

Malign epiteloïd nerveskedetumor

Reservelæge Erik Clasen-Linde, overlæge Karin K. Dahlstrøm & overlæge Thomas Horn

Amtssygehuset i Herlev, Patologisk-anatomisk Institut og Plastikkirurgisk Afdeling

Maligne epiteloïde nerveskedetumorer (MENST) er sjældne neoplasier udgået fra celler, som tilhører perifere nerver, og som diagnostisk volder store problemer [1]. Morfologisk findes tumorerne opbygget af mere eller mindre pleomorfe celler, der umiddelbart ikke har lighed med neurofibroblaster eller Schwannske celler [2], men som til gengæld har epiteliale og/eller melanocytære træk, deraf betegnelsen MENST.

MENST kan forekomme i relation til de dybt beliggende nerver eller superficielt i hud og subcutis, i sidstnævnte lokalisation vil tumorerne ofte have en god prognose [2]. MENST kan forveksles med karcinom og malignt melanom, men differentiering vil oftest være mulig med anvendelse af et panel af antistoffer til immunhistokemisk analyse. Vi finder det af interesse at rapportere om et tilfælde af MENST hos en 85-årig mand, hvor diagnosen alene blev stillet ved elektronmikroskopi, hvilket illustrerer vigtigheden af elektronmikroskopi af udifferentierede tumorer.

Sygehistorie

En 85-årig mand henvistes til Plastikkirurgisk Afdeling på Amtssygehuset i Herlev på grund af en stor ulcereret tumor i venstre tindingeregion. Patienten havde i mange år haft en brun plet i venstre temporalregion, hvor der i løbet af et par måneder op til indlæggelsen udviklede sig en blødende tumor. Objektivt fandtes en 3,5 × 4,0 × 1,5 cm stor paddehatagtig, stillet tumor. Overfladen var sprød, grålig-rød, ulcereret og blødende. Der var ingen pigmentering.

Tumoren blev fjernet i lokalanæstesi som en excisionsbiopsi med makroskopisk radikalitet.

Patologi

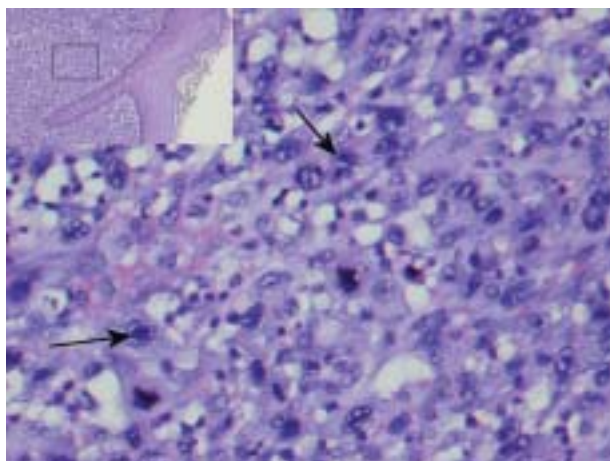
Der blev udtaget snit fra tumor og resektionsrande. Præparaterne blev behandlet efter rutineprocedurer og farvet med hæmatoxylin og eosin.

Ved lysmikroskopi fandtes tumoren opbygget af kasseformede celler med udtalt variation i celle- og kernestørrelse (Figur 1) Man fandt 3-4 mitoser pr. synsfelt ved 400 ganges forstørrelse. Tentativ diagnose var malignt melanom/udifferentieret karcinom. Immunhistokemisk farvning mod S100 (bl.a. positiv i neuronalt væv), melanocytmarkørerne Melan-A og HMB-45, Cytokeratin A (bredspektret epitelllemarkør), Desmin (glatmuskelcelle-markør) og CD 68 (histiocyt-

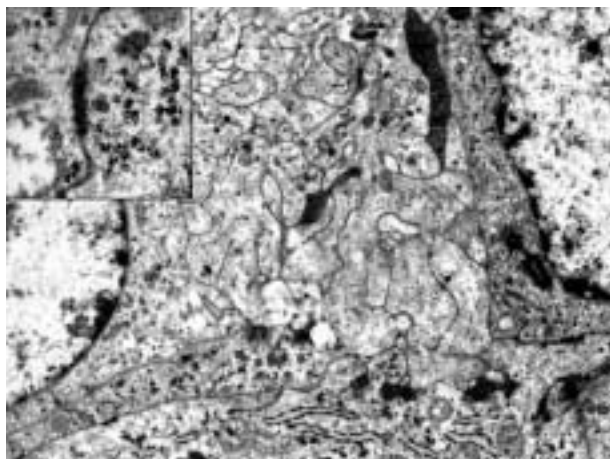
markør) var alle negative. Kun glatmuskelcelle-aktin (GMA) var fokalt positiv, hvorfor pleomorft leiomyosarkom blev overvejet.

Fra formalinfikseret materiale blev yderligere væv udtaget til elektronmikroskopi. Vævet blev behandlet rutinemæssigt.

Ved elektronmikroskopi fandtes celler med talrige udløbere, der oftest udviste et puslespilslignende interdigiterende arrangement (Figur 2). Fokalt fandtes basalmembranlignende materiale. Cellerne var tilhæftet hinanden med umodne *junctions*, og ultrastrukturelt havde cellerne oplagt Schwannsk-celle oprindelse, hvorfor diagnosen blev superficiel malign epiteloïd nerveskedetumor.



Figur 1. Hæmatoxylin- og eosinfarvet snit, der viser en tumor med relation til epidermis (indsat øverst til venstre). Tumoren er opbygget af solidt lejrede celler med et vist epiteliaalt udseende. Kernerne varierer i størrelse og mange ses med prominente nukleoler (pile). Der er flere mitoser.



Figur 2. Elektronmikroskopisk billede med interdigiterende cellulære processer (puslespilsarrangement) og mellemliggende basalmembranlignende materiale. Cellerne er tilhæftet hinanden med junction (indsat øverst til venstre).

VIDENSKAB OG PRAKSIS | KASUISTIK

Diskussion

Dette tilfælde er interessant, da alene resultatet af den ultrastrukturelle undersøgelse var diagnostisk, mens alle immunhistokemiske markører var negative bortset fra fokal reaktivitet for GMA. GMA er normalt til stede i leiomyomatøse tumorer og i fibrøse histiocytomer [3, 4]. Den generelle lysmikroskopiske morfologi kunne repræsentere et pleomorft leiomyosarkom, men disse ses oftest retroperitonealt eller gastro-intestinalt.

Elektronmikroskopisk fandtes ganske vist intermediære filamenter, men der blev ikke påvist filamenter med fortætninger eller celler med pinocytotisk aktivitet, hvilket er karakteristisk for glatmuskelcelletumorer [5]. Desmosomer, som forekommer i karcinomer, blev ikke påvist, og cellerne indeholdt ikke de for melanomer specifikke præmelanosomer. Til gengæld fandtes cellulære processer med interdigiterende – puslespilsignende mønster, talrige *junctions* og basalmembranlignende materiale, hvilket er karakteristisk for Schwannske celler [6].

MENST er en sjælden tumor med lige kønsfordeling. Den kan ses i alle alderklasser (medianalder: 38 år). De dybtliggende MENST'er kan være relateret til neurofibromatose I og findes oftest på ekstremiteterne eller i inguinalregionen og har en dårlig prognose.

Superficielle MENST'er forekommer i dermis eller subcutis og udgør omkring halvdelen af MENST'erne. De er ofte mindre og mere velfrænsede end de dybtliggende. Der er risiko for lokalrecidiv, men regionale metastaser og fjerne metastaser ses sjældent. Prognosen er derfor bedre end for de dybe MENST'er.

Som beskrevet findes der flere tumorer (udifferentieret karcinom, malignt melanom, pleomorft leiomyosarkom og malignt fibrøst histiocytom), der udviser et lignende lysmikroskopisk billede som MENST. Fælles for differentialdiagnoserne er, at de alle har en alvorlig prognose i modsætning til superficiel MENST. Det er derfor vigtigt at kende denne tumorentitet.

Dette tilfælde illustrerer, at elektronmikroskopi på trods af anvendelsen af et panel af antistoffer stadig spiller en rolle ved udredning af udifferentierede og morfologisk afvigende tumorer.

Det anbefales ved udifferentierede tumorer at fratage væv til eventuel senere elektronmikroskopisk undersøgelse.

Korrespondance: Erik Clasen-Linde, Patologisk-anatomisk Institut, Amtssygehuset i Herlev, DK-2730 Herlev.
E-mail: ercl@herlevhosp.kbhamt.dk

Antaget: 7. juli 2004

Interessekonflikter: Ingen angivet

Litteratur

1. Malignant tumors of the peripheral nerves. I: Weiss SW, Goldblum JR, eds. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby Inc., 2001: 1209-63.

2. MPNST Variants. I: Scheithauer BW, Woodruff JM, Erlandson RA, eds. Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Peripheral Nervous System. 3rd series. Washington D.C.: Armed Forces Institute of Pathology, 1997:328-36.
3. Kusama R, Fujimori M, Hama Y et al. Stromal sarcoma of the breast with leiomyosarcomatous pattern. *Pathol Int* 2002;52:534-9.
4. Alves FA, Vargas PA, Siqueira SAC et al. Benign fibrous histiocytoma of the buccal mucosa. *J Oral Maxillofac Surg* 2003;61:269-71.
5. Erlandson RA. Diagnostic Transmission Electron Microscopy of Tumors. New York: Raven Press Ltd., 1994:176-7.
6. Benign tumors of the peripheral nerves. I: Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4th ed. St. Louis: Mosby Inc., 2001:1111-207.