

Liposarkom jazyka (Kazuistické sdělení)

Šafářová M., Moztarzadeh O.

Stomatologická klinika LF UK a FN, Plzeň

Souhrn

Autoři v článku demonstrují výskyt v orofaciální oblasti vzácného tumoru – dobře diferencovaného liposarkomu (well-differentiated liposarcoma=WDLs) na případu 93letého muže. Současně předkládají stručný přehled problematiky nádorů tukové tkáně.

Klíčová slova: liposarkom - atypický lipom - atypický lipomatózní tumor - jazyk

Šafářová M., Moztarzadeh O.: Liposarcoma of the Tongue

Summary: The authors of this case report are describing a rare tumor (well-differentiated liposarcoma WDLs) in the orofacial region of a 93-year-old man. At the same time they are presenting a brief review about malignant adipose tissue tumors.

Key words: liposarcoma - atypical lipoma - atypical lipomatous tumor - tongue

Čes. Stomat., roč. 108, 2008, č. 6, s.149–151.

ÚVOD

Stejně jako všechny ostatní tumory lze i nádory vycházející z tukové tkáně rozdělit do dvou základních skupin, na tumory maligní (liposarkomy = LS) a tumory benigní.

Mezi nezhoubné novotvary řadíme lipom (složený z velkých zralých monovakuolárních tukových buněk a drobných multivakuolárních buněk lokalizovaných v okolí cév [12]), myolipom (lipoleiomyom, tvořený zralými tukovými buňkami prostoupenými vlákny hladké svaloviny) a chondroidní lipom (směs adipocytů, eosinofilních chondroblastů podobných buněk a lipoblastů). Skupinu maligních nádorů tukové tkáně představuje liposarkom. Je to nejčastější typ sarkomu, tj. maligního novotvaru mezenchymálního původu, a byl poprvé popsán Virchowem [5] v 50. letech 19. století. Tvoří přibližně 15-20 % všech sarkomů v dospělé populaci [2-12]. Ty ale představují zhruba pouhé jedno procento všech malignit v oblasti hlavy a krku [9]. Z toho tedy vyplývá, že i přes poměrně vysoké procento zastoupení mezi sarkomy jsou liposarkomy poměrně vzácné a zejména jejich intraorální nález je velmi raritní. Jsou to nádory, které tvoří heterogenní skupinu nádorů různého stupně diferenciaci, od dobře diferencovaného až po dediferencovaný LS. Podle stupně jejich diferenciaci se odvíjí i biologické chování, které má převážně charakter lokální

expanze (WDLs, myxoidní a kulatobuněčný LS). Jen malé procento LS metastazuje (pleomorfní a dediferencovaný LS). V roce 1994 rozdělila WHO LS do 5 skupin, a to na WDLs (=atypický lipom, atypický lipomatózní tumor), dediferencovaný LS, myxoidní, kulatobuněčný a pleomorfní LS. Podle některých pracovišť se dělí LS do čtyř skupin (WDLs, myxoidní, kulatobuněčný a pleomorfní LS). Jiní autoři však liposarkomy dělí pouze do tří skupin, dediferencovaný řadí do skupiny WDLs, ze kterého vychází, a kulatobuněčný s myxoidním taktéž do společné skupiny (klinicky, morfologicky a cytogeneticky se prolínají).

KAZUISTIKA

V červenci roku 2003 byl na oddělení ústní chirurgie Stomatologické kliniky Fakultní nemocnice v Plzni odeslán 90letý muž s rezistencí na jazyku. Pacient byl celkově v dobré kondici jak fyzicky tak i psychicky. V osobní anamnéze dominovala pouze arteriální hypertenze mírného stupně a nevýznamná hypertrofie prostaty. V květnu téhož roku nalezl ošetřující stomatolog při běžné prohlídce na hraně jazyka drobnou rezistenci. Po dvou měsících pozorování, kdy se tumor nezvětšoval, jej odeslal na naše pracoviště k vyšetření a event. terapii.

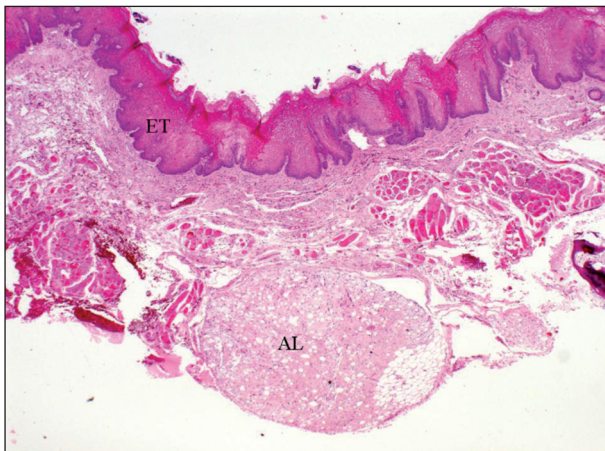
Při klinickém vyšetření byl na hraně jazyka,

v polovině jeho volné části, nalezen polokulovitý útvar průměrné velikosti cca 10 mm, polotuhé konzistence. Rezistence byla nebolestivá, bělavé barvy, krytá normální sliznicí, volně pohyblivá proti okolí, bez klinicky patrné zánětlivé infiltrace v okolí. Pacient byl bez potíží.

V téže návštěvě byla v lokální anestezii 4% Supracain® (articain) provedena exstirpace tumoru, který se makroskopicky jevil jako lipom jazyka. Materiál byl odeslán k histologickému vyšetření do Šiklova patologicko-anatomického ústavu Fakultní nemocnice v Plzni. Rána byla šita monofilem a pacient byl řádně poučen o domácí pooperační péči. Při kontrole za týden byl pacient bez subjektivních obtíží, rána se uspokojivě hojila, stehy se spontánně vyloučily.

Histologický nález byl pro nás velmi překvapující: „V biopsii je zastížena částka povrchového epitelu jazyka a příčně pruhované svaloviny jazyka. Pouze v miniaturní částce okraje zaslané tkáně se nachází lipomatózní tumor, který je možný klasifikovat jako atypický lipom. Tumor je velmi dobře ohraničen“ (obr. 1).

Vzhledem k charakteru tumoru byl pacient přizván ke kontrole za 3 měsíce. Byl zcela bez subjektivních obtíží, klinicky bez recidivy. Jizva po excizi nádoru nebyla patrná, regionální uzliny nebyly hmatné. Po konzultaci radiologa bylo, vzhledem k vysokému věku a poměrně malému lokálnímu nálezu před chirurgickou léčbou, ustoupeno od radikální radioterapie a pacienta jsme zařadili do dispenzáře. Při kontrole po dalším roce byl pacient stále bez známek lokální recidivy nálezu a je dále pravidelně kontrolován.



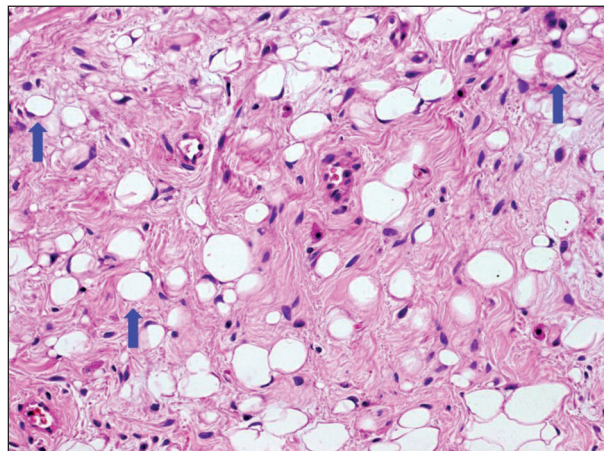
Obr. 1. Histologicky normální epitel jazyka s nevelkým fuligem, pod ním podslizniční pojivo a dole drobný nádorový uzol atypického lipomu (H.E. = hematoxylin-eosin; zvětšeno 2x).

DISKUSE

Dobře diferencovaný LS je nádor představující 40-45 % všech LS. Často používaným synonymem

pro tento nádor je atypický lipom, méně často pak atypický lipomatózní tumor. Maximum výskytu je mezi 40-60 lety. Největší riziko u tohoto typu nádoru je možnost recidivy v místě primárního tumoru, a to až ve 30 %. Proto musí být chirurgická terapie radikální s dostatečně velkou zónou preventivní extenze a ložisko musí být odstraněno beze zbytku. Podstatné je ale i to, že atypický lipomatózní tumor téměř nikdy nemetastazuje. Avšak při recidivě tumoru se zvyšuje riziko dediferenciace nádoru, a tím se zhoršuje i prognóza.

Hlavní při diagnostice LS je stále světelná mikroskopie. V mikroskopickém obraze nacházíme typické rysy, které WD liposarkom odlišují od benigního lipomu. Jde především o různorodost ve velikosti a tvaru tukových buněk, dále zde nalezneme nezralé tukové buňky-lipoblasty, které vytvářejí obraz tzv. signet-ring-like cells (obr. 2). V cytoplasmě lipoblastu nalézáme množství tuku, který zatlačuje buněčné jádro k okraji buňky a vytváří tak tento charakteristický obraz.



Obr. 2. Typická mikrostruktura atypického lipomu s vyřádky buněk s objemnými tukovými vakuolami (signet-ring-like buňky; modré šipky) a s proliferujícími nádorovými elementy s malými vakuolami (H.E.; zvětšeno 50x).

Liposarkomy vyrůstají nejčastěji z hlubokých a dobře vaskularizovaných vrstev tkáně retroperitonea a dolních končetin. Právě proto je většina pacientů s liposarkomem dlouho bez příznaků, dokud tumor nedosáhne velkých rozměrů a hmotnosti a nedojde k útlaku nebo poškození okolních struktur, event. rozvoji asymetrie. Méně častěji vychází z povrchových oblastí submukózního nebo podkožního tuku [5]. Strukturálně se nejčastěji jedná o nádor lobulární, dobře ohraničený, většinou pseudopouzdem. Světlejší nádory obsahují větší množství tukové hmoty. Maximum výskytu zaznamenáváme mezi 40. až 60. rokem života, byly popsány i případy výskytu u mladších pacientů a teenagerů, ale doposud nebyl zaznamenán výskyt u dětí [5, 11].

Oblast hlavy a krku je pro LS raritním místem výskytu a tumor v těchto místech vychází především z povrchových struktur. Proto bývá, oproti jiné lokalizaci, poměrně brzy diagnostikován, což umožňuje odstranění již poměrně malých nádorů. Vzhledem k tomu, že se jedná o vzácný nález, bylo do současnosti v literatuře popsáno velmi málo případů. Od konce 2. světové války bylo v anglosaské literatuře publikováno pouze asi 50 případů intraorálního výskytu LS. Ve zmíněných publikacích byl popsán výskyt LS v oblasti orbity a intraorálně v těchto případech: tvář a bukální sliznice, jazyk, ústní spodina, měkké i tvrdé patro, gingiva HČ a horní ret. Nejčastějším typem nádoru v publikovaných pracích je myxoidní LS (50 %). Druhým popisovaným, procentuálně téměř stejně častým typem, je WDLS.

Ačkoliv se jedná v intraorální lokalizaci o typ nádoru velmi vzácný, je třeba o něm v diferenciální diagnostice uvažovat. Vzhledem k poměrně různorodému histologickému nálezu u jednotlivých typů LS je i spektrum ostatních nálezů, které připadají diferenciálně diagnosticky v úvahu, široké. Jedná se především o myxoidní změny způsobené traumatem v tukové tkáni, lipogranulom, pleomorfní a vřetenobuněčný lipom, xanthogranulom, lipoblastom, angiomyolipom a různé typy maligních novotvarů, u kterých nalezneme tzv. buňky pečatního prstenu (signet-ring type) jako jsou melanom, lymfom, maligní fibrocytární histiocytom, embryonální rhabdomyosarkom a myxoidní chondrosarkom. Problémy při diagnostice mohou způsobit zejména benigní tukové léze. Detailní a jisté odlišení poskytuje imunohistochemické vyšetření.

ZÁVĚR

Diagnóza LS v orofaciální oblasti, zejména v intraorální lokalizaci, je vysoce raritní. V ústní dutině se s ním setkáme především v oblasti tváře a bukální sliznice, jazyka a ústní spodiny. Prognóza těchto nádorů závisí na velikosti léze, její lokalizaci a histologickém typu. Pokud se jedná, jako v našem případě, o nádor menší velikosti, povrchově uložený a histologicky jde o myxoidní nebo WDLS, pak je jeho prognóza příznivá. Dominantní v léčbě LS je chirurgická intervence a zejména u agresivních typů nádorů je vhodné nádor odstranit i s dostatečně velkou zónou preventivní extenze.

LITERATURA

1. **Al-Nafussi, A.:** Practical morphological approach to the diagnosis and differential diagnosis of soft tissue sarcomas. *Current Diagnostic Patology*, 8, 2002, s. 395-411.
2. **Dijkhuizen, T., Molenaar, W. M., Hoekstra, H., Wiersma, J., van der Berg, E.:** Cytogenetic analysis of a case of myxoid liposarcoma with cartilaginous differentiation. *Cancer Genet Cytogenet*, 88, 1996, s. 141-143.
3. **Ehara, S., Rosenberg, A. E., Kattapuram, S. V.:** Atypical lipomas, liposarcomas and other fat-containing sarcomas, CT analysis of fat element. *Clinical Imaging*, 19, 1995, s. 50-53.
4. **Forus, A., Bjerkehagen, B., Sirvent, N., Meza-Zepeda, L. A., Coindre, J. M., Berner, J. M., Myklebost, O., Pedeutour, F.:** A well-differentiated liposarcoma with a new type of chromosome 12-derived markers. *Cancer Genet Cytogenet*, 131, 2001, s. 13-18.
5. **Gagari, E., Kabani, S., Gallagher, G. T.:** Intraoral liposarcoma: Case report and review of the literature. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. Oral Radiol. Endod.*, 89, 2000, s. 66-72.
6. **Krmila, M., Clerc, D., Quillard, J., Desmoulins, F., Marfeuille, M., Bisson, M.:** Liposarcome multicentrique. À propos d'un cas. *Rev Méd Interne*, 20, 1999, s. 60-63.
7. **Matsuura, K., Akizuki, S., Hirano, K., Yanagisawa, S., Moriyama, M.:** A case of spindle cell lipoma arising in the tongue. *Oral Oncology Extra*, 2005.
8. **Nunes, F. D., Loducca, S. V. L., de Oliveira, E. M. F., de Araújo, V. C.:** Well-differentiated liposarcoma of the tongue, Case report. *Oral Oncology*, 38, 2002, s. 117-119.
9. **Pelliteri, P. K., Ferlito, A., Bradley, P. J., Shaha, A. R., Rinaldo, A.:** Management of sarcomas of the head and neck in adults. *Oral Oncology*, 39, 2003, s. 2-12.
10. **Schneider-Stock, R., Rys, J., Walter, H., Limon, J., Iliszko, M., Niezabitowski, A., Roessner, A.:** A rare chimeric TLS/FUS-CHOP transcript in a patient with multiple liposarcomas: A case report. *Cancer Genet Cytogenet*, 111, 1999, s. 130-133.
11. **Szymanska, J., Virolainen, M., Tarkkanen, M., Wiklund, T., Asko-Seljavaara, S., Tukiainen, E., Elomaa, I., Blomqvist, C., Knuutila, S.:** Overrepresentation of 1q21-23 and 12q13-21 in lipoma-like liposarcomas but not in benign lipomas: A comparative genomic hybridization study. *Cancer Genet Cytogenet*, 99, 1997, s. 14-18.
12. **Tos Dei, A. P.:** Lipomatous tumour; Mini-symposium: Advanced and controversies in soft tissue sarcoma. *Current Diagnostic Patology*, 7, 2001, s. 8-16.

MUDr. Marie Šafářová, Ph.D.
Stomatologická klinika LF UK a FN Plzeň
Alej Svobody 80
301 00 Plzeň
e-mail: safarovam@fnplzen.cz

ČESKÁ LÉKAŘSKÁ SPOLEČNOST

J. E. Purkyně

**nabízí v rámci Lékařského domu
ideální prostory na:**

- ✓ **konference**
- ✓ **školení**
- ✓ **semináře**
- ✓ **jednání**
- ✓ **prezentace**
- ✓ **menší odborné,
firemní či společenské akce**



K dispozici:

jeden velký sál s dalšími prostory, bufetem
s možností celodenního občerstvení
a příslušenstvím



konferenční místnost v příjemném prostředí



Kontakt:

Sokolská 31, 120 26 Praha 2

Tel.: 224 266 217, Fax.: 224 266 206,

e-mail: hs@cls.cz, www.cls.cz