

## Klinický prípad: Solitárna papulózna lézia na tvári

Szép Z.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Cytopathos, s. r. o. – laboratórium biopctickej a cytologickej diagnostiky, Bratislava  
riaditeľ doc. MUDr. Dušan Daniš, CSc.

<sup>2</sup>Výučbová kožná ambulancia I. Katedry dermatovenerológie LF SZU a Onkologického ústavu sv. Alžbety, s. r. o., Bratislava  
vedúci katedry MUDr. Zoltán Szép, PhD.

*Čes-slov Derm, 91, 2016, No. 1, p. 22–24*

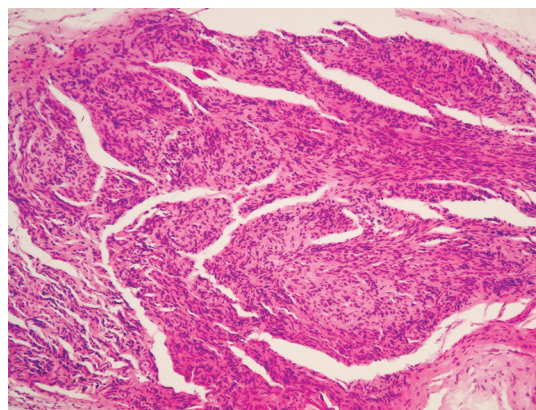
Pacientkou bola 53-ročná žena, ktorá posledný rok pozorovala pomalý rast malej papulóznej eflorescencie pod pravou nazolabiálnou ryhou. Lézia bola dobre ohraničená, vyklenutá, farby kože, veľkosti 5 x 5 mm (obr. 1). Nespôsobovala žiadne subjektívne ťažkosti. Zápalové zmeny neboli prítomné. Po dosiahnutí uvedenej veľkosti sa ďalší rast prejavu zastavil. Poranenie v uvedenej oblasti negovala, anamnesticky nebolo možné zistiť žiadne provokačné faktory. Pacientka iné kožné ochorenie nemala. Liečila

sa na hypertenznú chorobu, bola dlhodobo nastavená na liek s účinnou látkou enalaprilu. Inak jej osobná a rodinná anamnéza bola bez pozoruhodností.

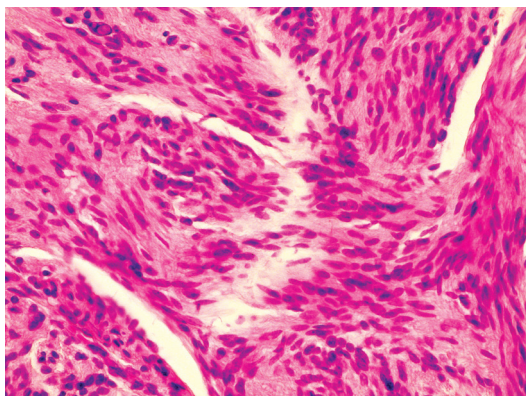
Pri dermatologickom vyšetrení bola lézia palpačne pružná, nebolestivá. Dermatoskopicky neboli prítomné žiadne diagnostické zmeny. Pacientka z estetických dôvodov žiadala o odstránenie lézie. Prejav bol odstránený na chirurgickej ambulancii metódou skalpelovej excízie. Excidát bol vyšetrený histologicky a imunohistochemicky.



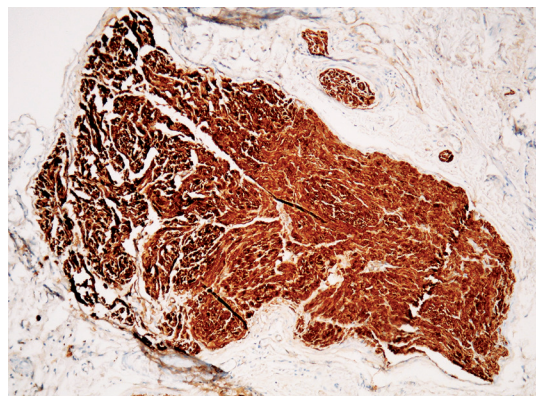
Obr. 1.



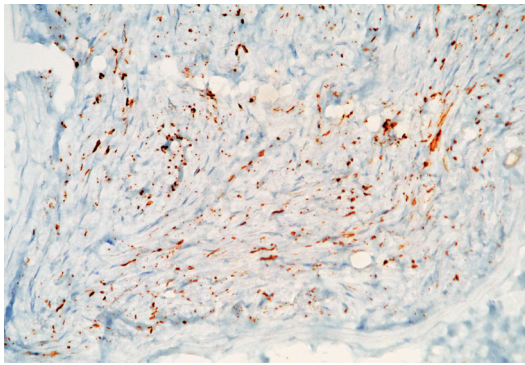
Obr. 2.



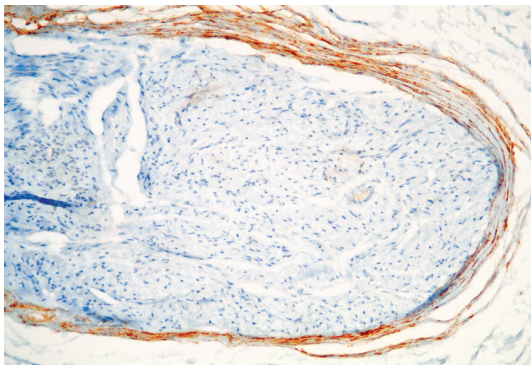
Obr. 3.



Obr. 4.



Obr. 5.



Obr. 6.

## HISTOLOGICKÝ NÁLEZ

V histologickom obraze bol prítomný ohraničený dermálny tumor s veľmi tenkým fibróznym púzdrom. Na viacerých miestach bolo možné pozorovať intratumorózne štrbiny (obr. 2). Tumor sa skladal zo zväzkov predĺžených, vretenovitých buniek s ružovou eozinofilnou cytoplazmou a tmavými zvlnenými jadrami (obr. 3). Atypie a mitózy neboli prítomné. Bunky imunohistochemicky vykazovali difúznou pozitívitu S100 proteínu (obr. 4). Pozitívne farbenie na neurofilamenty (neurofilamín) dokázalo prítomnosť tenkých nervových vlákien (axónov) vo vnútri lézie (obr. 5). Vretenovité bunky v tenkom púzdre lézie vykazovali EMA pozitívitu (obr. 6).

## ZÁVER

### Palisádovaný enkapsulovaný neuróm

(Solitárny cirkumskriptný neuróm)

Operačná rana sa zahojila bez komplikácií. Lézia bola excíziou kompletne odstránená, recidíva nevznikla. Nové prejavy sa inde nevytvorili. Pacientka bola poučená o charaktere lézie. Ďalšie kontroly neboli indikované.

## DISKUSIA

Palisádovaný enkapsulovaný neuróm je relatívne vzácnou léziou. Bol opísaný Reedom et al. v roku 1972 [12].

**Klinicky** ide o benígny, solitárny, pomaly rastúcu, nebolešlivú léziu farby kože, väčšinou veľkosti 5 mm (väčšie lézie do 10 mm). Prejav je obvykle lokalizovaný na tvári (hlavne na nose, v oblasti nazolabiálnych rýh alebo na lícach) [4, 9]. Iné časti tváre a krk sú postihnuté vzácnejšie. Extrémne vzácnou lokalizáciou bol glans penis [11] a ruky [7], viac prípadov bolo opísaných na sliznici dutiny ústnej [8]. Viacpočetné lézie sú tiež veľmi vzácne [7]. Bol publikovaný jeden prípad zosteriformného usporiadania viacpočetných lézií [6]. Asociácia so syndrómami (NF1 a MEN-2b) nebola opísaná [5]. Lézia sa vyskytuje u osôb stredného veku alebo u starších ľudí, obe pohlavia sú postihnuté rovnakou mierou. Etiológia nie je známa. Palisádovaný enkapsulovaný neuróm sa považuje za neurálny hamartóm alebo za benígny neurálny tumor zo Schwannových buniek [5, 10], aj keď niektoré práce uvažujú o tom, že ide skôr o regeneratívnu léziu po minimálnej traume v mieste vzniku [4]. Existujú aj názory, že ide o špeciálny histologický variant neurofibrómu, bez asociácie s neurofibromatózou 1 [5].

V **histologickom obraze** nachádzame dobre ohraničený solitárny uzol v dermis. Multinodulárny alebo plexiformný rast je vzácnosťou [1]. Uzol je ohraničený tenkým perineurálnym púzdrom, bunky perineuria vykazujú EMA pozitívitu. Vlastný uzol je tvorený krátkymi zväzkami uniformných, vretenovitých nádorových buniek so svetlou eozinofilnou cytoplazmou a predĺženými, zvlnenými, tmavými, hyperchromatickými jadrami [3, 5]. Bunky zväzkov vykazujú difúznou S100 pozitívitu [2, 9]. Zväzky obsahujú aj axóny s pozitívitou na neurofilamín [2, 9]. Nádorové atypie nie sú prítomné, vzácne možno pozorovať veľmi ojedinelé normálne mitózy. Typické sú intratumorózne arteficiálne štrbiny [3]. Pri elektrónovomikroskopickom vyšetrení bola dokázaná prítomnosť nemyelinizovaných alebo čiastočne myelinizovaných C vlákien v lézii a známky regenerácie nervových vlákien [4].

V **klinickej diferenciálnej diagnostike** je potrebné odlišiť fibróznu papulu nosa/tváre, intradermálny melanocytový névus, bazocelulárny karcinóm, adnexálne tumory, cysty [4, 7]. Odlišenie je možné pomocou histopatologického vyšetrenia kompletne excidovanej lézie. V **histologickej diferenciálnej diagnostike** je potrebné odlišiť predovšetkým schwannóm (neurinóm) [3, 5]. Schwannómy majú dobre vyvinuté púzdro a neobsahujú intratumorózne štrbiny, ktoré sú charakteristické pre palisádovaný enkapsulovaný neurom. Schwannómy tiež vykazujú väčšiu variabilitu bunkovej hustoty v rámci tumoru s charakteristickým rozdelením na zóny Antoni A a B. Na rozdiel od palisádovaného enkapsulovaného neurómu, schwannómy neobsahujú nervové vlákna vo vnútri nádoru, ale na jeho periférii.

Palisádovaný enkapsulovaný neuróm je benígnou léziou a **nevyžaduje liečbu**. Obvykle je odstránený z estetických dôvodov alebo pre diagnostické nejasnosti. Vhodnou a postačujúcou metódou liečby je **kompletná chirurgická excízia** lézie [3, 5]. Po kompletnej odstránení lézie recidívy nevznikajú.



## LITERATÚRA

1. ARGENYI, Z. B., COOPER, P. H., SANTA CRUZ, D. Plexiform and other unusual variants of palisaded encapsulated neuroma. *J. Cutan. Pathol.*, 1993, 20, 1, p. 34–39.
2. ARGENYI, Z. B. Immunohistochemical characterization of palisaded encapsulated neuroma. *J. Cutan. Pathol.*, 1990, 17, 6, p. 329–335.
3. BUSAM, K. J. et al. *Dermatopathology*. (a volume in the series Foundations in Diagnostic Pathology). 1<sup>st</sup> ed., Saunders Elsevier: USA, 2010, p. 536. ISBN 978-0-443-06654-2.
4. DOVER, J. S., FROM, L., LEWIS, A. Palisaded encapsulated neuromas. A clinicopathologic study. *Arch. Dermatol.*, 1989, 125, 3, p. 386–389.
5. FOLPE, A. L., INWARDS, C. Y. et al. *Bone and Soft Tissue Pathology* (a volume in the series Foundations in Diagnostic Pathology), 1<sup>st</sup> ed., Saunders Elsevier: USA, 2010, p. 197–199. ISBN 978-0-443-06688-7.
6. HALDER, C., SEN, S., GANGOPADHYAY, A. et al. Zosteriform palisaded encapsulated neuroma: an unusual presentation. *Indian J. Dermatol.*, 2013, 58, 6, p. 492.
7. JOKINEN, C. H., RAGSDALE, B. D., ARGENYI, Z. B. Expanding the clinicopathologic spectrum of palisaded encapsulated neuroma. *J. Cutan. Pathol.*, 2010, 37, 1, p. 43–48.
8. KOUTLAS, I. G., SCHEITHAUER, B. W. Palisaded encapsulated („solitary circumscribed“) neuroma of the oral cavity: a review of 55 cases. *Head Neck Pathol.*, 2010, 4, 1, p. 15–26.
9. MEGAHED, M. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma). A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am. J. Dermatopathol.*, 1994, 16, 2, p. 120–125.
10. MISAGO, N., TODA, S., NARISAWA, Y. The relationship between palisaded encapsulated neuroma and the mucocutaneous neuroma seen in multiple endocrine neoplasia 2b syndrome: a histopathologic and immunohistochemical study. *Am. J. Dermatopathol.*, 2014, 36, 7, p. 562–569.
11. NAVARRO, M., VILATA, J., REQUENA, C. et al. Palisaded encapsulated neuroma (solitary circumscribed neuroma) of the glans penis. *Br. J. Dermatol.*, 2000, 142, 5, p. 1061–1062.
12. REED, R. J., FINE, R. M., MELTZER, H. D. Palisaded, encapsulated neuromas of the skin. *Arch. Dermatol.*, 1972, 106, 6, p. 865–870.

Do redakce došlo dne 9. 1. 2016.

Adresa pro korespondenci:

MUDr. Zoltán Szép, PhD.

Cytopathos, spol. s r.o.

Katedra dermatovenerológie LF SZU a OÚSA

Limbová 5

833 07 Bratislava

Slovenská republika

e-mail: szep@cytopathos.sk