

Maligní solitární fibrózní tumor skrota

Malignant solitary fibrous tumor of the scrotum

Oliver Straka¹, Květoslava Michalová²

¹Nemocnice České Budějovice, a. s.

²Biopstická laboratoř, s. r. o., Plzeň

Došlo: 18. 3. 2022

Přijato: 7. 4. 2022

Korespondenční adresa:

MUDr. Oliver Straka

Nemocnice České Budějovice, a. s.

B. Němcové 585/54

370 01 České Budějovice

e-mail: oliver.straka@gmail.com

Střet zájmů: Žádný.

Hlavní stanovisko práce: Prezентujeme kazuistiku pacienta s maligním paratestikulárním solitárním fibrózním tumorem levého hemiskrota. Jedná se o extrémně vzácný skrotální nádor, v literatuře bylo dosud popsáno jen několik případů.

Major statement: In this case report we present a patient with a paratesticular malignant solitary fibrous tumor in the left hemiscrotum. Genitourinary solitary fibrous tumor is an extremely rare finding. There are very few reported cases in the medical literature.

SOUHRN

Straka O, Michalová K. Maligní solitární fibrózní tumor skrota.

Prezentujeme kazuistiku 55letého muže, který byl odeslán na naši ambulanci pro objemný 11cm nádor v levém hemiskrotu. Po fyzikálním a ultrazvukovém vyšetření pacienta jsme indiko-

vali levostrannou radikální inguinální orchiektomii pro suspekci na maligní tumor levého varlete. V histopatologickém vyšetření byl nádor diagnostikován jako paratestikulární maligní solitární fibrózní tumor, levé varle bylo intaktní. Jedná se o extrémně vzácný nález, v literatuře bylo popsáno jen několik málo případů solitárního fibrózního tumoru skrota, v české literatuře obdobný nález zatím publikován nebyl. Základem léčby je radikální chirurgická excize a následně dlouhodobé sledování. Adjuvantní léčba nebyla indikována.

KLÍČOVÁ SLOVA

Orchiektomie, skrotum, solitární fibrózní tumor.

SUMMARY

Straka O, Michalová K. Malignant solitary fibrous tumor of the scrotum.

In this case report, we present a 55-year-old man who presented with an 11 cm mass in his left scrotum. Physical and ultrasound examination revealed a tumor mass in left hemiscrotum. There was high suspicion for malignant tumor of left testicle, therefore, a left radical inguinal orchidectomy was performed. Histopathological report revealed a paratesticular malignant solitary fibrous tumor. Left testicle was intact. Scrotal solitary fibrous tumor is an extremely rare finding, with only few cases reported in medical literature. To our knowledge this is the first published case in Czech literature. The management of scrotal

solitary fibrous tumors is radical surgical excision of the tumor and long-term follow-up. Adjuvant therapy was not indicated.

KEY WORDS

Orchidectomy, scrotum, solitary fibrous tumor.

.....

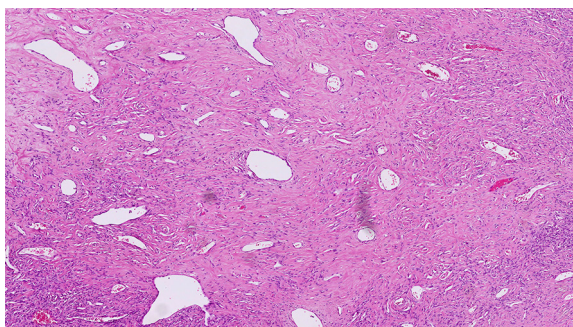
KAZUISTIKA

55letý interně zdravý pacient byl v únoru 2022 referován na naše oddělení po vyšetření ambulantním urologem pro zvětšující se rezistenci v levém hemiskrotu, kterou pozoroval asi dva roky. Expanze levého hemiskrota dosahovala rozměrů přibližně 11 × 8 cm, nádor byl palpačně tužší konzistence. Při iniciálním vyšetření lékařem na naší ambulanci bylo nad expanzí levého hemiskrota hmatné levé varle dislokované tumorem do horní části skrota. Na ultrazvukovém (UZ) vyšetření bylo také nalezeno dislokované levé varle vysoko ve skrotu a pod varletem objemný vaskularizovaný tumor nepravidelné echogenity. Obsah pravého hemiskrota byl bez patologického nálezu. Sérové nádorové markery pro nádory varlete (AFP, HCG, LDH) byly bez elevace. Provedená vyšetření vedla k vysoké suspekci na maligní tumor v levém hemiskrotu. Při druhém UZ vyšetření těsně před operačním výkonem se operatérovi nepovedlo intaktní varle v levém hemiskrotu opět lokalizovat, nebylo proto možné jednoznačně vyloučit maligní tumor levého varlete. Pro důvodné podezření na maligní tumor v levém hemiskrotu byla indikována operační re-vize z inguinálního přístupu. V celkové anestezii 6cm incizí paralelní s levým tříselným vazem byla obnažena aponeuróza zevního šikmého břišního svalu a otevřen levý tříselný kanál. Postupně byl vypreparován a uvolněn spermatický provazec až k anulus inguinalis profundus, kde byl mezi peany uzavřen. Původní incize byla pro velikost tumoru rozšířená směrem ke skrotu, následně byl ze skrota vybaven objemný tumor, který makroskopicky neinfiltroval stěnu skrota. Vzhledem k velikosti tumoru byl peroperační přehled obtížný, nebylo možné

ověřit, že tumor přímo z varlete nevychází nebo ho částečně neinfiltruje. Levé varle těsně naléhalo na tumor, jeho preparaci od nádoru a ponechání varlete ve skrotu jsme nepovažovali za onkologicky bezpečné. Preparát byl proto ze skrota odstraněn en-block se spermatickým provazcem. Den po výkonu bylo provedeno kontrastní CT břicha, pánve a plic, bez nálezu lymfadenopatie nebo vzdálených metastáz. Pacient byl propuštěn druhý den po operaci. Týden po operaci byl ošetřen spádovým urologem pro hematoma levého hemiskrota, byl zaveden drén přes skrotum a evakuován kolikovaný hematoma. Operační rána levého třísla byla zhojena per primam. Při kontrole v odstupu třech týdnů po drenáži byl hematoma levého hemiskrota kompletně resorbován. Při palpačním a UZ vyšetření levého hemiskrota nebyla suspekce na lokální recidivu nebo reziduální tumor. S výsledkem histologického vyšetření byl pacient prezentován v uroonkologickém týmu v Nemocnici České Budějovice.

MORFOLOGIE

Preparát byl makroskopicky i mikroskopicky vyšetřen v Bioptické laboratoři, s. r. o., v Plzni. Jednalo se o preparát orchidektomie, přičemž varle, nadvarle a semenný provazec byly normálního vzhledu i velikosti. Parafunikulárně byl přítomen vejčitý tumor velikosti 11,7 × 7 × 8 cm, po celém povrchu krytý lesklým hladkým vazivovým pouzdem. Na řezu byl tumor šedavé a hnědavé barvy, solidní, místy nodulární struktury. Tumor byl ložiskově prokrvácený, solidní, fokálně s kalcifikacemi. Histologicky se tumor sestával z proliferace neorganizované uspořádaných vřetenobuněčných a kulatobuněčných elementů zasazených ve variabilně kolegenózním stromatu, s větvičkami se a hyalinizovanými parožnatými cévami (staghorn vessels). Celularita byla v rámci tumoru variabilní, byly zachyceny chudě celulární oblasti, stejně tak vysoce celulární, převážně kulatobuněčné oblasti s pseudo-vaskulárními prostory. Mitotická aktivita byla až 9 mitóz/10 polí velkého zvětšení (HPF). Nádorové buňky byly imunohistochemicky pozitivní v průkazu STAT6 (nukleární pozitivita), CD34. Negativní



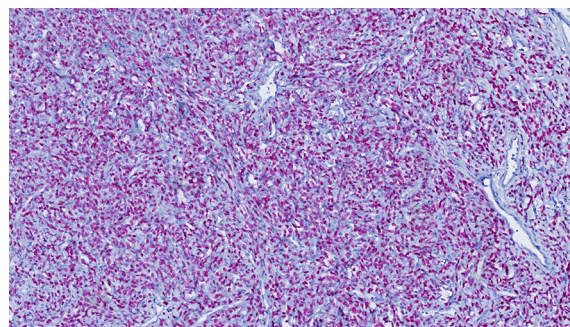
Obr. 1. Klasický morfologický obraz SFT; v některých partiích tumor sestával z proliferace neorganizované uspořádaných vřetenobuněčných a kulatobuněčných elementů zasazených ve variabilně kolegenózním stromatu, s větvičkami se a hyalinizovanými parožnatými cévami (staghorn vessels)

Fig. 1. Classic histological picture of SFT; variably cellular tumor composed of ovoid to spindled cells exhibiting patternless growth against a variably collagenous background stroma containing thin-walled large branching, "staghorn" shaped blood vessels

reakce byla prokázána s těmito protilátkami: ERG, actin S, desmin, SS18, S100, AE1/3. Imunohistochemická exprese MDM2 byla zachována. Proliferační aktivita byla přibližně 20 %. Tumor byl omezen na paratestikulární oblast, samotný parenchym varlete byl intaktní, se zachovanou spermiogenezi, bez preneoplastických změn. Nadvarle a semenný provazec byly normálního vzhledu. Nádor byl kompletně odstraněn, chirurgické okraje byly negativní. Závěr histologického a imunohistochemického vyšetření byl maligní solitární fibrózní tumor (high risk dle rizikového stratifikačního modelu WHO klasifikace z roku 2020).

DISKUZE

Solitární fibrózní tumor (SFT) je vzácný tumor měkkých tkání fibroblastické diferenciace, který se vyskytuje hlavně v pleuře. Extrapleurální SFT postihuje převážně osoby středního věku, bez predilekce pohlaví. Může se vyskytovat v jakékoli anatomické lokalizaci, nejčastěji však v podkoží, dále pak v měkkých tkáních proximálních částí končetin, v mediastinu, v retroperitoneu a v ob-



Obr. 2. Nukleární exprese STAT6 v nádorových buňkách, diagnostický imunofenotyp SFT

Fig. 2. Nuclear expression of STAT 6 in tumor cells, diagnostic immunophenotype of SFT

lasti hlavy a krku (zvl. v orbitě a v mozkových plenách). Byl však popsán jeho výskyt i v plicích, v prsu, v gastrointestinálním traktu, v mužském i ženském urogenitálním traktu (1, 2). Diagnóza je určená morfologickým histologickým, imunohistochemickým, případně molekulárně genetickým vyšetřením. Většina SFT je benigních. 20–30 % nádorů je maligních, toto riziko se zvyšuje s narůstající velikostí nádoru (3). 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 (4). 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 (4). Morfologická variabilita SFT je obrovská, mohou se histologicky překrývat téměř s jakýmkoliv tumorem měkkých tkání, diferenciální histologická diagnostika SFT od ostatních měkkotkáňových paratestikulárních tumorů může být náročná. Imunohistochemie, případně molekulární genetika, je proto ke spolehlivé diagnóze nezbytná. Objev fúze genů NAB2-STAT6 byl zásadní pro diagnostiku SFT. Tento fúzní transkript vede k overexpresi proteinu STAT6, což lze detekovat imunohistochemicky a znamenalo to průlom v imunohistochemické diagnostice SFT. STAT6 je vysoce senzitivní a specifický imuno-

histochemický marker, jeho nukleární exprese je diagnostická pro SFT. V takových případech je morfolgie a imunohistochemie dostačující pro diagnózu SFT. Exprese STAT6 však může vymizet v dediferencovaných SFT, v takových případech je nutné diagnózu potvrdit genetickým průkazem fúze genů NAB2-STAT6. Dříve nejpoužívanější imunohistochemický marker CD 34 má vysokou senzitivitu pro SFT, jeho exprese však není pro SFT specifická.

Terapeutickou metodou volby je radikální chirurgická excize nádoru. Vzhledem k raritnímu výskytu paratestikulárních SFT nejsou v literatuře k dispozici data, která by podporovala adjuvantní chemoterapii nebo adjuvantní lokální radioterapii. V multicentrické retrospektivní studii 81 pacientů

po resekci SFT (různých lokalit) došlo v průběhu pěti let sledování ke vzniku metastáz u 21 pacientů. K lokální recidivě došlo u 18 pacientů. Celkové pětileté přežití bylo 84 %. Rizikovým faktorem pro lokální rekurenci byl pozitivní chirurgický okraj, nádory s velikostí nad 10 cm a vysokou mitotickou aktivitou měly významně vyšší riziko vzdálených metastáz (5).

Pacienty po lokální chirurgické léčbě SFT skrota je nutné dlouhodobě sledovat pravidelným klinickým vyšetřením, ultrazvukem skrota a CT vyšetřením břicha a plic vzhledem k riziku lokální recidivy i vzdálených metastáz. U našeho pacienta jsme naplánovali kontrolní CT a UZ za tři měsíce, adjuvantní terapie nebyla v onkologickém týmu indikována.

LITERATURA

1. Laco J, Šimáková E, et al. Extrapleurální solitární fibrózní tumor napodobující laterální krční cystu – kazuistika. Čes.-slov. Patol. 2007; 43(2): 68–72.
2. Chang TH, Chen M, Lee CC. Solitary fibrous tumor of the scrotum: a case report and review of the literature. BMC Urol. 2019; 19: 138. <https://doi.org/10.1186/s12894-019-0573-2>.
3. Gold JS, Antonescu CA, Hajdu C, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. Cancer. 2002; 94: 1057–68.
4. Hermanová M, Musil J, Hotárková S, Duba M, Zavřelová I. Solitární fibrózní tumor mening. Česk Slov Neurol N. 2007; 70/103(2): 210–213.
5. van Houdt WJ, Westerveld CM, Vrijenhoek JE, et al. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study. Ann Surg Oncol. 2013; 20(13): 4090–5.