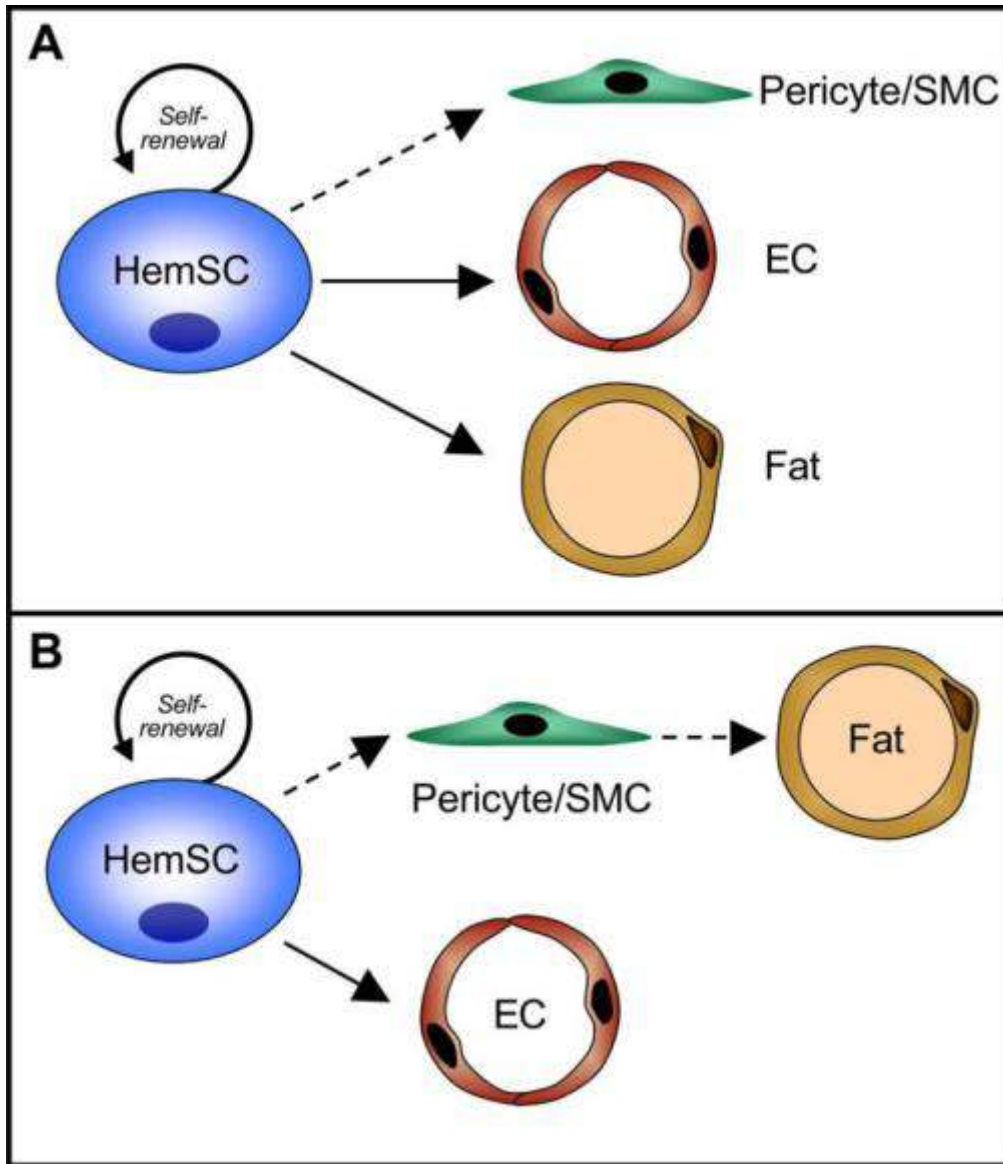








# Multipotens hemangioma-eredetű stem cells (HemSC)



Evolution of hemangioma endothelium. Kleiman A, Keats EC, Chan NG, Khan ZA. *Exp Mol Pathol.* 2012 Oct;93(2):264-72.

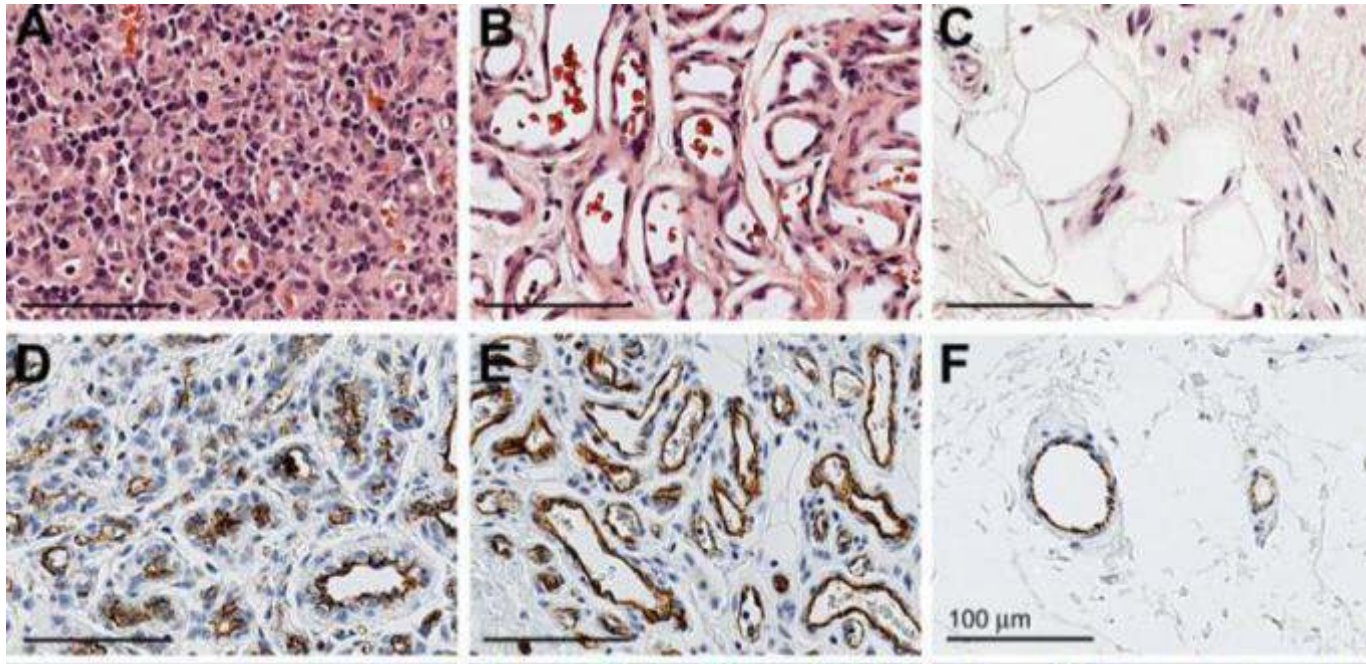
Anti-Glucose Transporter



proliferating

involuting

involuted



Glut1

## Sejtes elemek

Endothel sejtek

Pericyták

Endothelialis progenitor sejtes

Őssejtek

Zsírsejtek

Hízósejtek

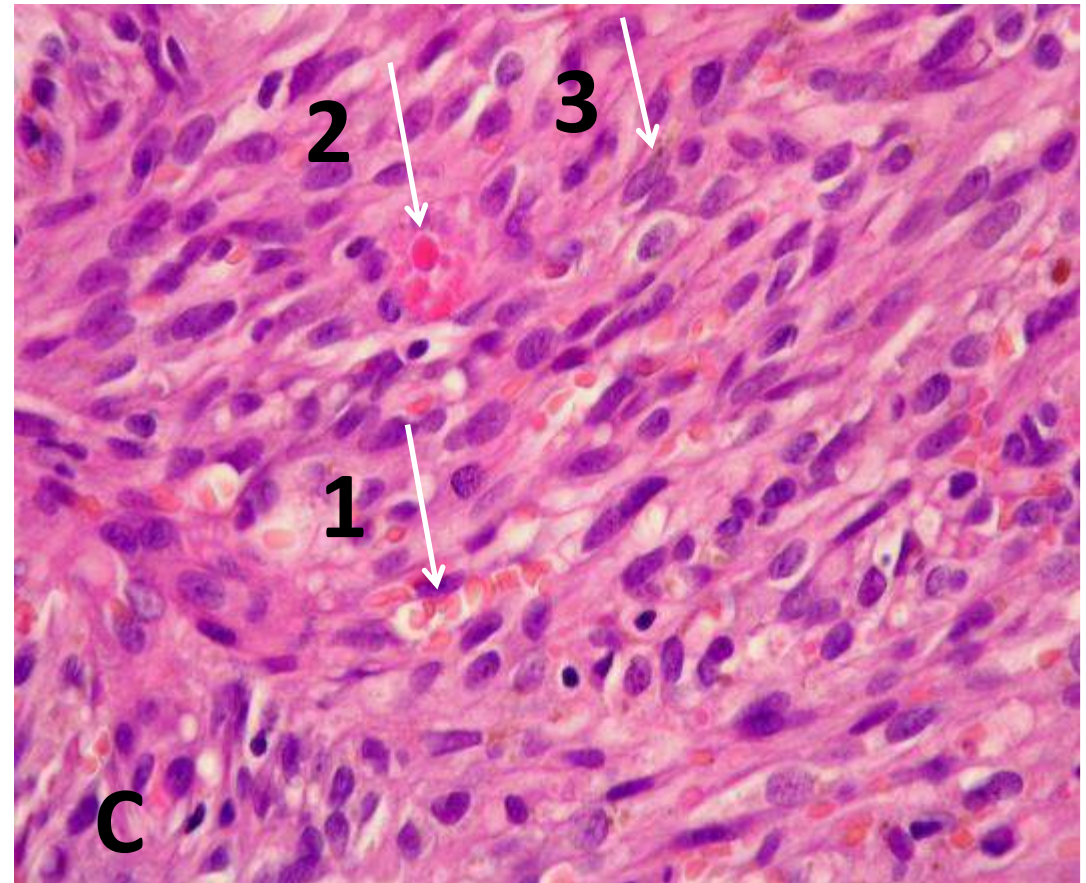
Evolution of hemangioma endothelium.  
Kleiman A, Keats EC, Chan NG, Khan ZA.  
Exp Mol Pathol. 2012 Oct;93(2):264-72.

# KAPOSI SARCOMA

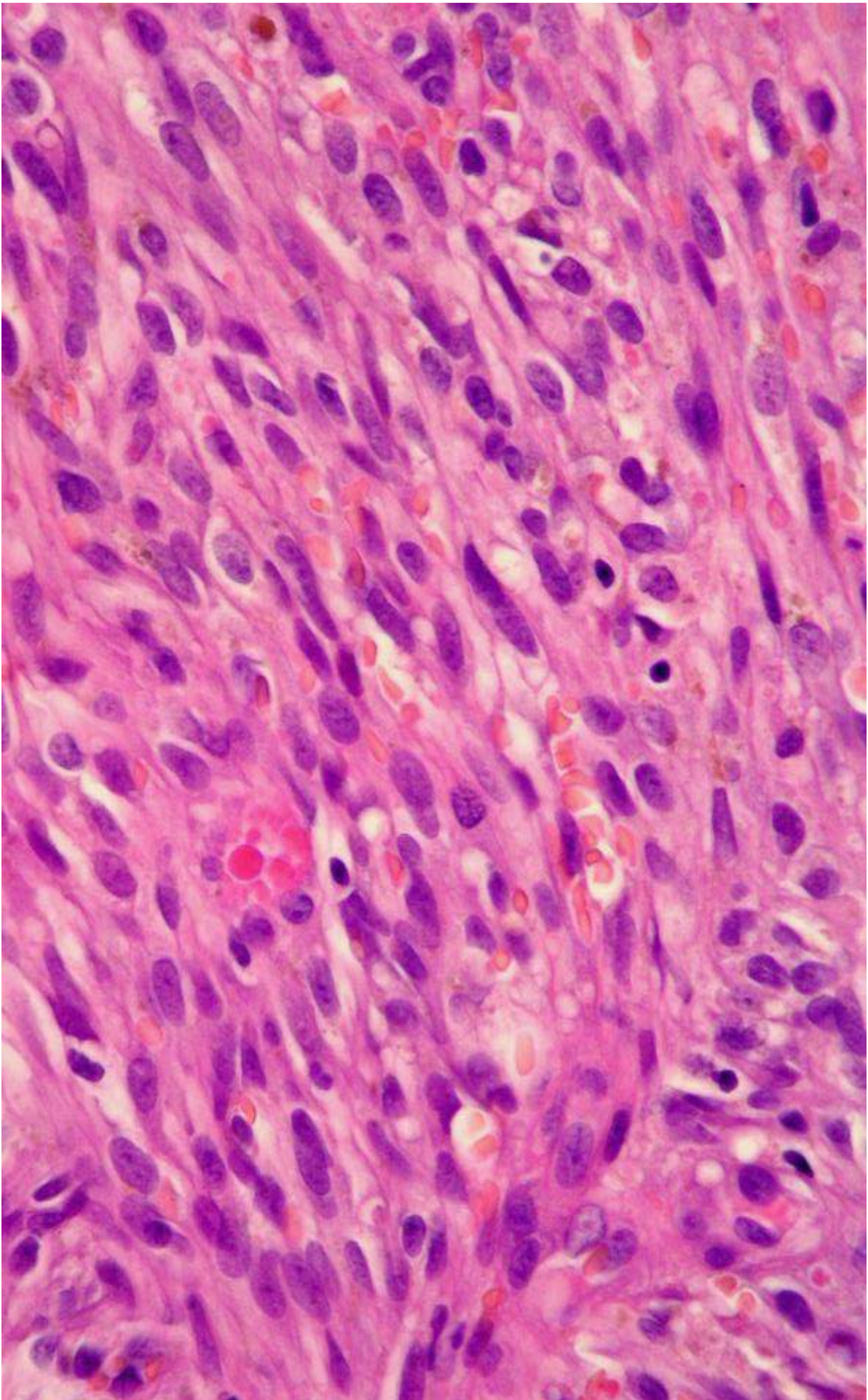
- Klasszikus KS (sporadikus); afrikai KS (endémiás); HIV asszociált KS (epidémiás); immunszupresszió asszociált KS (iatrogen)
- Férfiak multiplex cutan elváltozásai, főként a lábszárakon
- Patch és plaque-fázis: kitágult érproliferáció, extravasalis vörösvértestek, haemosiderin pigment
- Nodularis fázis: fibrosarcoma-szerű kép; cytoplasmában hyalin globulusok
- CD-34, ERG, D2-40 +, CD-31 kevésbé +!, **HHV8+!!! (immun, RNS in situ hybridizáció, PCR)** (vírus indukált vascularis proliferáció)
- Ritka variánsok: anaplasticus, intravascularis, lymphangioma-like
- Prognózis: sokkal jobb, mint az angiosarcomáé



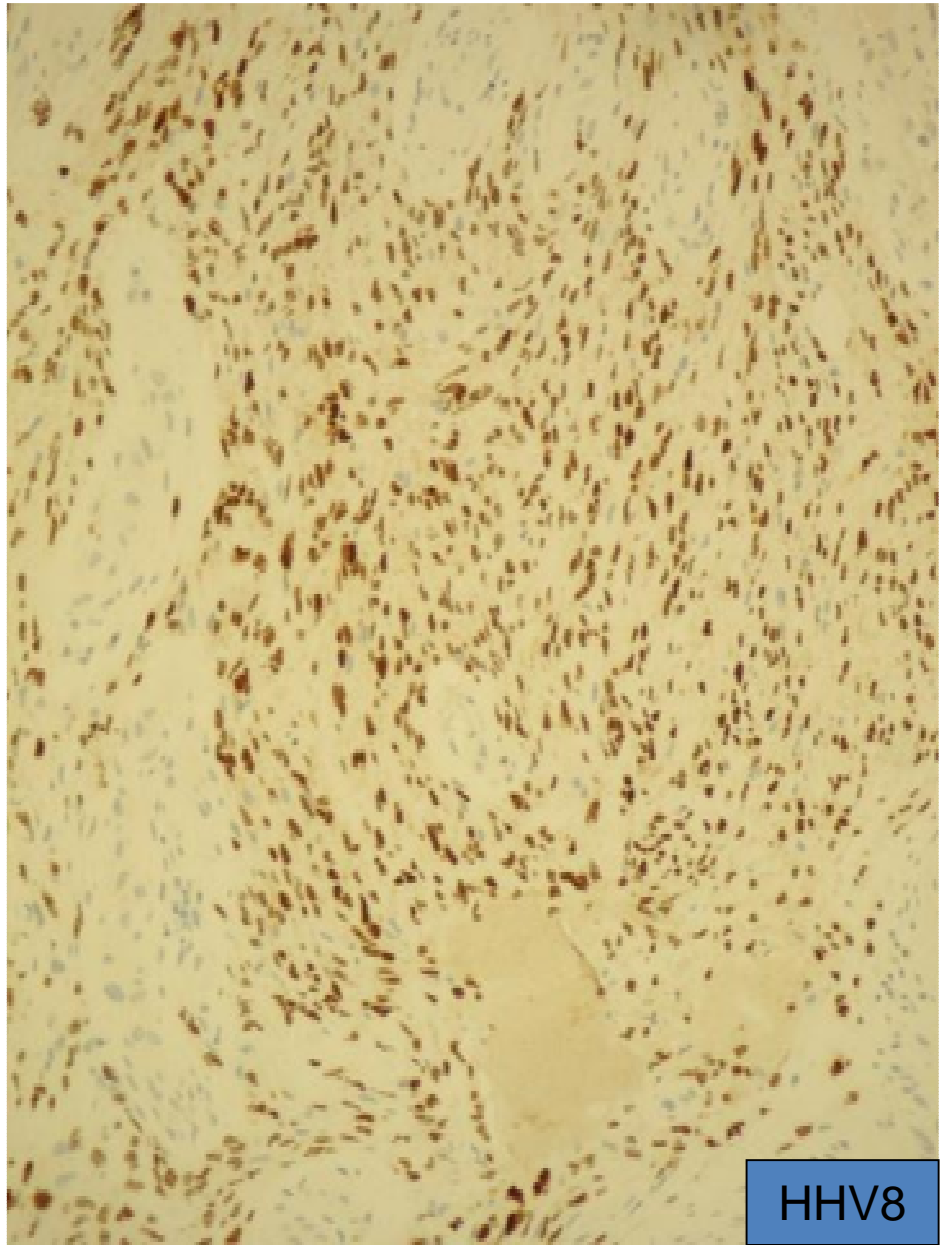
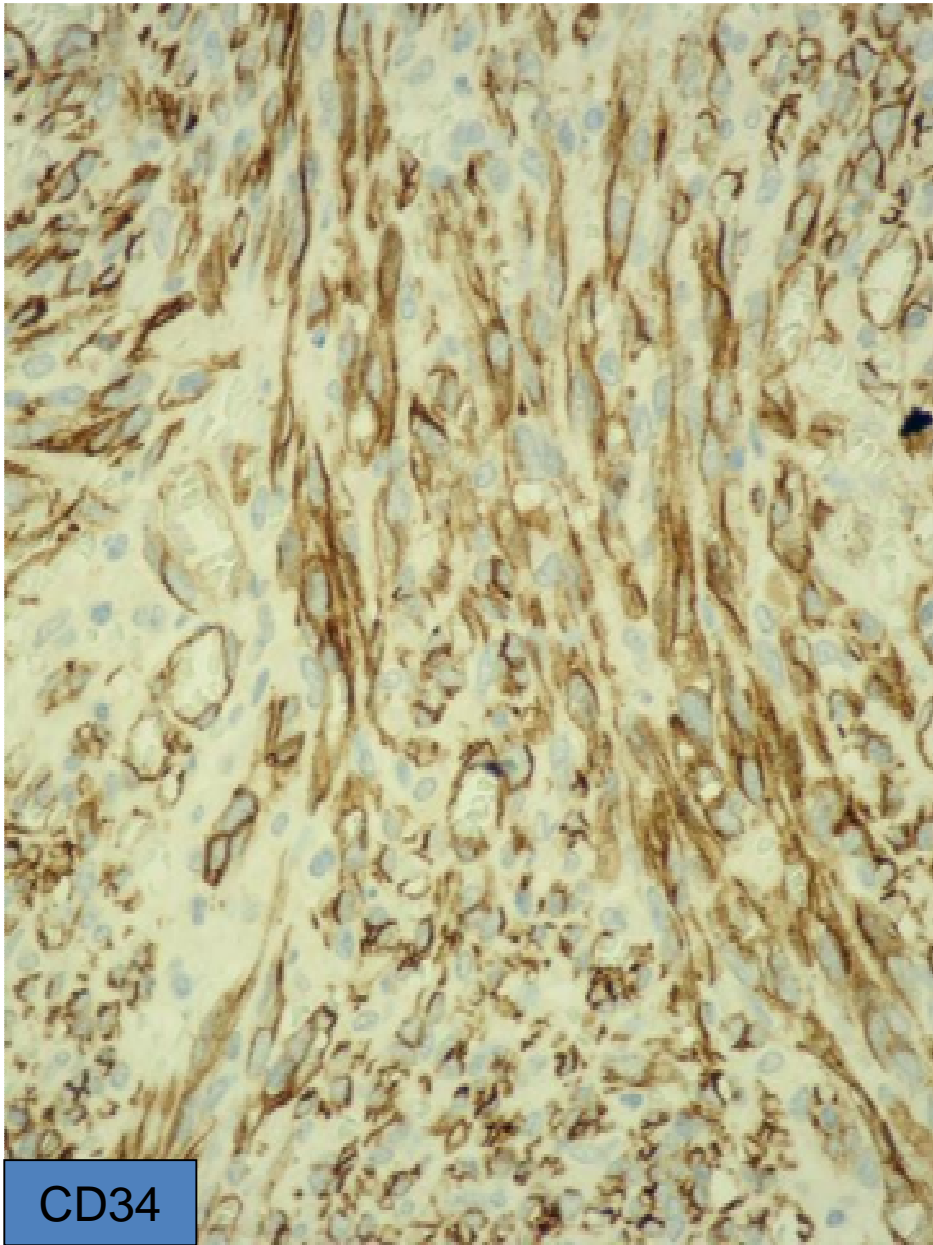
# Kaposi sarcoma

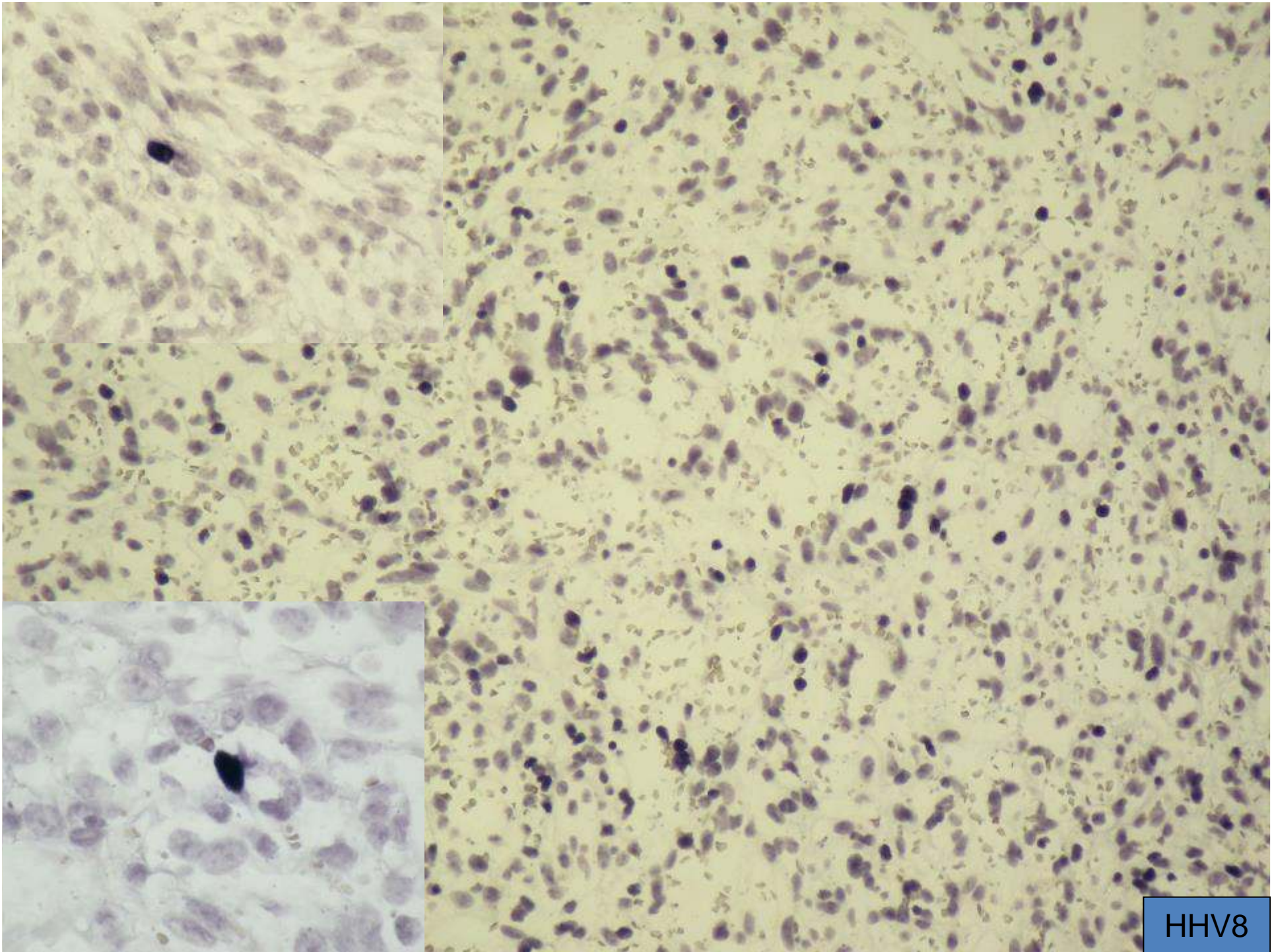






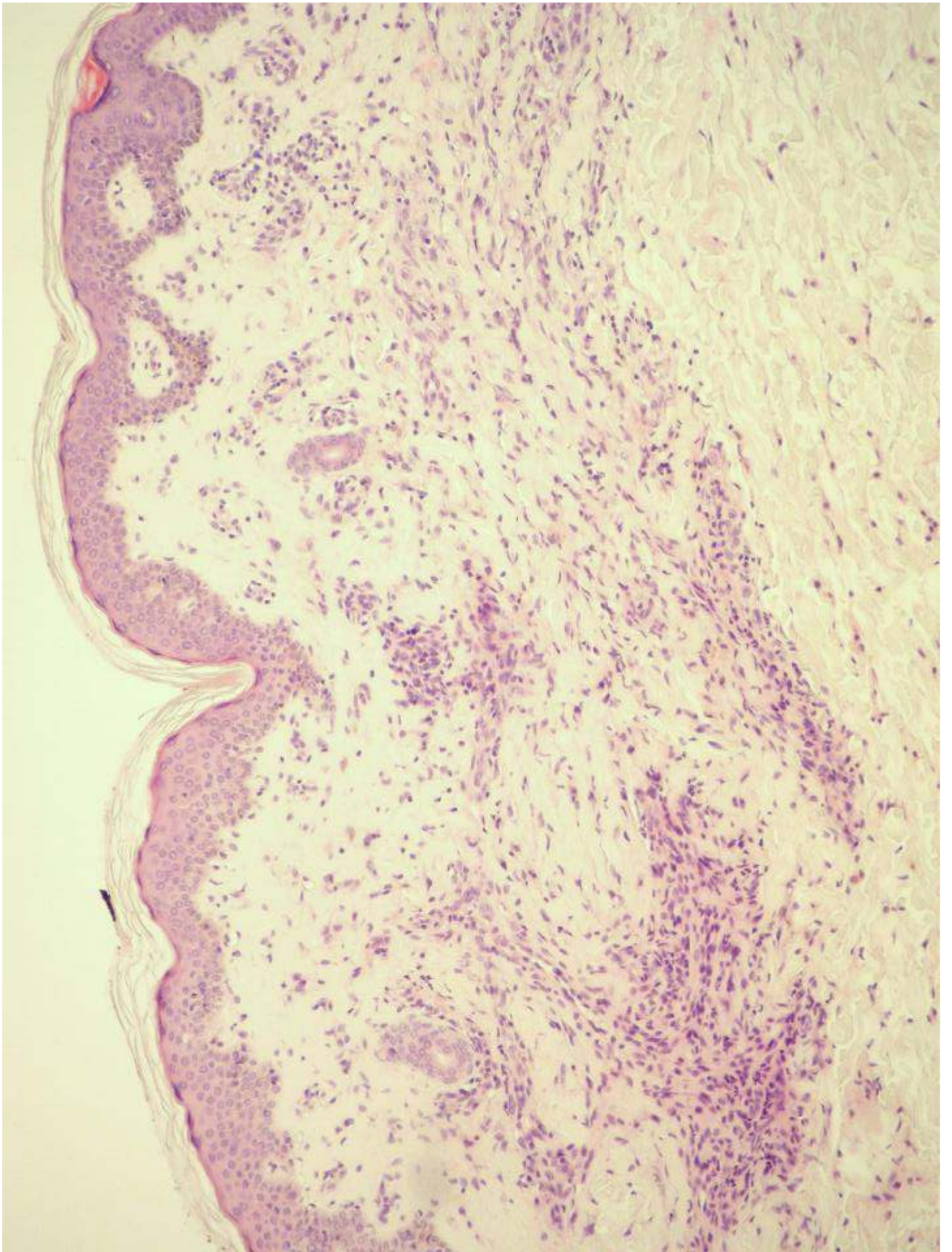






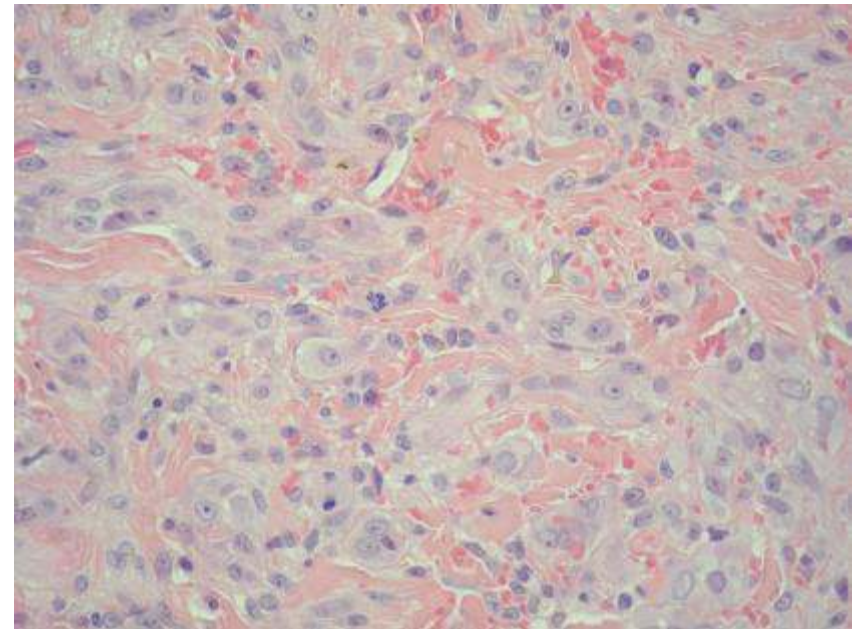
HHV8



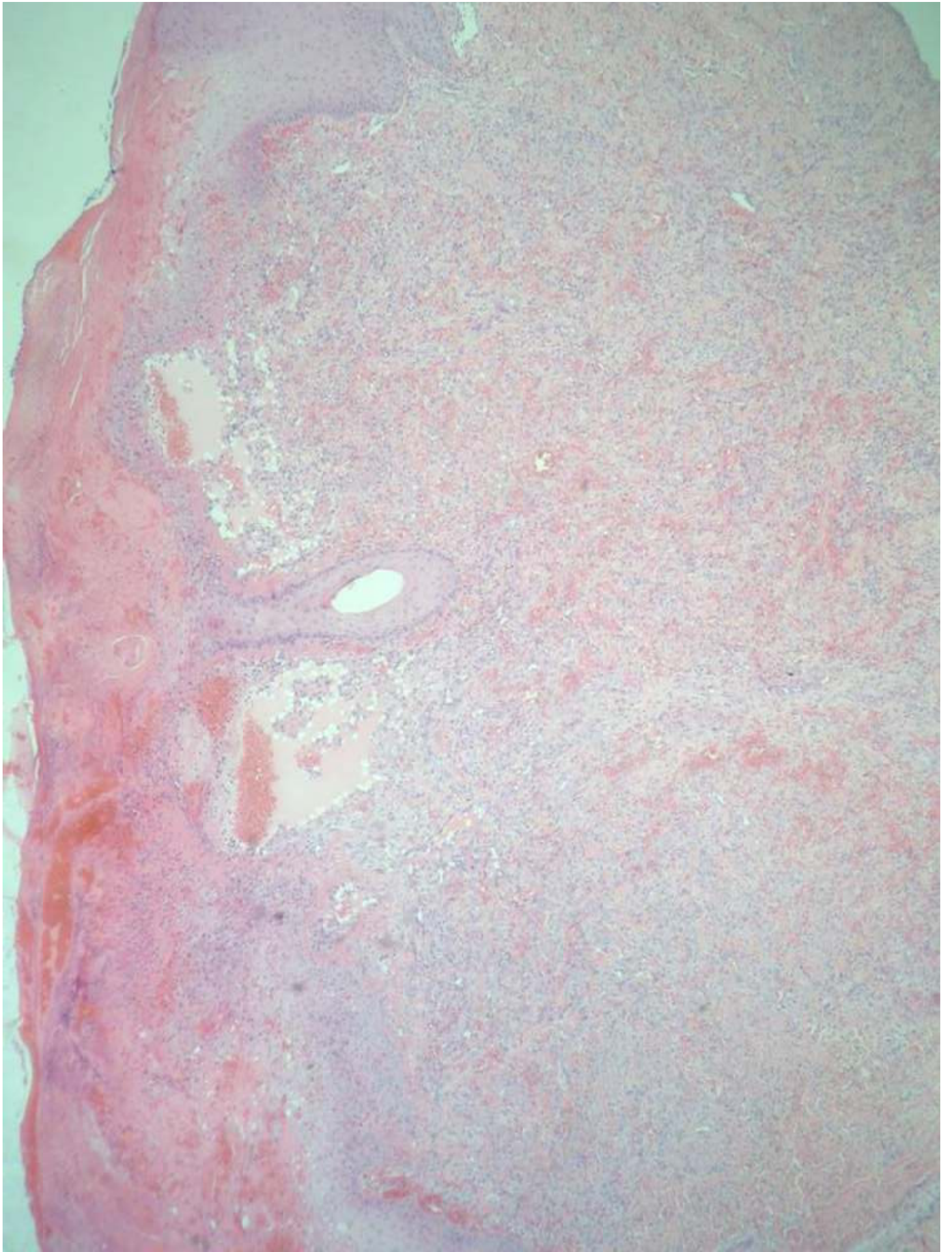


## Cutan epithelioid angiomatoid nodulus

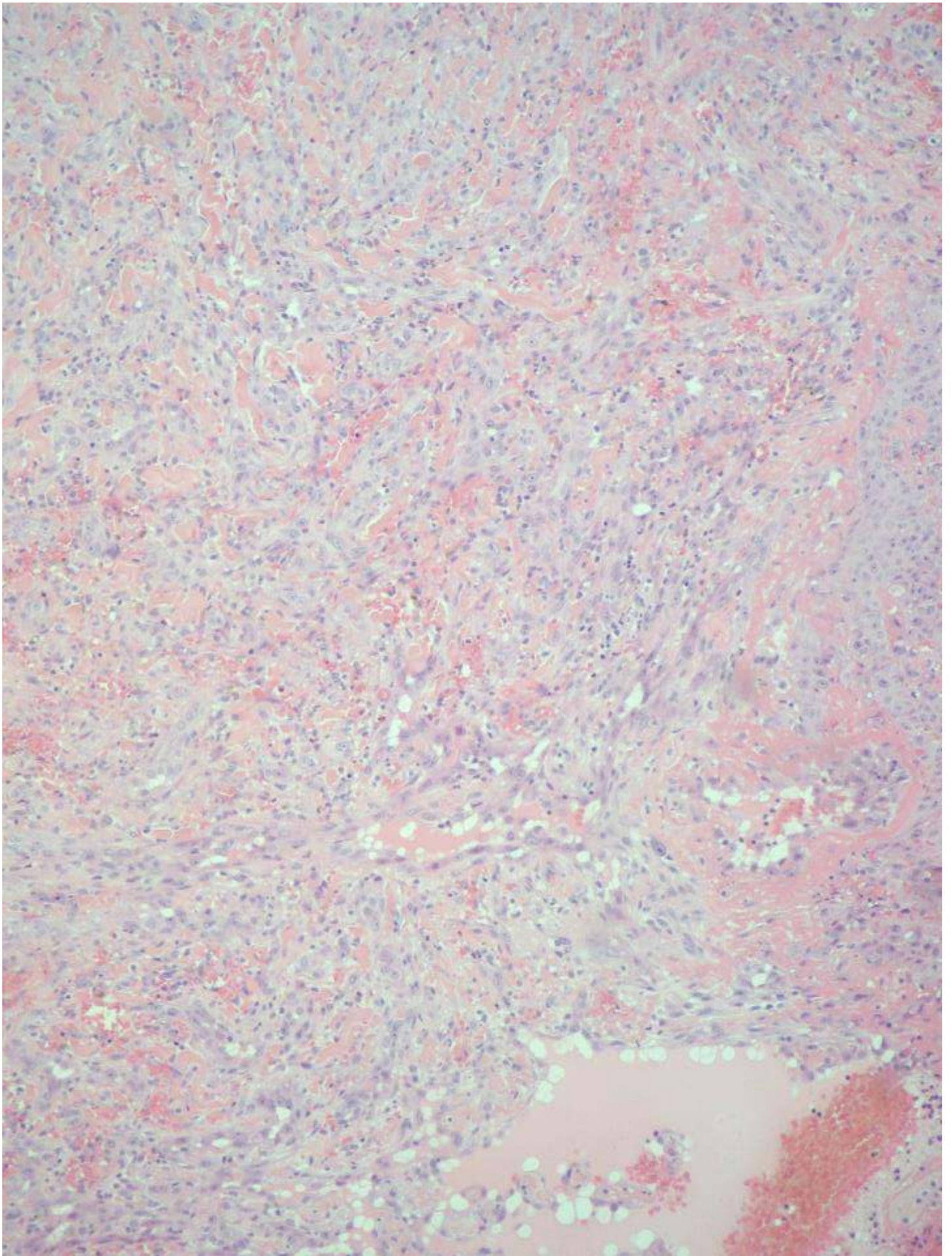
- Többnyire soliter, ritkán multiplex
- Vörhenyes-kékes nodulus vagy papula mely rövid idő alatt keletkezik
- Bármely életkor, főleg törzsön, végtagokon
- Dermisben, subcutisban elhelyezkedő körülírt terime
- Nagy, poligonális epithelioid endothel sejtek proliferációja
- Vesicularis magok, prominens nucleolus 5/10 HPF osztódás
- Intracytoplasmaticus lumen lehet
- Változó lymphoplasmocytás beszűrődés, néha eosinophilekkel
- Szokásos angiogen immunmarkerek
- Kapcsolat epithelioid haemangiómával és Kimurával?
- Benignus, feltehetően reaktív



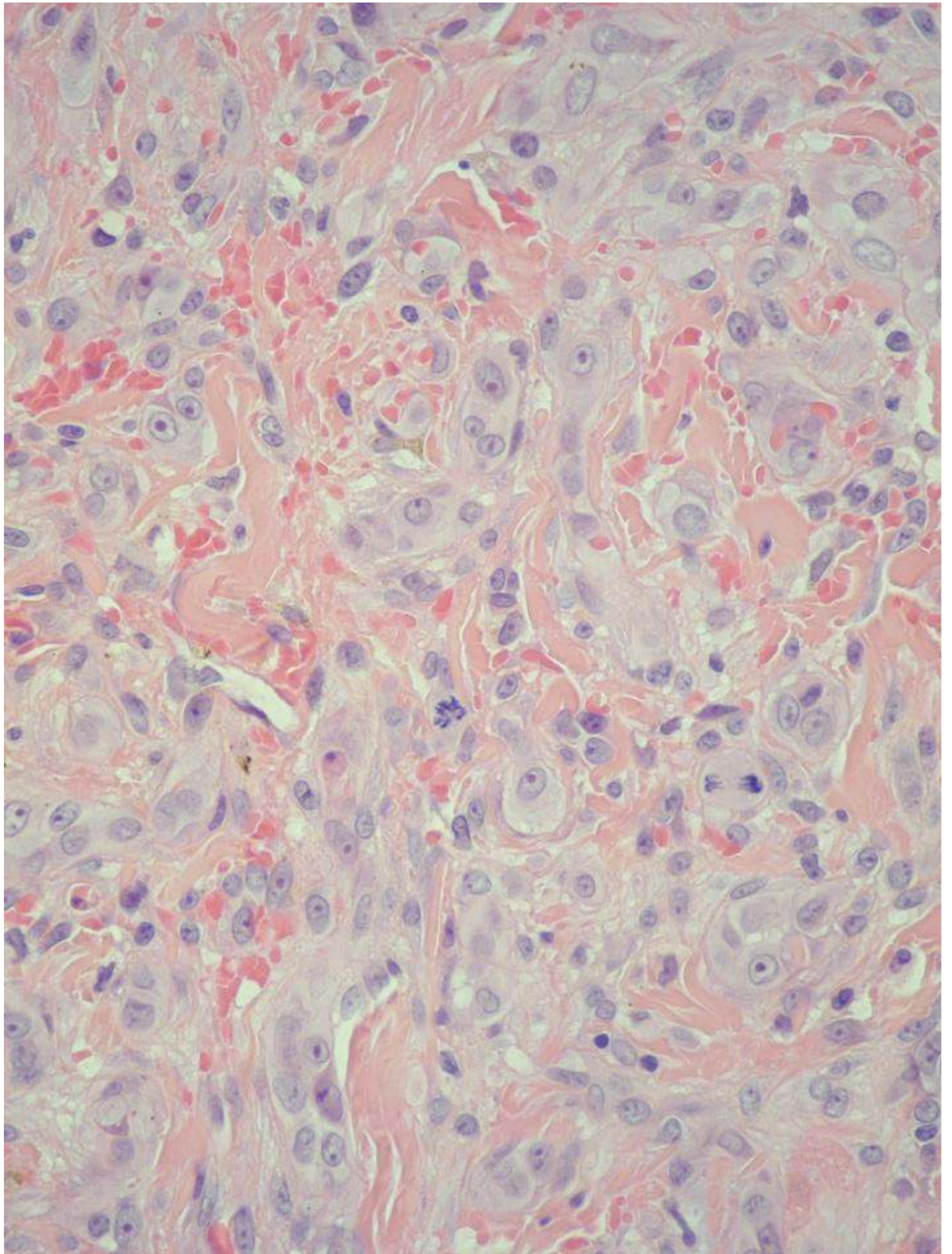


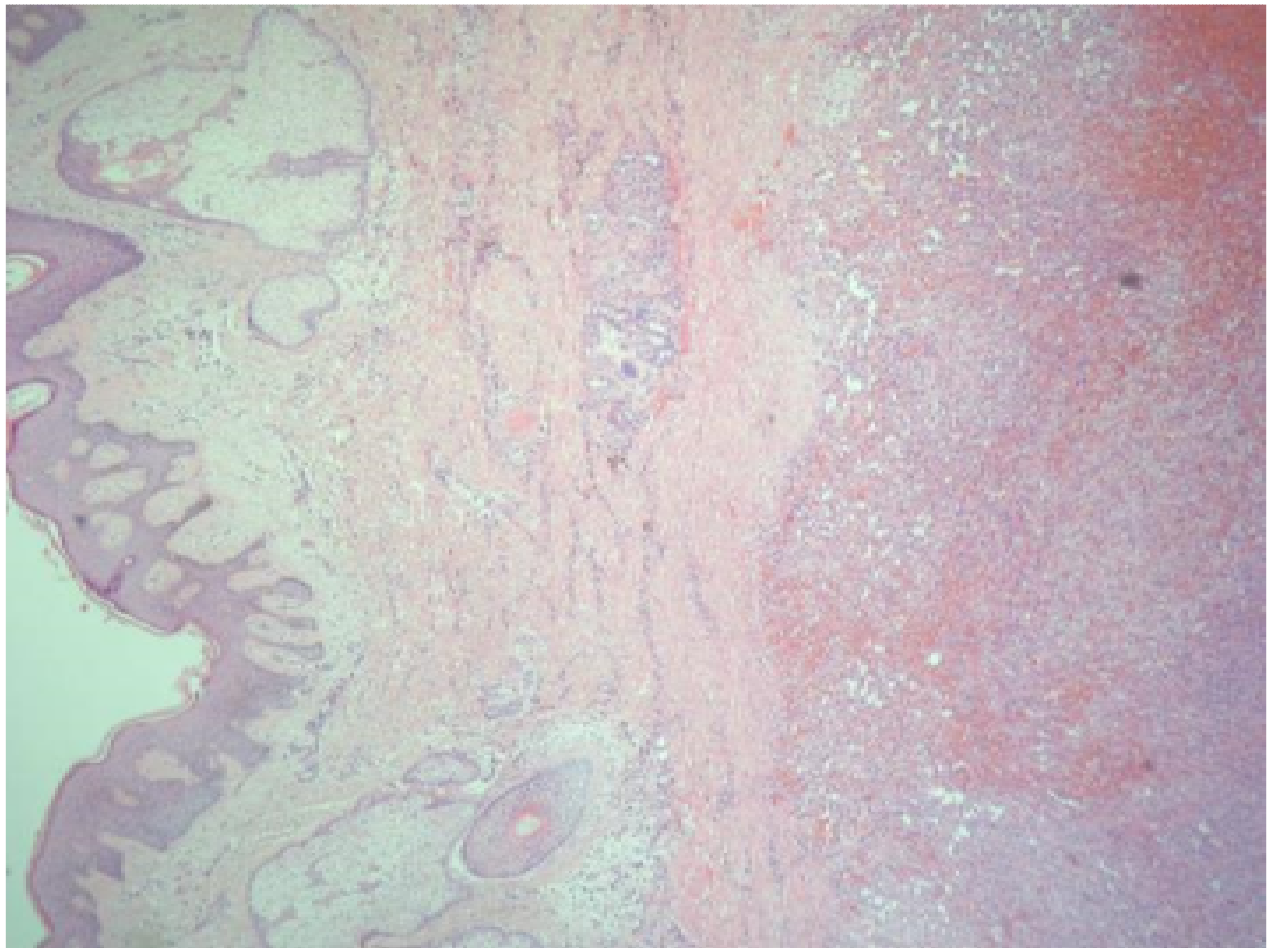
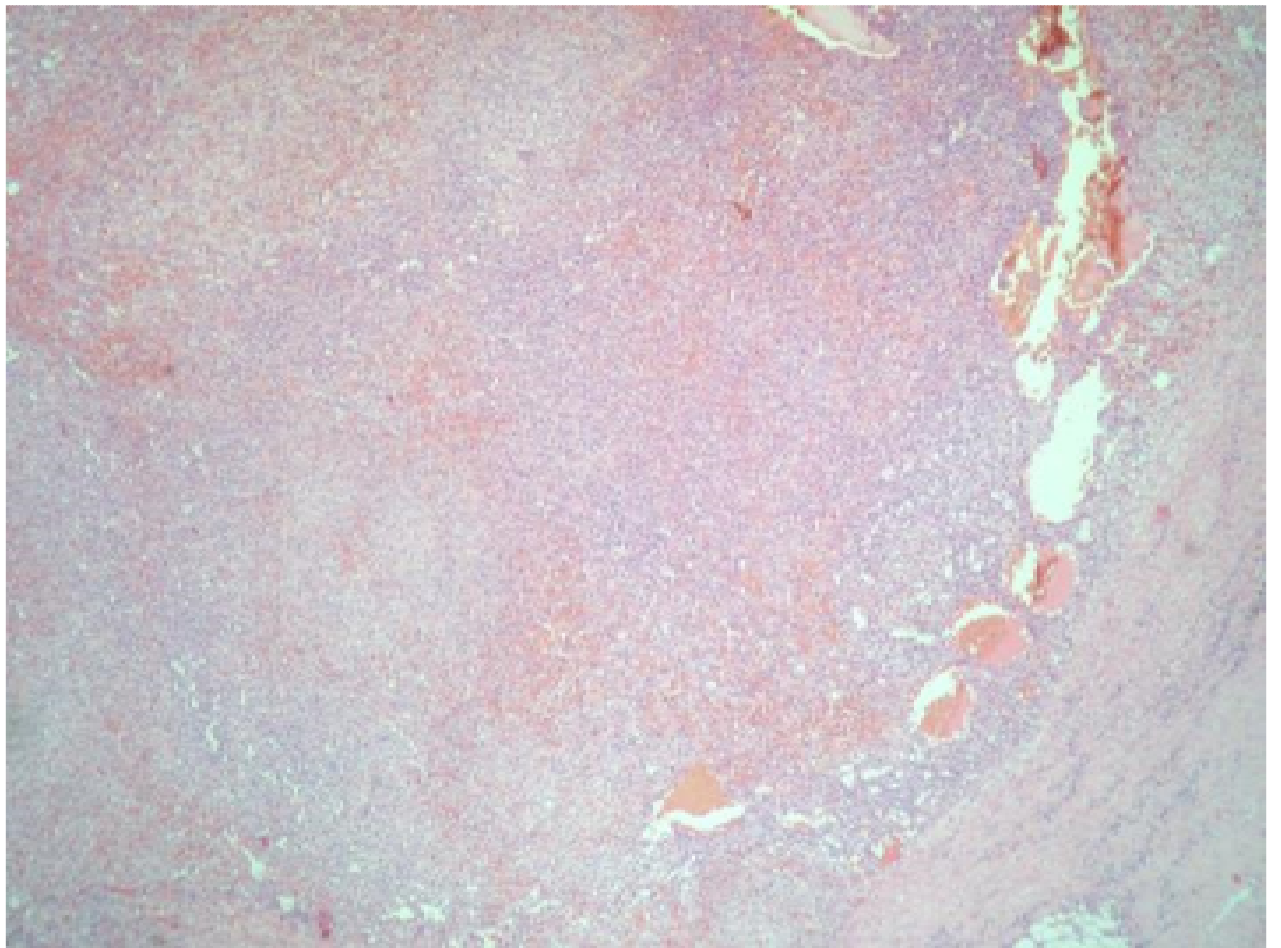




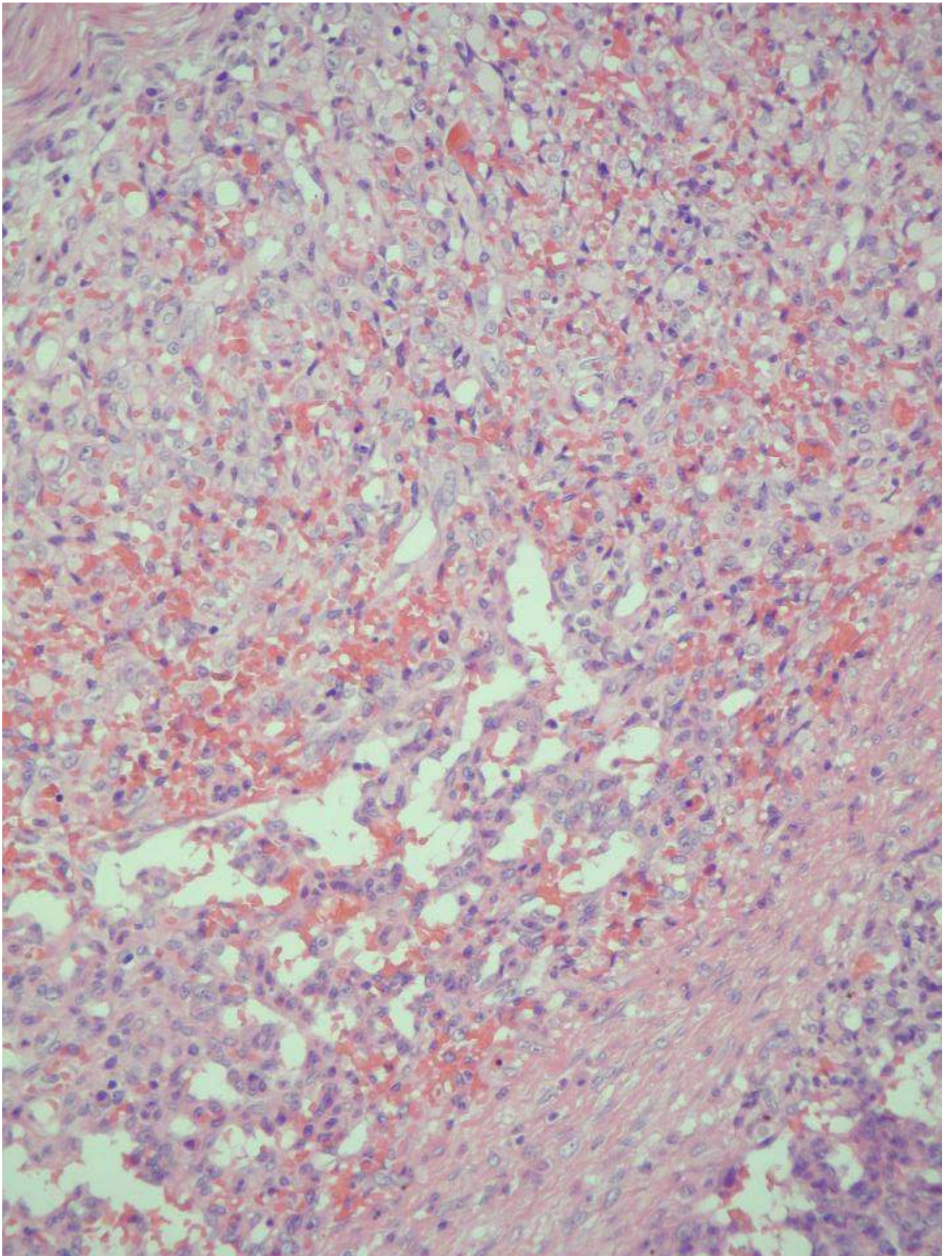




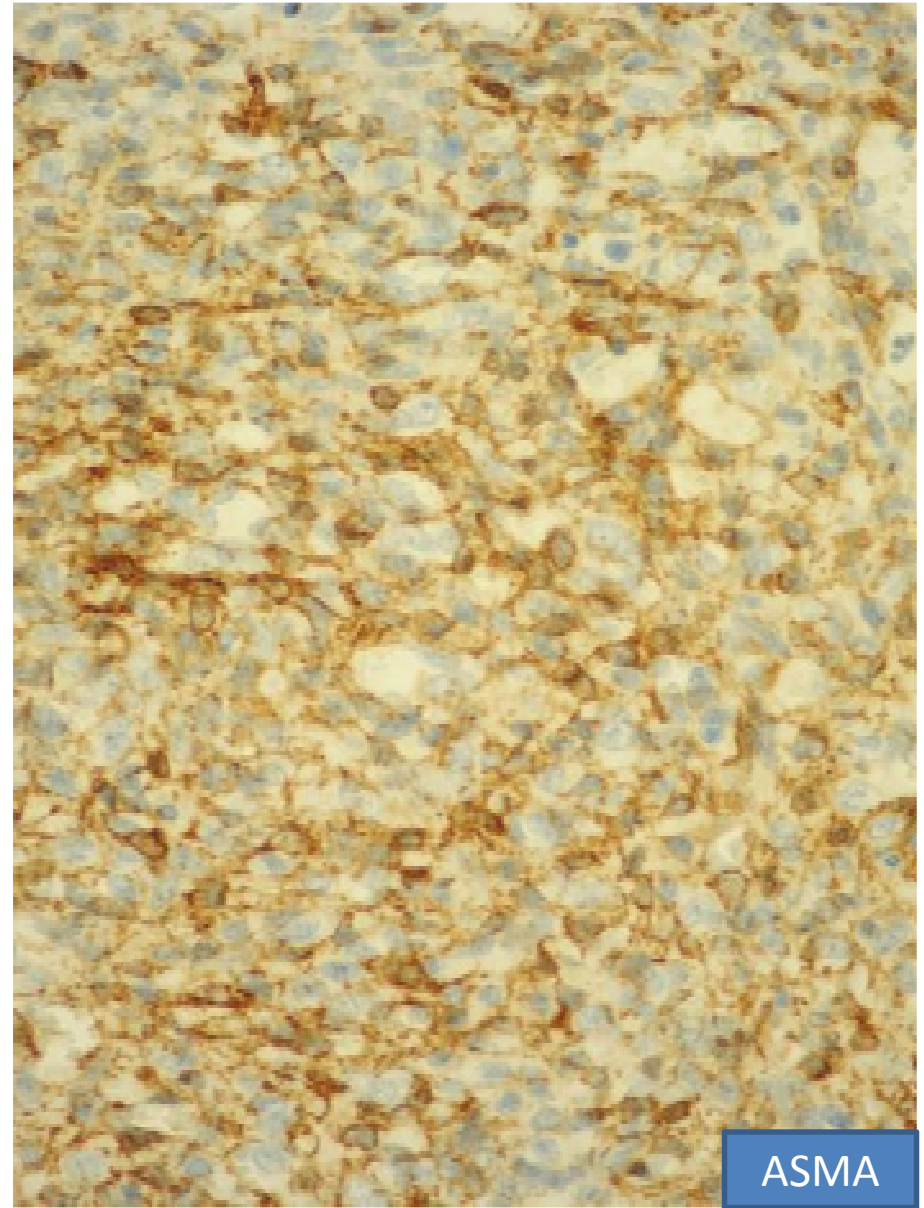








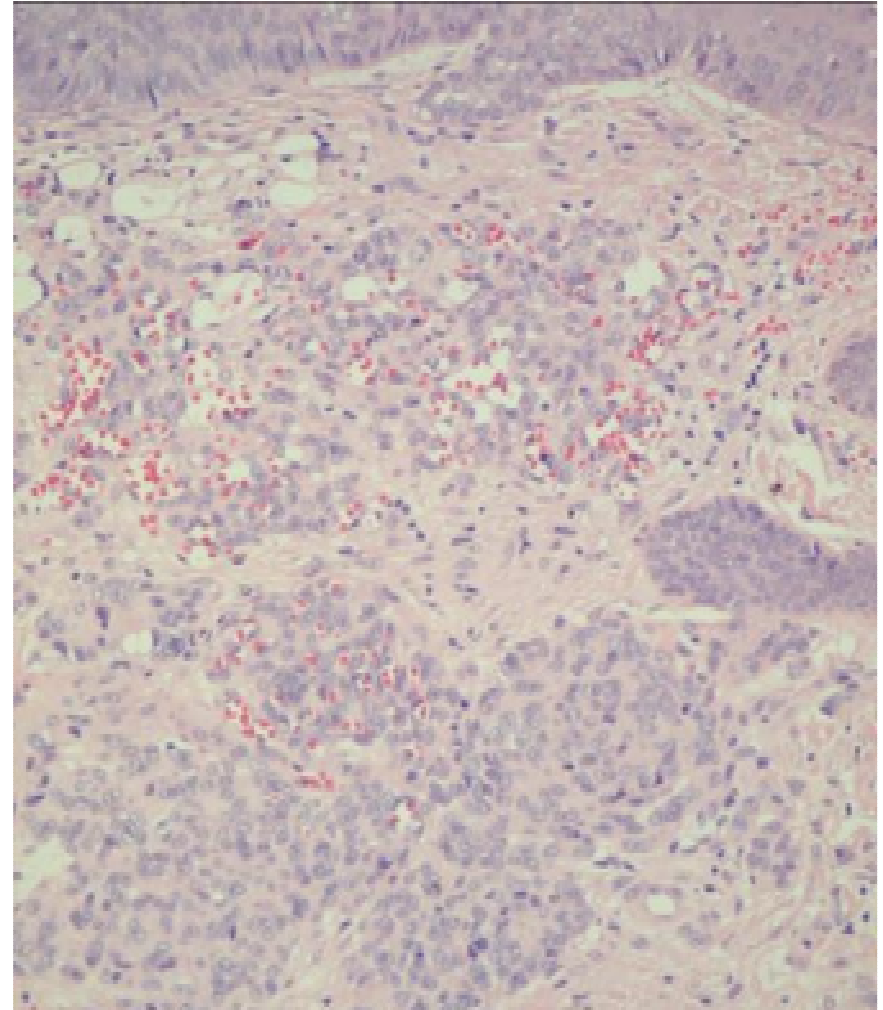


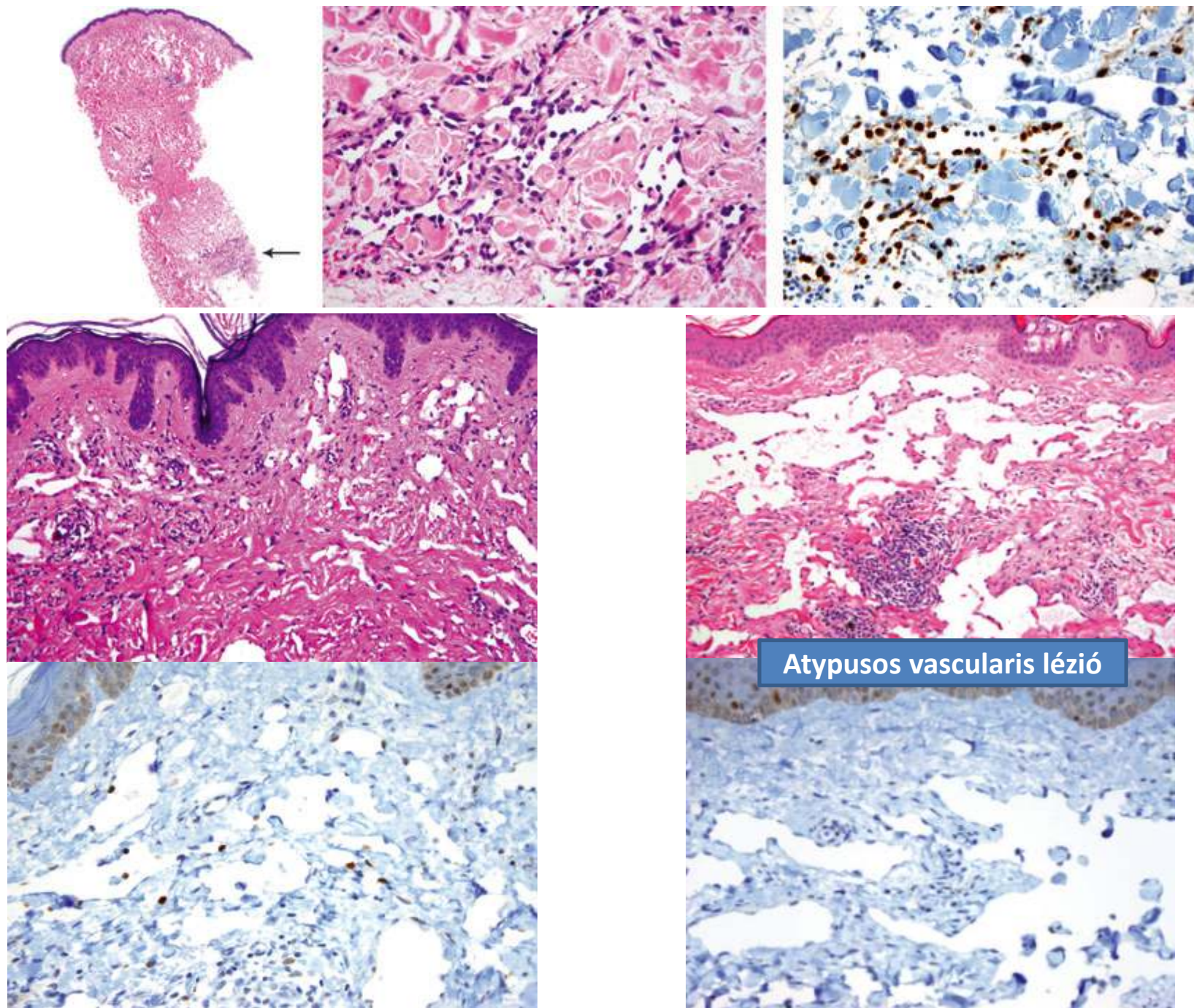




## Cutan angiosarcoma

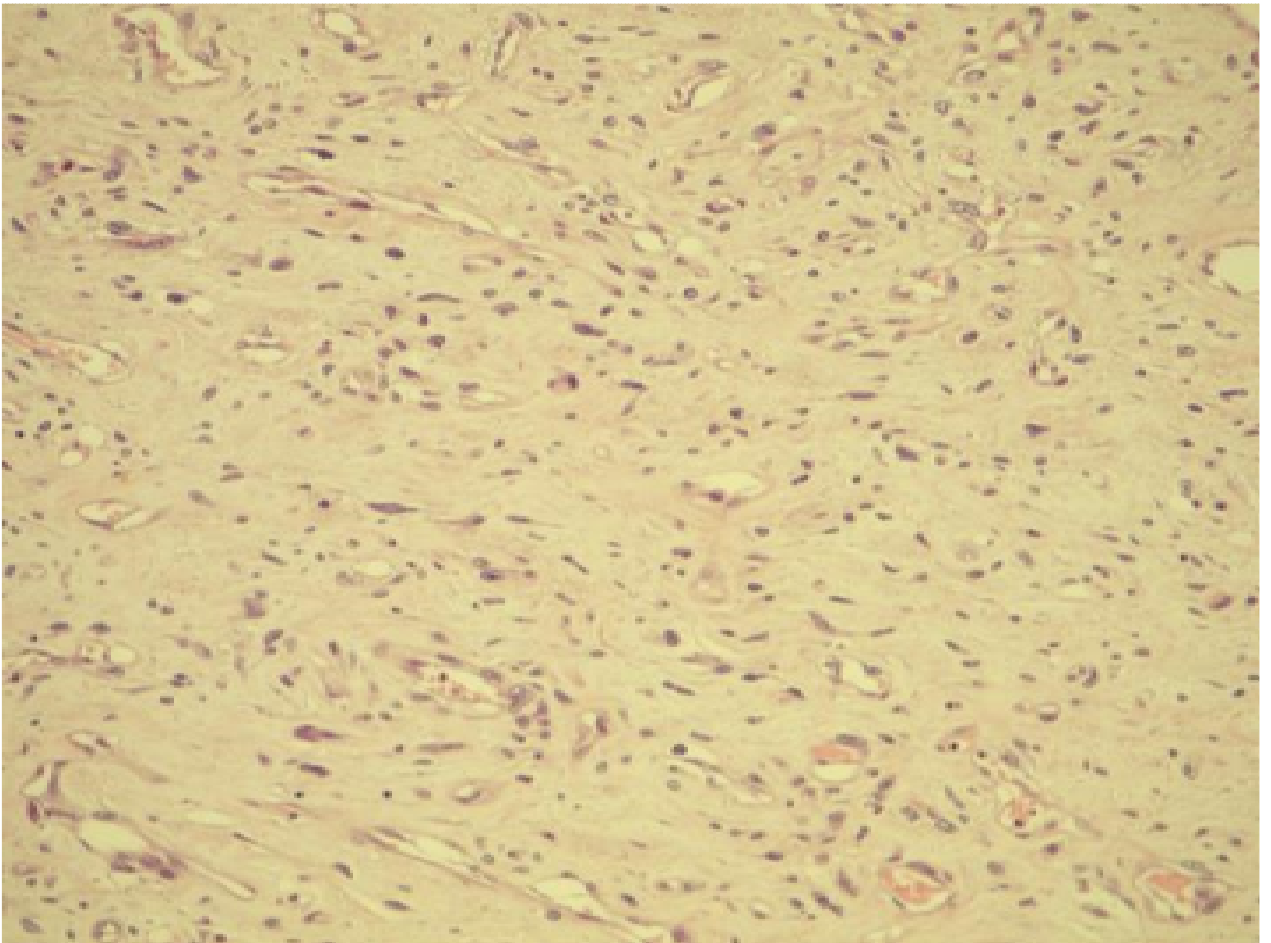
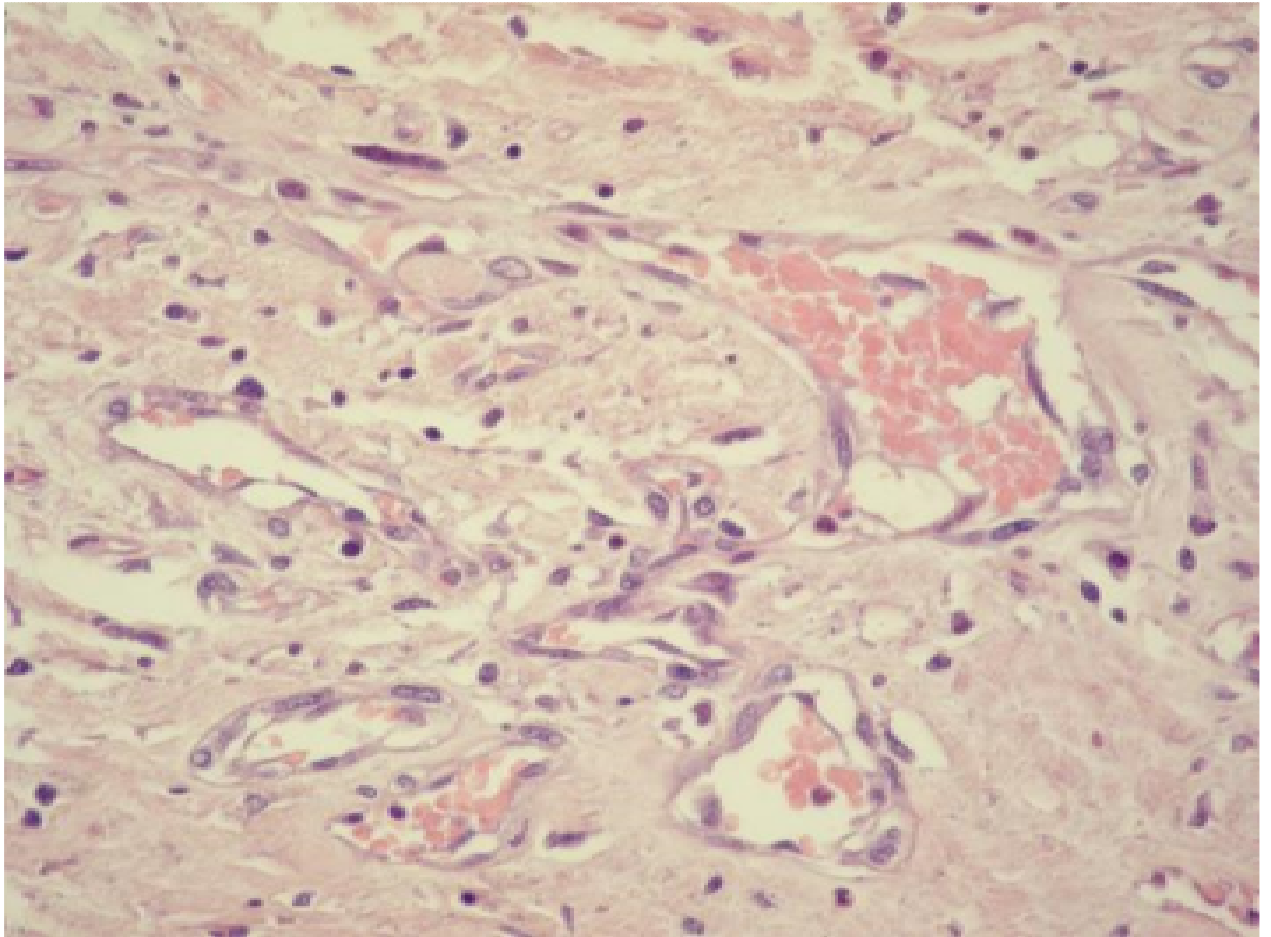
- Főleg idősebb korban, rossz prognózisú, 5 éves túlélés 10-40 %
- Szabálytalan, anasztomizáló erek, atípusos egymásra halmozódó endothel sejtek, papilláris képződmények, nincs pericyta
- Vasoformativ, spindle, epithelioid, mixed variánsok; a vasoformativ valamivel jobb prognózisú, de nincs grade, mert értelmetlen
- CD31, CD34, ERG, FLI1 pozitivitás
- TLE3 (taxan response) nem jellemző
- Primer és secunder (postirradiációs)
- Postirradiációs: c-MYC (8q24) amplifikatio

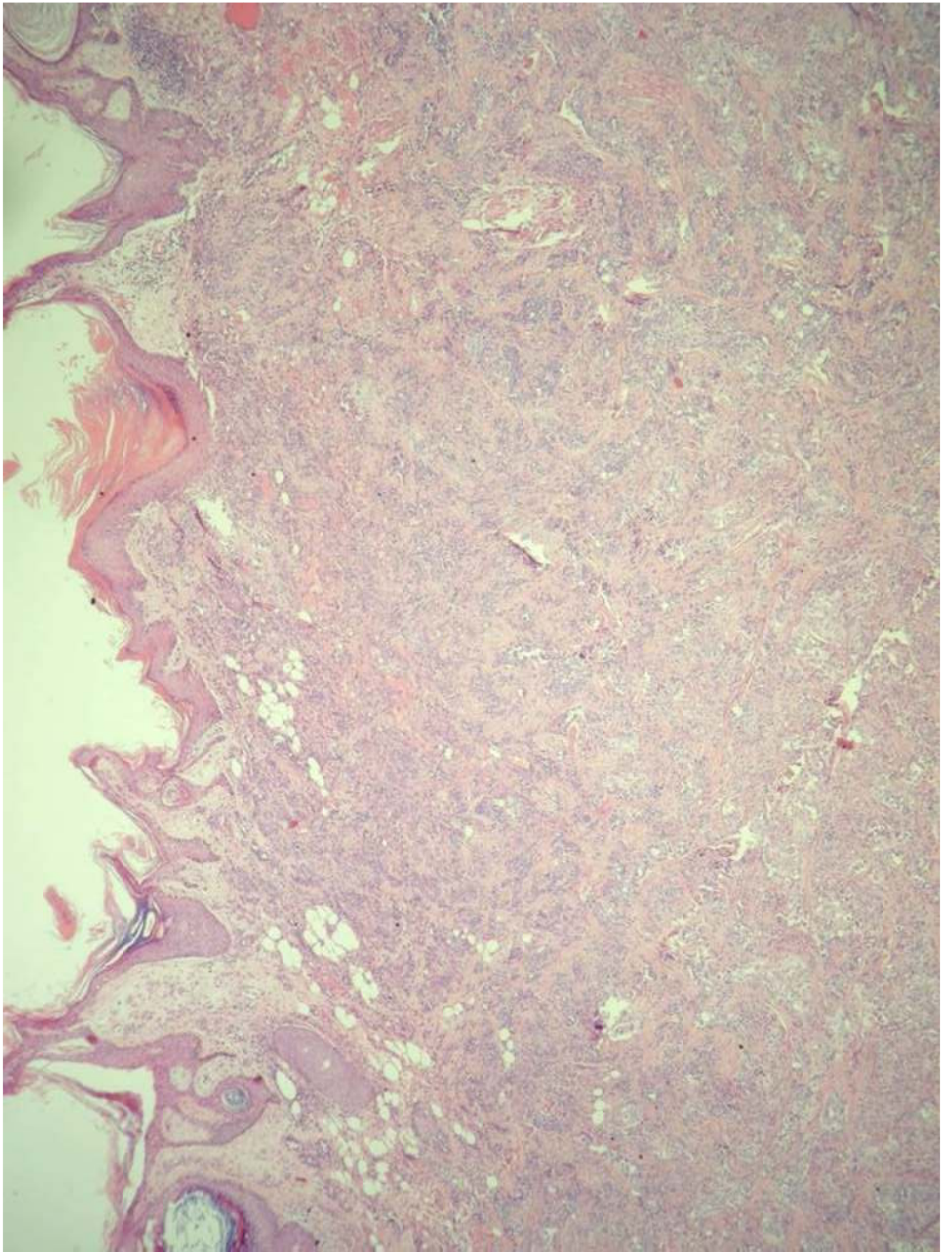




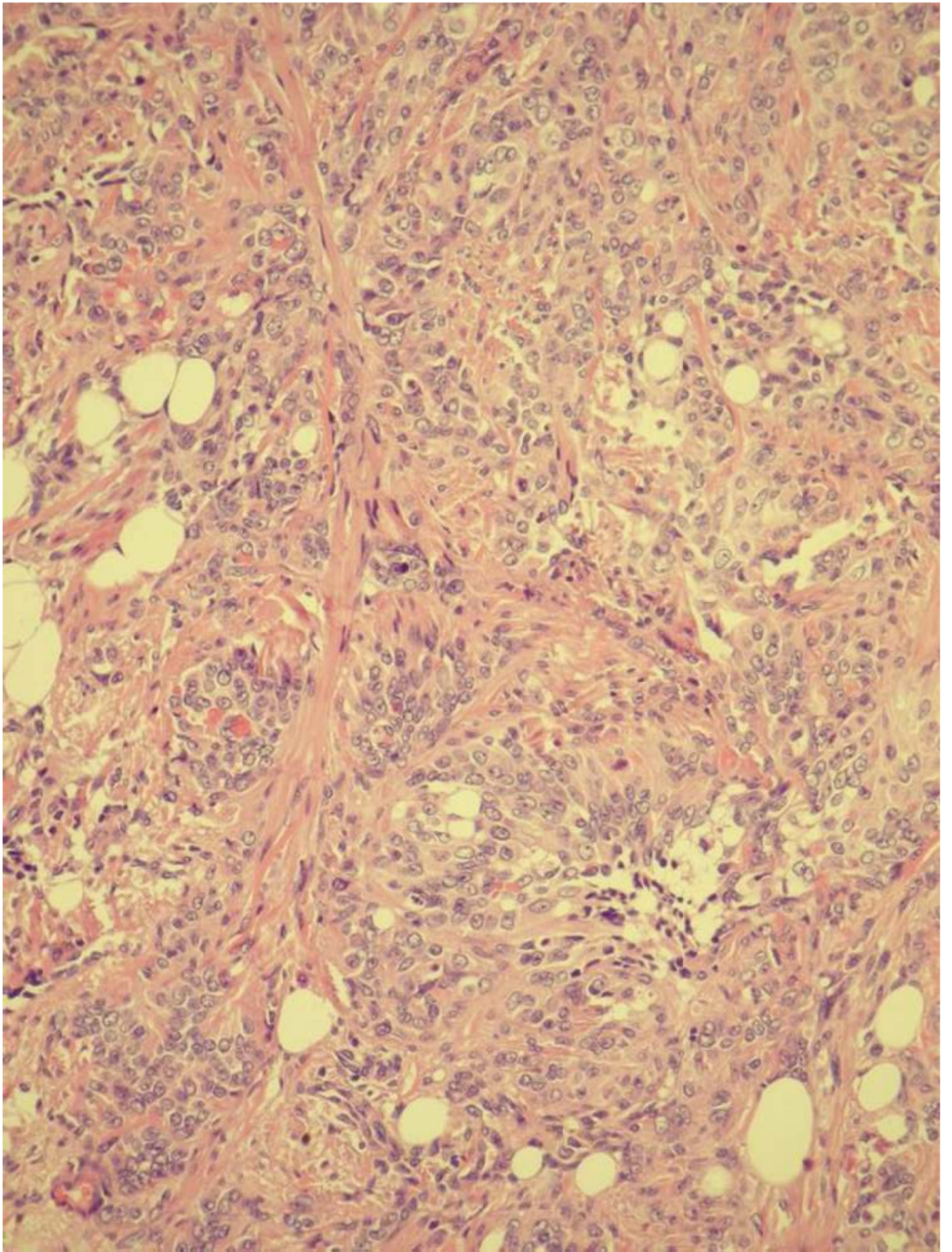
FISH for MYC amplification and anti-MYC immunohistochemistry: useful diagnostic tools in the assessment of secondary angiosarcoma and atypical vascular proliferations. Fernandez AP, Sun Y, Tubbs RR, Goldblum JR, Billings SD. J Cutan Pathol. 2012 Feb;39(2):234-42.



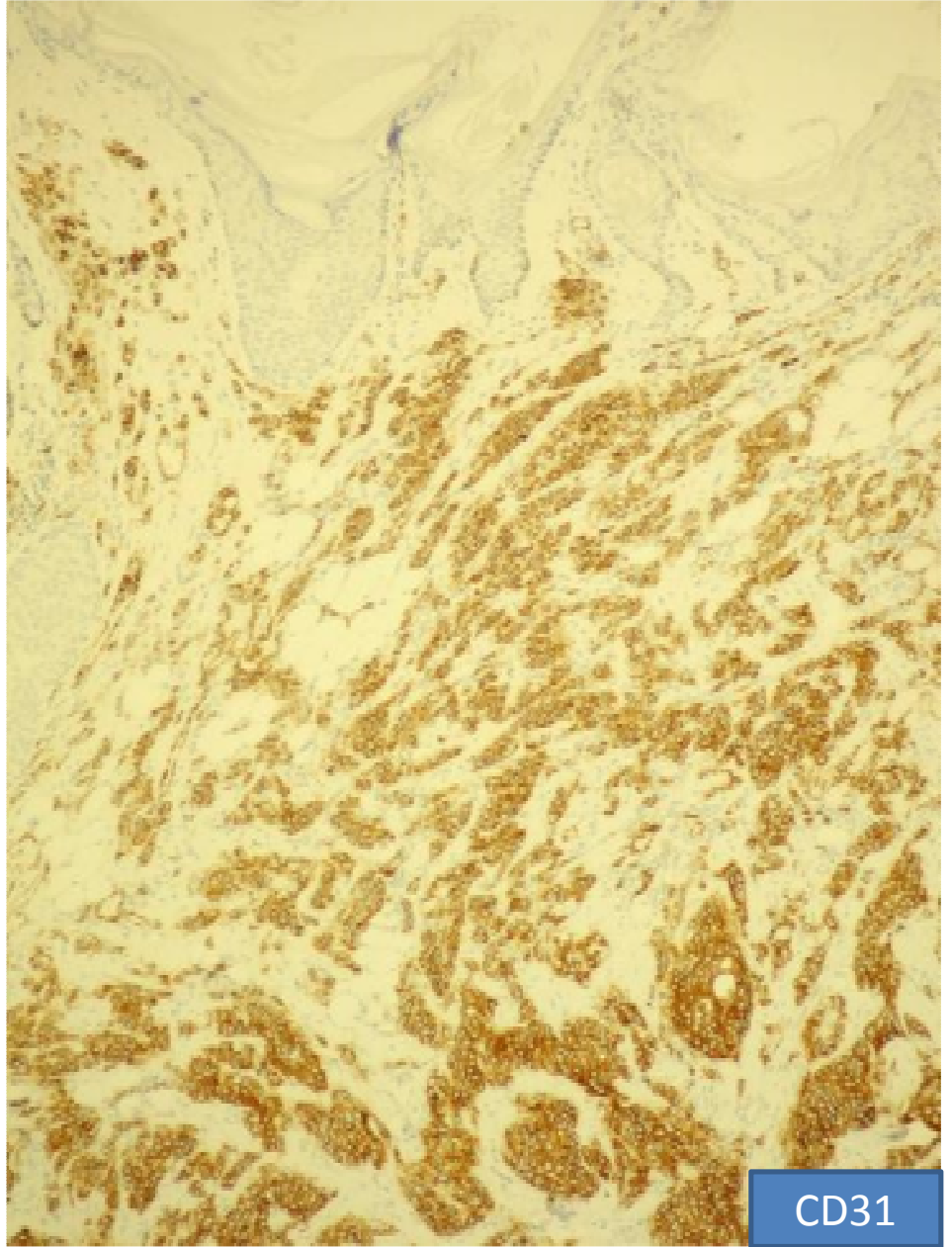
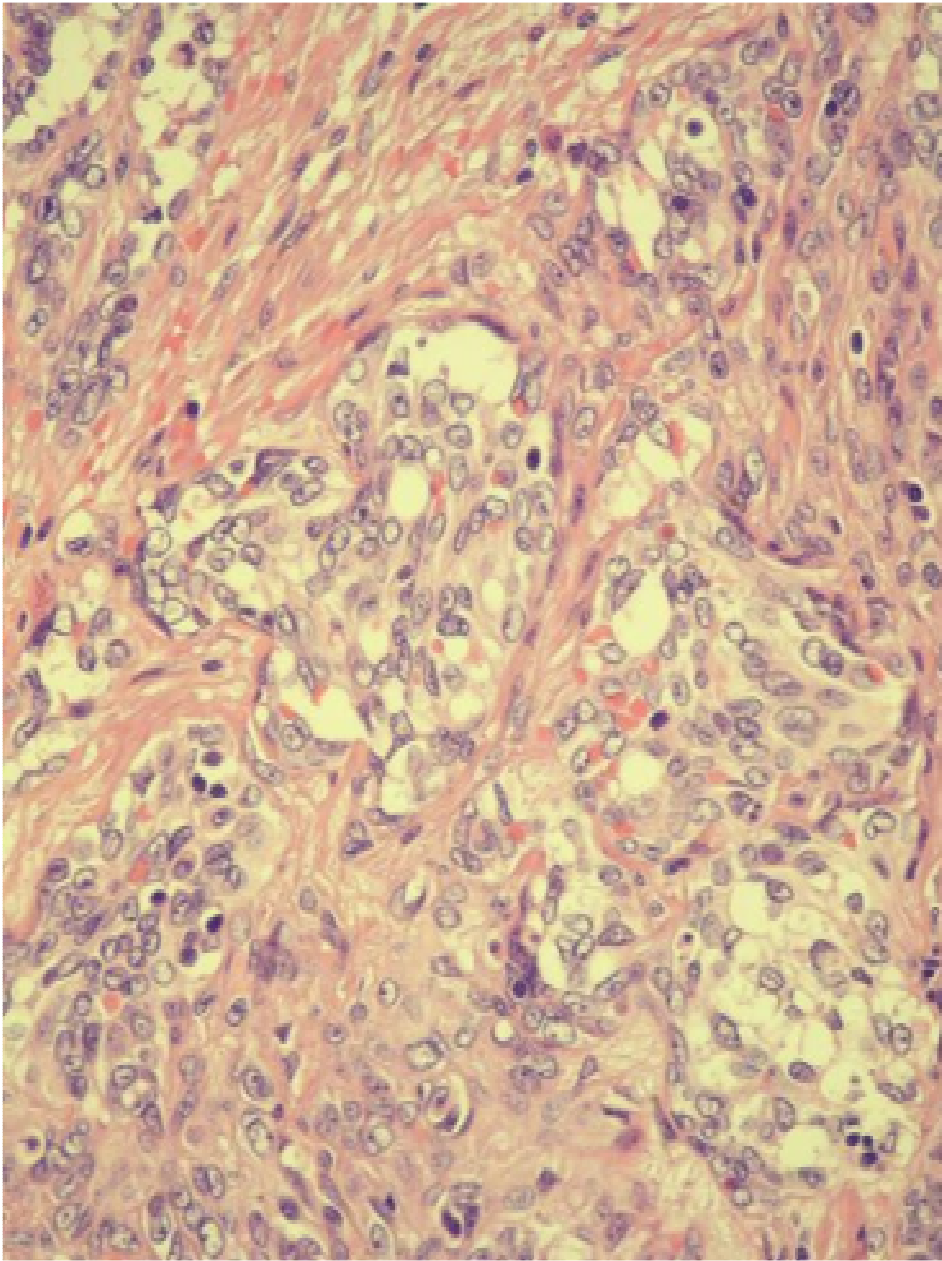












CD31



