

Enormis méretű orsósejtes lipoma Esetismertetés

DR. DRAJKÓ BALÁZS¹, DR. BALOGH PETRA², DR. SZALAY KRISZTIÁN¹,
DR. SZENDRŐI MIKLÓS¹, DR. ANTAL IMRE¹

Érkezett: 2018. november 10.

DOI: 10.21755/MTO.2018.061.0304.007

ÖSSZEFOGLALÁS

A lipomák az ember leggyakoribb benignus, mesenchymalis eredetű lágyrésztumorai. Az orsósejtes lipoma egy speciális, ritka altípus. Lassú növekedés jellemzi, makroszkóposan hasonlít más benignus, malignus vagy myxoid zsírszöveti daganatokhoz. Prognózisa általában kedvező. A 21 éves férfi beteg először 2008-ban jelentkezett orvosnál régóta fennálló bal glutealis és combtájék duzzanata, valamint megvastagodott alsó végtagja miatt. Képpalkotó vizsgálatok készültek, amelyek subcutan lipomának vélemeztek az elváltozást, szövettani mintavétel azonban nem történt, a páciens pedig kikerült az ellátórendszer látóteréből. Hét évvel később sürgősségi osztályra került érintett végtagi orbánc szövődményeivel. A fertőzés ráterjedt az azóta görögdiannyényi nagyságúra megnőtt terimére, ami akkorra járásképtelenné tette a beteget. Ezt követően újból vizsgálni kezdték a beteget, további képpalkotó vizsgálatok, szövettani mintavétel történt és a Semmelweis Egyetem Ortopédiai Klinikájára utalták a beteget. A betegen részletes kivizsgálást követően sikeres végtagmegtartó műtétet hajtottunk végre, majd a teljes felépülést követően otthonába bocsátottuk. A tumor mikroszkópos, illetve immunhisztokémiai vizsgálatával egyértelműen igazolódott a lipoma orsósejtes variánsa. Atípiára utaló jel nem volt, a malignitás lehetősége kizárható. A műtét után a beteg újra járóképesse vált, mindennapi élete könnyebb lett, szubjektív életminősége jelentősen javult. A reszekált nyirokutak hiánya miatt a bal alsó végtagon számottevő ödéma van jelen. A terime benignus volta ellenére elhanyagoltsága és extrém mérete miatt a végtag posztoperatív funkciója kérdésessé vált, a lehetséges szövődmények száma nőtt. A hasonló esetekben fontos lenne a késedelmi idő csökkentése, a beteg célirányos onkológiai kivizsgálása, valamint a lágyrész-daganatok ellátására specializálódott centrumokba való mielőbbi tovább küldése, ahol a kellő tapasztalat mellett adott a multidiszciplináris megközelítés lehetősége is.

Kulcsszavak: *Lágyrésztumor; Lipoma;*

B. Drajkó, P. Balogh, K. Szalay, M. Szendrői, I. Antal: Enormous size spindle cell lipoma – Case report

Lipomas are the most common benign, mesenchymal originated soft tissue tumours of the human body. Spindle cell lipoma is a special and rare subtype. It grows slowly and macroscopically similar to other benign, malignant or myxoid fat tissue tumours. The prognosis is usually favourable. The 21 year old male patient had his first medical contact in 2008. His complaints were the swelling of his left gluteal-thigh area and the increased diameter of his leg. Radiological examinations have been made, and the most likely diagnosis was a subcutaneous lipoma. At that time they haven't made a core-biopsy and the patient got out of health care's sight. 7 years later the patient got in to an emergency department with complications of erysipelas on the affected limb. By the time the tumour has grown to a size of a watermelon and the patient was unable to walk. They have restarted the examination of the lesion, new radiological imaging and a core-biopsy have been made. The patient has been relocated to the Orthopaedic Department of Semmelweis University. After a detailed examination of the patient we were finally able to make a successful limb-saving operation. After the full recovery we let the patient go home. According to the microscopic and immunohistochemic test results the diagnosis of spindle cell lipoma has been confirmed. The possibility of malignancy was excluded. After the surgery the patient is able to walk again, his subjective life-quality has significantly developed, although there is a considerable edema remained on the affected limb. Despite the benign dignity of the tumour, the possibility of limb-salvage was in danger because of the

extreme size of the tumour. In such cases it is important to send the patient in a specialized department, where the patient can get a multidisciplinary approach and therapy as soon as possible.

Keywords: *Lipoma – Diagnosis/Surgery; Soft tissue neoplasms – Diagnosis/Surgery;*

BEVEZETÉS

A lipomák az emberi szervezet leggyakoribb benignus, mesenchymalis eredetű lágyrésztumora. Hozzávetőleges előfordulásuk a különböző irodalmi adatokat figyelembe véve 1/1000. Az orsósejtes lipoma a benignus zsírszöveti daganatok egy speciális, viszonylag ritka, az összes lipomatosus tumorok mintegy 1,5%-át kitevő típusa. Lassan növekvő daganat, főként a 40 és 70 év közötti férfi betegeket érinti. Elhelyezkedését tekintve leggyakrabban a felső háti régió, a tarkó és a válltájék subcutan szöveteiben jelenik meg. Makroszkópos morfológiáját tekintve nagyon hasonlít más benignus vagy malignus zsírszöveti, illetve myxoid jellegű orsósejtes daganatokhoz. Prognózisa általában kedvező, jellemzően lokális sebészeti beavatkozással megfelelően kezelhető betegség (1–4, 6, 9–10).

ESETISMERTETÉS

Esetünkben, egy 1987-ben született férfibeteg először 2008 végén jelentkezett orvosnál, régóta fennálló bal glutealis és medialis combtájékára kiterjedő duzzanata és jelentősen megvastagodott alsó végtagja miatt. Ekkor a bal comb középső harmadának körfogata mintegy 20 cm-rel haladta meg az ellenoldaliét, a bal comb dorsomedialis felszínén pedig 12×15 cm-es induratio volt megfigyelhető. Az első vizsgálatok során a tapintható, fájdalomtalan, körülbelül 15×15 cm-es nagyságú terimérről először 2009 elején készült ultrahangvizsgálat, amely lipomának megfelelő szöveti képet igazolt. Három hónappal később kontrasztanyag MR felvétel készült, amin a bal oldali comb medialis oldalán a lágyéktól a térdhajlatig a tömegesebb, számtalan sövényvel átszótt, kontrasztanyagot nem halmozó subcutan zsírszövetet találtak, amelyet a látott kép alapján lymphoedemának vélemeztek. Akkoriban szövettani mintavételt nem kezdeményeztek, további vizsgálat hiányában pedig a páciens kikerült az ellátórendszer

látóteréből. Végül 7 évvel később, 2016-ban gyorsan progrediáló rosszulállattal, elesettséggel és lázzal került sürgősségi osztályra, ahol bal alsó végtagi orbáncot állapítottak meg. A fertőzés ráterjedt az azóta körülbelül 35×30 cm nagyságúra megnőtt, a felette lévő bőrt karfiolszerűen előemelő neoplasiára, amely ekkorra már méretéből fakadóan járásképtelenné tette a beteget. Állapota kombinált antibiotikus terápia (metronidazol, clyndamycin) hatására folyamatosan javult, amellyel egy időben megkezdtek a tumor újbóli részletes kivizsgálását. Az érintett végtagról készült röntgenfelvételen érdemi eltérés nem ábrázolódott, ép csontkontúrokat találtak, majd egy ultrahangvizsgálatot követően kontrasztanyag MR és CT vizsgálatot is végeztek az elváltozásról. A felvételeken kiszélesedett, a környező lágyrészképletektől jól elhatárolt, nyirokutakkal diffúzan átszúrt subcutan tumor ábrázolódott, benne körülírt nyirokcsomóknak tűnő képletek voltak láthatók. Az eredmények alapján szövettani mintavételt végeztek, aminek alapján azonban definitív diagnózist nem sikerült felállítani. Az orbáncból kigyógyulva emissziójával párhuzamosan utalták a beteget Klinikánkra.

A beteget 2016 szeptemberében vettük fel. Tekintve, hogy a tumor lényegében a subcutist involválta és a környező szövetek felé nem progrediált, felmerült a végtagmegtartó műtét lehetősége. A klinikán preoperatív kivizsgálása belgyógyászati, aneszteziológiai és érsebészeti szempontból sem találta akadályát a tervezett végtagmegtartó műtétnek.

A műtét alkalmával a bal combot lap szerint csaknem körbekésző, medialisan a térd szintje alá is betérjedő enormis tumor elülső, majd hátsó feltárásból is megközelítve makroszkóposan szinte elkülöníthetetlen volt a subcutistól (1. a–b ábra). A laesio méretére és a makroszkópos képre való tekintettel az extirpációt követően a sebészi szélt marginális–intralesionálisnak definiáltuk. A tumor eltávolítása után a lebenyelforgatás ellenére sem volt kivitelezhető a seb teljes fedése, ezért az izmos alap szivaccsal történő fedését

követően vákuumos sebzés felhelyezésére volt szükség. Az operáció folyamán jelentős vérvesztés alakult ki, amelyet 6 egység vérkészítménnyel pótolunk. A vákuumos sebzés rendszeres cseréje mellett a sarjadás megkezdésekor az ellenoldali combról vett félvastag

bőrrel megtörtént a hiányzó bőrterület pótlása. A posztoperatív időszak szövődménymentesen zajlott, gyógytornász segítségével megkezdődött a beteg folyamatos mobilizációja, majd a kielégítő állapotjavulás után hazabocsájtottuk.



a



b

1. a-b ábra

Intraoperatív felvételek. A képen jól ábrázolódnak a méretarányok, illetve a kimetszés vonala

PATOLÓGIAI VIZSGÁLAT

A 48×31×18 cm-es nagyságú (2. ábra), csaknem 12 éve növekvő tumor exstirpációját követően kórszövettani vizsgálat történt. A mikroszkópos vizsgálat során az epidermis alatt, helyenként myxoid alapállományba ágyazódott sejtszegény tumorszövet képe volt látható, amelyben az érett zsírsejtek között megnyúlt, orsó alakú sejtek jelentek meg. A tumorsejtek között atípiára utaló jel nem volt észlelhető.

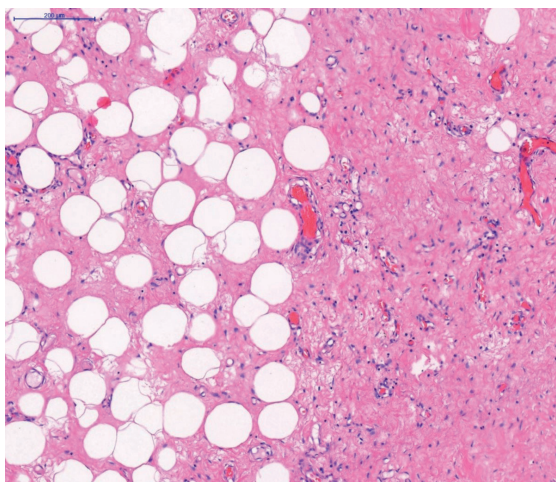
A szöveti kép alapján elsősorban orsósejtes lipoma lehetősége merült fel. A diagnózis megerősítéséhez immunhisztokémiai reakciókkal kiegészítő vizsgálatokat végeztek. A benignus orsósejtes zsírszöveti tumorok esetében rutinszerűen elvégzendő a CD-34 és S100 kimutatási próba, amelynél az orsósejtes lipoma sejtjeire szinte minden esetben

CD-34 pozitívitas jellemző, az S100 marker jelen lehet, de nem obligát, így jóval kevésbé érzékeny markere a tumornak (8). Az orsó alakú sejtek simaizom eredetének kizárása céljából SMA és H-caldesmon negativitást is igazolni szükséges. További differenciáldiagnosztikai probléma az atipusos lipomatosus tumor és a jól differenciált liposzarkóma elkülönítése, amely az MDM2 immunreakcióval erősíthető meg vagy zárható ki (5). Esetünkben az immunhisztokémiai vizsgálatokkal a tumorsejtek CD-34 pozitívítást, valamint S100, H-caldesmon és MDM 2 negativitást mutattak (3-4. ábrák). Mindezek alapján a kórszövettani vizsgálat extrém nagy orsósejtes lipomát diagnosztizált, az atipusos lipomatosus tumor, illetve egy esetleges malignitás lehetőségét pedig gyakorlatilag kizárta.



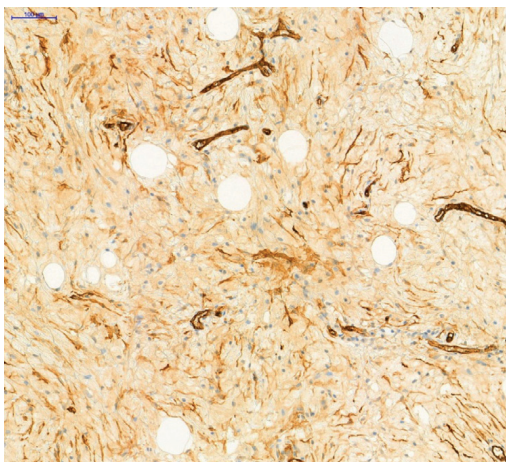
2. ábra

A tumor az exstirpációt követően



3. ábra

Hagyományos HE festés a tumorszövetből



4. ábra

CD34 festéssel készült immunhisztokémia. A képen jól látszanak a sejtiszegény myxoid alapállományban a megnyúlt, orsó alakú sejtek az érett zsírsejtek között

UTÁNKÖVETÉS

A páciensről műtét után három hónappal és egy évvel készült felvételen látható, hogy a beavatkozás során szükségszerűen reszekált nyirokutak hiánya miatt a bal alsó végtagon számottevő ödéma van jelen (5–7. ábrák),

azonban a beteg újra járóképes, és mindennapi élete könnyebbé vált, életminősége szubjektíven is számottevően javult. A végtag körfogatának jelentős részén végzett feltárás miatt azonban a jövőben is jelentős nyirokkeringési zavarra lehet számítani. A kontroll MR felvételek recidívát eddig nem igazoltak.



5. ábra

A beteg a műtét után három hónappal



6. ábra
A műtéti heg a műtét után 3 hónappal



7. ábra
A beteg a műtét után egy évvel

MEGBESZÉLÉS

Az orsósejtes lipoma benignus volta el- lenére az évek során oly nagyra nőtt, hogy a térfoglalás és a környező szövetek komprimá- lása révén a beteg számára jelentős járásnehe- zítettséget, komoly esztétikai problémát, ezen keresztül pedig számottevő pszichés nehé- zséget jelentett. Esetünkkel azt szeretnénk be- mutatni, hogy egy elhanyagolt, évekig növekvő jóindulatú tumor is kialakíthat olyan helyzetet, amikor súlyos műtét utáni szövődmények me- rülhetnek fel, illetve a várható posztoperatív funkció kérdésessé válhat. Tekintettel azonban a betegség dignitására és várható biológiai viselkedésére, mindenképpen célszerű az ilyen esetekben is megkísérelni végtagmegtartó mű- tétet. Habár a beavatkozás nehezítettsége és a környező normál zsírszövettől való nehéz mak- roskópos elkülönítés miatt csak marginális- intralaesionális exstirpációra volt lehetőség, a beteg életminősége szempontjából érdemi javulást eredményezett. Klinikánk saját tanul- mánya szerint a lágyszövet-szarkómás betegek adatait feldolgozva Magyarországon európai adatokhoz viszonyítva lényegesen hosszabbnak

bizonyult a betegség klinikai észlelésének ideje, ami meglepő módon nem volt lényeges kihatással a daganatok átlagméretére (7). Ese- tünkben a betegség észlelésében jelentkező késedelem felhívja a figyelmet e ritka tumorfé- leség differenciáldiagnosztikai nehézségeire, a betegek késedelmes továbbküdésére centru- mokba, a korai konzultáció hiányára. A konkrét esetben amennyiben a diagnosztika és a beteg megfelelő allokációja hamarabb történik meg, lehetőség lett volna in toto excisióra, kisebb beavatkozásra, és kielégítőbb posztoperatív eredményekre. Még egy lassan növekvő jóin- dulatú lágyszövetdaganatnál, ahogy fenti lipoma esetében is, fontos a beteg célirányos és kö- vetkezetes onkológiai kivizsgálása, valamint az onkológiai vagy lágyszövet-daganatok ellátására specializálódott centrumokba való mielőbbi továbbküdése. Egy tumorcentrumban a kellő tapasztalat mellett adott a multidiszciplináris megközelítés (patológus, onkológus, érsebész, plasztikai sebész, ortopédsebész) lehetősége is. Ennek alapján történhet meg a beteg szakszerű ellátása, beleértve az olykor akár több ülésben végzett műtéti eljárást.

IRODALOM

1. Chandrashekar P., Jose M., Dadhich M., Chatra L., Holla V.: Spindle cell lipoma: a case report and review of literature. Kathmandu Univ. Med. J. (KUMJ), 2012. 10. (38): 92-95.
2. Domanski H. A., Carlén B., Jonsson K., Mertens F., Akerman M.: Distinct cytologic features of spindle cell lipoma. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, electron microscopic, and cytogenetic correlations. Cancer, 2001. 93. (6): 381-389. <https://doi.org/10.1002/cncr.10142>
3. Enzinger F. M., Harvey D. A.: Spindle cell lipoma. Cancer, 1975. 36. (5): 1852-1859. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197511\)36:5<1852::AID-CNCR2820360542>3.0.CO;2-U](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197511)36:5<1852::AID-CNCR2820360542>3.0.CO;2-U)
4. Grandi E., Trisolini M. P. [Tumors of the adipose tissue during 10 years of diagnostic activities (1979-1988)]. Pathologica, 1990. 82. (1079): 217-256.
5. Kashima T., Halai D., Ye H., Hing S. N., Delaney D., Pollock R., O'Donnell P., Tirabosco R., Flanagan A. M.: Sensitivity of MDM2 amplification and unexpected multiple faint alphoid 12 (alpha 12 satellite sequences) signals in atypical lipomatous tumor. Mod. Pathol. 2012. 25. (10): 1384-1396. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2012.90>
6. Machol J. A. 4th, Cusic J. G., O'Connor E. A., Sanger J. R., Matloub H. S.: Spindle cell lipoma of the neck: Review of the literature and case report. Plast. Reconstr. Surg. Glob. Open, 2015. 3. (11): e550. <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000000405>
7. Maysam M. A., Perlaky T., Kovács K., Kiss J., Szalay K., Antal I., Sápi Z., Szendrői M.: A lágyszövet-szarkóma epidemiológiája egy hazai egyetemi centrumban. Magyar Onkológia, 2017. 61. (4): 368-373.
8. Mentzel T., Rütten A., Hantschke M., Hornick J. L., Brenn T.: S-100 protein expressing spindle cells in spindle cell lipoma: a diagnostic pitfall. Virchows Arch. 2016. 469. (4): 435-438. <https://doi.org/10.1007/s00428-016-1996-8>
9. Rydholm A., Berg N. O.: Size, site and clinical incidence of lipoma. Factors in the differential diagnosis of lipoma and sarcoma. Acta Orthop. Scand. 1983. 54. (6): 929-934. <https://doi.org/10.3109/17453678308992936>
10. Weiss S. W.: Lipomatous tumors. Monogr. Pathol. 1996. 38: 207-239.

Dr. Drájkó Balázs

Semmelweis Egyetem Ortopédiai Klinika

1082 Budapest, Üllői út 78/B

E-mail: balu.drajko@gmail.com

Mobil: 06 30-306-5413