

Solitární fibrózní tumor mening

Solitary Fibrous Tumor of Meninges – a Case Report

Souhrn

Solitární fibrózní tumor (SFT), poprvé popsán na pleuře, byl identifikován v celé řadě anatomických lokalizací včetně mening. SFT centrálního nervového systému představují velmi vzácné vřetenobuněčné mezenchymální nádory, které jsou obvykle vázány na tvrdou plenu. Biologické chování extrapleurálních SFT nelze predikovat, meningeální SFT jsou považovány za tumory potenciálně maligní a pacienti s tímto tumorem vyžadují pečlivé a dlouhodobé sledování. Autoři prezentují případ totálně resektovaného objemného SFT mening, lokalizovaného intrakraniálně, který klinicky imitoval meningiom. Imunohistochemie prokázala svůj význam v diferenciální diagnostice tohoto tumoru a podpořila morfologickou diagnózu SFT.

Abstract

Solitary fibrous tumor (SFT), first described as a pleural lesion, has been reported in a wide range of anatomic sites including meninges. SFTs of the central nervous system represent very rare spindle-cell mesenchymal neoplasms that usually present as the dura mater-based masses. The biological behavior of extrathoracic SFTs is unpredictable, meningeal SFTs possess malignant potential so that a careful, long-term follow up is required. The authors have given a case of the totally resected large intracranially localised SFT of meninges clinically resembling meningioma. Immunohistochemistry has proved its important role in the differential diagnosis of this tumor and supported the morphological diagnosis of SFT.

**M. Hermanová¹, J. Musil²,
S. Hotárková¹, M. Duba²,
I. Zavřelová¹**

¹Ústav patologie, LF MU a FN Brno

²Neurochirurgická klinika, LF MU
a FN Brno



doc. MUDr. Markéta Hermanová, Ph.D.
Ústav patologie, FN Brno
Jihlavská 20, 625 00 Brno
e-mail: marherman@post.cz

Přijato k recenzi: 28. 6. 2006

Přijato do tisku: 10. 10. 2006

Klíčová slova

solitární fibrózní tumor – meningy –
imunohistochemie

Key words

solitary fibrous tumor – meninges –
immunohistochemistry

Úvod

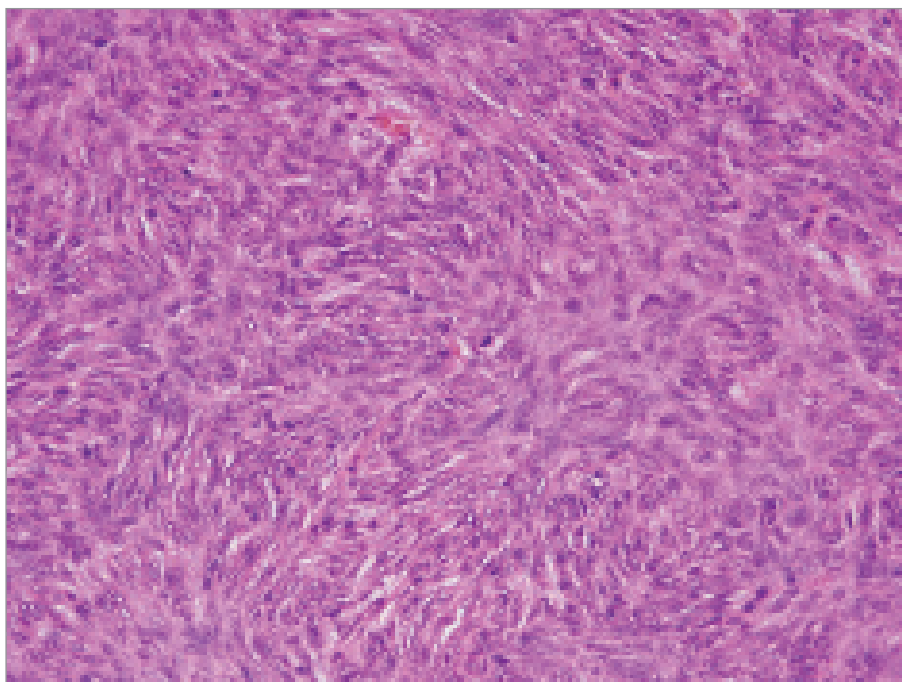
Solitární fibrózní tumory (SFT) představují vzácně se vyskytující potenciálně maligní vřetenobuněčné mezenchymální nádory, které byly poprvé popsány v roce 1931 na plicích [1]. Extratorakální SFT byly zastiženy v celé řadě lokalizací [2] včetně mening, kde byl SFT poprvé identifikován v roce 1996 [3]. Raritní případy SFT v centrálním nervovém systému (CNS) jsou obvykle vázány na tvrdou plenu, klinicky i radiologicky imitují meningiomy a jsou lokalizovány intrakraniálně i spinálně [4]. Histologicky jsou charakterizovány jako vřetenobuněčné tumory s nádorovými buňkami uspořádanými v nepravidelných fasciclech s abundančními vmezeřenými snopci hyalinních kolagenních vláken. Diferenciálně diagnosticky je třeba vyloučit ostatní vřetenobuněčné tumory, které se vyskytují v této lokalizaci: fibrózní meningiomy, hemangiopericytomy, schwannomy a sarkomy [3]. Prezentujeme případ totálně resekovaného intrakraniálně lokalizovaného SFT u 55letého muže. Morfologická diagnóza SFT byla potvrzena imunohistochemickým vyšetřením.

Kazuistika

55letý muž, bez zátěže v rodinné i osobní anamnéze, uváděl asi 12 měsíců trvající bolesti hlavy, slabosti končetin a zhoršení zraku do dálky. CT vyšetření provedené v nemocnici v Kyjově prokázalo objemný tumor charakteru meningiomu fronto-temporo-parietálně vlevo s origem na bázi lební nad očníci a arachnoideální cystou temporopórně vpravo. Nález byl verifikován i magnetickou rezonancí (obr. 1). Pacient byl přijat na neurochirurgickou kliniku Fakultní nemocnice Brno, kde byla provedena v říjnu 2005 totální exstirpace tumoru. Dobře ohraničený tumor o rozměrech 8 × 6 × 6 cm expanzivně prorůstal do postranní komory, komunikace o rozměrech 2 × 2 cm vzniklá po exstirpaci tumoru byla překryta spongostanem. Operační výkon byl provázen krevní ztrátou 4 l, která vyplývala z charakteru nádoru. Jednalo se o velmi objemný mezenchymální bohatě vaskularizovaný nádor s odlišením na bázi lební. Po výkonu byl pacient na řízení ventilací. Třetí pooperační den byla provedena revize pro hematoma v operačním lůžku, po kontrolním CT. 7. pooperační den byl pacient odtlumen a převeden na spontánní ventilaci. 16. pooperační den



Obr. 1. Snímek MRI; sagitální řez s nálezem tumoru vyrůstajícího z báze přední jámy lební s bohatým cévním zásobením.



Obr. 2. Solitární fibrózní tumor, nepravidelná vřetenobuněčná nádorová infiltrace s vmezeřenými snopci kolagenních vláken, přehledné barvení hematoxylin-eozin, 200x.

byl přeložen na neurologické oddělení nemocnice v Kyjově, kde byl hospitalizován 3 týdny a poté propuštěn do domácího ošetřování. V současné době, tj. 6 měsíců po exstirpaci tumoru, je pacient při vědomí, spolupracující, se středně těžkou pravostrannou hemiparézou, chodící s dopomocí. Kontrolní

magnetická rezonance v dubnu 2006 neprokázala recidivu tumoru.

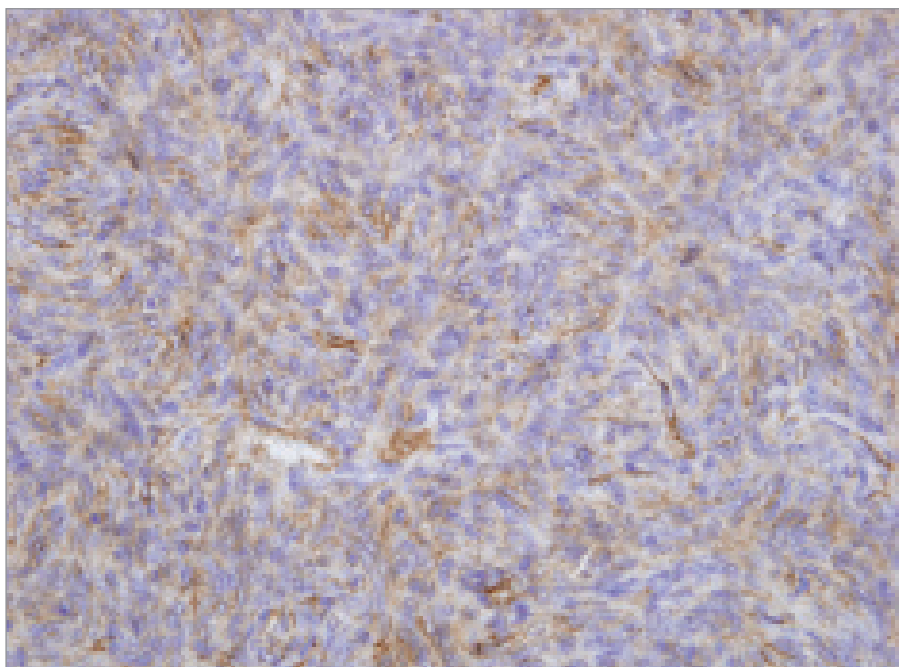
Resekovaná tkáň nádoru byla dodána k histologickému vyšetření v několika částech, konvexita těchto částí tkáně byla hladké povrchu, tkáň tumoru bělavá, fokálně prokrváčená. Tkáňové bloky byly přikrojeny kol-

mo na konvexitu částic tkáně tak, aby bylo možné vyšetřit periferii nádoru. Histologicky byly struktury tumoru vyšetřeny standardními metodami aplikovanými na formalínem fixované v parafínu zalité tkáni. Na tkáňových řezech bylo provedeno přehledné barvení hematoxylinem – eozinem a imunohistochemicky monoklonálními protilátkami vyšetřena exprese antigenů CD34 (klon QBEnd 10, DAKO, ředění 1:50), GFAP (GF2, DAKO, 1:100), EMA (GP1.4, Novocatra, 1:100), bcl-2 (124, DAKO, 1:25), CD99 (12E7, DAKO, 1:25) a markeru proliferace Ki67 (MIB-1, DAKO, 1:100). Exprese S-100 proteinu byla vyšetřena polyklonální protilátkou firmy DAKO (ředění 1:200). Pro vizualizaci vazby antigen-protilátka byl použit detekční systém EnVision™+ (DAKO) a 3,3'-diaminobenzidin jako substrát. Preparáty byly dobarveny hematoxylinem. Počet mitóz a proliferací index Ki67 (počet Ki67 pozitivních buněk/celkový počet vyšetřených buněk × 100) byl zjištěn vyšetřením 10 zorných polí při vysokém zvětšení 400 × (high power field, HPF) ve 3 náhodně vybraných oblastech tumoru.

Nádor byl v celém vyšetřeném rozsahu ohraničen tenkou vazivovou pseudokapsulou. Všechny vyšetřené části tumoru vykazovaly stejný histologický obraz sestávající z nádorové infiltrace tvořené nepravidelně uspořádanými vřetenitými buňkami s vmezeřenými pruhy kolagenních vláken (obr. 2). Hemoragie o rozměrech 7 × 8 mm byla prokázána v jednom z vyšetřených tkáňových bločků. Parohovitě se větvičí cévy byly fokálně zastíženy. Myxoidně prosáklé oblasti nebyly prokázány. Imunohistochemicky byla prokázána difuzní pozitivita CD34 (obr. 3), CD99 a bcl-2. Nádorové buňky byly zcela negativní při vyšetření exprese S-100 proteinu a EMA. Proliferační index Ki67 byl 5 % a počet mitóz nepřekročil 2/10 HPF.

Diskuse

SFT CNS reprezentují recentně popsané nádory nejasné histogeneze. Jsou klasifikovány jako mezenchymální tumory a předpokládá se, že vycházejí z buněk mening, které se nediferencují směrem k meningotelím. Některé studie prokázaly jejich možný původ v perivaskulárních mezenchymálních buňkách či v mezenchymálních buňkách přítomných v meningách [5,6].



Obr. 3. Solitární fibrózní tumor, imunohistochemický průkaz exprese CD 34 v nádorových buňkách, 200x.

SFT CNS jsou obvykle dobře ohraničené tumory makroskopicky neodlišitelné od ostatních vřetenobuněčných nádorů v této lokalizaci. Absence vírovitého uspořádání nádorových buněk, jaderných pseudoinkluzí a psamomatózních tělísek umožňuje odlišení SFT a klasického meningiomu. Fibrózní varianta meningiomu je na základě histologického vyšetření obtížně odlišitelná od SFT a imunohistochemické vyšetření, které u SFT prokazuje difuzní pozitivitu nádorových buněk při vyšetření exprese CD34, CD99, bcl-2 a vimentinu při současné negativitě S-100 proteinu, EMA a cytokeratinů, představuje účinný nástroj v diferenciální diagnostice těchto tumorů. Pro fibrózní meningiom je charakteristická pozitivita EMA a S100 proteinu v některých případech. Schwannomy a neurofibromy exprimují S100 protein. Parohovitě se větvičí cévy se typicky vyskytují v hemangiopericytomu a jsou často prokazatelné i u SFT, charakteristická retikulinová síť však u SFT přítomna není.

Biologické vlastnosti SFT v pleurální i extrapleurální lokalizaci jsou převážně benigní, dle literatury však 5–30 % pleurálních SFT a až 10 % extrapleurálních SFT vykazuje maligní biologické chování. Terapeutickou metodou volby je kompletní resekce tumoru.

SFT CNS se vyznačují vysokým rizikem lokálních recidiv tumorů inkompletně resekovanych [3], ale byly popsány i případy s maligním biologickým chováním i tvorbou vzdálených metastáz [7,8]. V citovaných případech byly popsány opakované lokální recidivy SFT mening a následně fokální invazivní růst do mozečku [7] a metastatické tumory v plicích a měkkých tkáních [7,8]. Z uvedeného vyplývá nutnost důsledného sledování pacientů s diagnostikovaným SFT CNS. Kritéria malignity nejsou jednoznačně stanovena u SFT pleurálních ani extrapleurálních. Za histologické znaky asociované se zvýšeným rizikem recidiv a metastazování jsou u pleurálních SFT považovány: hypercelularita, mitotická aktivita (> 4 mitózy/10 HPF), jaderný pleomorfismus, nekrózy a infiltrativní růst [7,9]. U SFT v extrapleurální lokalizaci nejsou tyto znaky považovány za jednoznačně prediktivní pro agresivní biologické chování a neexistuje přímá korelace mezi morfologií a biologickým chováním tumoru [9]. SFT je tedy třeba považovat za tumory potenciálně maligní. Recentní cytogenetická studie prokázala tetrasomii chromozomu 8 u maligního SFT v pleurální lokalizaci [10]. Rozsáhlejší studie zabývající se vztahem této cytogenetické aberace a biologického chování SFT však dosud publikovány nebyly.

Závěrem konstatujeme, že SFT je vzácným mezenchymálním tumorem, který raritně postihuje i CNS, kde klinicky i radiologicky imituje meningiom. Imunohistochemické a histopatologické vyšetření tumoru umožňuje spolehlivé odlišení od fibrózního meningiomu a dalších vřetenobuněčných nádorů CNS. SFT je tumorem potenciálně maligním a pacienti s touto diagnózou vyžadují dispenzarizaci vzhledem k riziku recidiv tumoru a metastazování.

Literatura

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11: 385–412.
2. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hasegawa F, Sano T, Hirohashi S. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* 1999; 30: 1464–73.
3. Carneiro SS, Scheithauer BW, Nascimento AG, Hirose T, Davis DH. Solitary fibrous tumor of the meninges: a lesion distinct from fibrous meningioma. A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol* 1996; 106: 217–24.
4. Pakasa NM, Pasquier B, Chambonniere M, Morrison AL, Khaddage A, Perret AG et al. Atypical presentation of solitary fibrous tumors of the central nervous system: an analysis of unusual clinicopathological and outcome patterns in three new cases with a review of the literature. *Virchows Arch* 2005; 447: 81–6.
5. Cummings TJ, Burchette JL, McLendon RE. CD34 and dural fibroblasts: the relationship to solitary fibrous tumor and meningioma. *Acta Neuropathologica* 2001; 102: 349–54.
6. Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PC. Solitary fibrous tumours: the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Curr Diagn Pathol* 2004; 10: 229–35.
7. Ogawa K, Tada T, Takahashi S, Sugiyama N, Inaguma S, Takahashi SS et al. Malignant solitary fibrous tumor of the meninges. *Virchows Arch* 2004; 444: 459–64.
8. Ng HK, Choi PC, Wong CW, To KF, Poon WS. Metastatic solitary fibrous tumor of the meninges. *J Neurosurg* 2000; 93: 490–3.
9. Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CDM. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations. Evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 1998; 22: 1501–11.
10. de Leval L, Defraigne JO, Hermans G, Dome F, Boniver J, Herens C. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura: report of a case with cytogenetic analysis. *Virchows Arch* 2003; 442: 388–92.

www.geriatrickarevue.cz