

A vese primer szoliter fibrózus tumora: esettanulmány és irodalmi áttekintés

Vrecenár László dr.¹, Galambos Csilla dr.², Diczházi János Csaba dr.²,
Buzogány István dr.¹

¹Péterfy Kórház-Rendelőintézet és Manninger Jenő Országos Traumatológiai Intézet, Urológiai osztály, Budapest (osztályvezető: Buzogány István dr.);

²Péterfy Kórház-Rendelőintézet és Manninger Jenő Országos Traumatológiai Intézet, Patológiai osztály, Budapest (osztályvezető: Diczházi János Csaba dr.)

Levelezési cím:
Dr. Vrecenár László
1076 Budapest,
Péterfy Sándor utca 8–20.
E-mail: vrecenar@gmail.com

ÖSSZEFOGLALÁS

Célkitűzés: A szerzők ritka, veseeredetű fibrózus tumor esetét mutatják be áttekintve az irodalmi hátteret is.

Esetismertetés: A szoliter fibrózus tumor (SFT) egy ritka mesenchymalis daganat, amely elsősorban a pleurában fordul elő. Primeren a veséből kiindulva extrém ritkán kerül felfedezésre. Az esettanulmányunkban szereplő 21 éves férfi páciens kivizsgálása ismétlődő, tudatzavarokkal is járó hypoglykaemiás epizódok miatt indult, amely során felfedezésre került jobb oldali vesetumora. A kezdeti core biopszás mintavétel diagnosztikus dilemmát okozott, de a későbbi radikális nephrectomiából származó specimen immunhisztokémiai vizsgálata igazolta a vese primer szoliter fibrózus tumorát. Betegünk műtétet követő háromhónapos utánkövetése alkalmával ezidáig sem recidíva, sem metasztázis nem igazolódott.

Megbeszélés: A kezelésének alapja elsődlegesen sebészi, amely áttétes esetben magában foglalja a metastasectomiát is. Tekintettel a recidíva és a távoli áttétképzés lehetőségére, gondos utánkövetés ajánlott.

KULCSSZAVAK

SZOLITER FIBRÓZUS TUMOR, SFT, MESENCHYMALIS DAGANAT, VESE, VESETUMOR, HEMANGIOPERICYTOMA, CD34, NAB2-STAT6 FÚZIÓS GÉN

Primary renal solitary fibrous tumour: case report and literature review

SUMMARY

Objective: The authors present a rare case of fibrotic tumour originating from the kidney and provide the literature review background.

Case report: The solitary fibrous tumour (SFT) is a rare mesenchymal neoplasm most frequently originating from the pleura. Renal occurrence is very uncommon. We report a 21-year-old male patient presenting with recurrent episodes of hypoglycaemia causing altered level of consciousness. Subsequent investigations revealed a tumour in the right kidney. The initial results of the core biopsy caused a diagnostic dilemma, but the immunohistochemical analysis of the radical nephrectomy specimen confirmed the primary renal solitary fibrous tumour. Our patient was doing well at the 3-month follow-up with no evidence of recurrence or metastasis.

Conclusion: The basis of its treatment is primarily surgical, which includes metastasectomy in metastatic cases. Considering the possibility of recurrence and distant metastasis formation, careful follow-up is recommended.

KEYWORDS

SOLITARY FIBROUS TUMOUR, SFT, MESENCHYMAL TUMOUR, KIDNEY, RENAL TUMOUR, HEMANGIOPERICYTOMA, CD34, NAB2-STAT6 FUSION GENE

Bevezetés

A szoliter fibrózus tumor – korábbi nevén hemangiopericytoma – egy ritka mesenchymalis daganat, amely a szervezetben számos lokalizációban előfordulhat (1). Elsőként a pleurában írta le *Klemperer* és *Rabin* 1931-ben, de szinte bárhol is kiindulhat

(2). Változatos előfordulási helyei között említendő a peritoneum, pericardium, agyhártya, gerincvelő, hasnyálmirigy (3), máj (4), de leírták szublingvális nyálmirigyben (5), vagy intraocularisan (6) is. Az immunhisztokémia és a molekuláris diagnosztika fejlődésével a CD34 vált a szoliter fibrózus tumor leginkább jellemző markerévé, habár ez sem bizonyult teljesen specifikusnak a tumortípus pon-

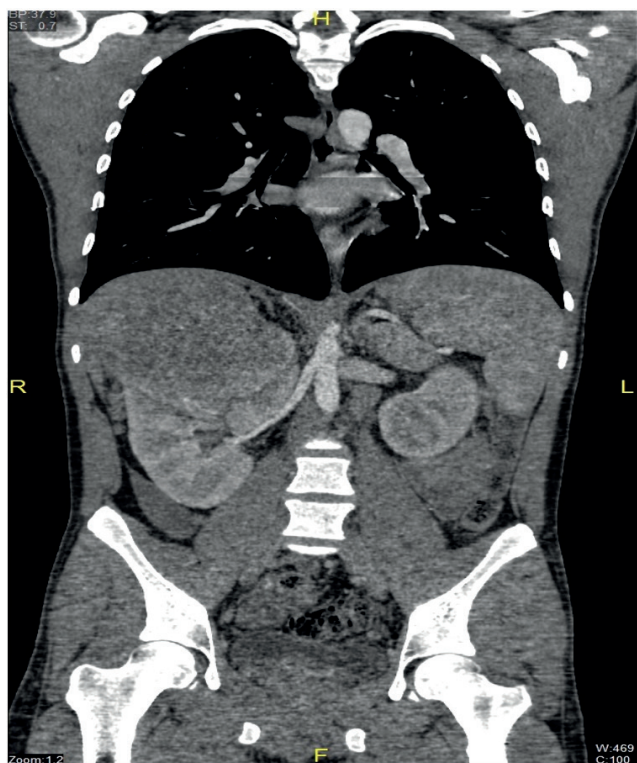
tos identifikációjában. Napjainkra a NAB2-STAT6 fúziós gén felfedezése az SFT még pontosabb diagnosztikáját teszi lehetővé (2). A szoliter fibrózus tumorok nagy része benignus, kevesebb, mint 20%-ban azonban malignus daganatként viselkedve lokálisan invazív és metasztázist képez (7).

Az SFT elsődleges kezelése a negatív sebészi széllal történő kiemelés, de még radikális excízió mellett is szoros utánkövetés javasolt a lokális recidíva lehetősége miatt (8). A sugár- és kemoterápia nem kellően hatékony, így a standard kezelésnek nem része, ám szelektált esetekben – multidiszciplináris döntést követően – egyénre szabott terápiás stratégiák is megfontolhatóak (2).

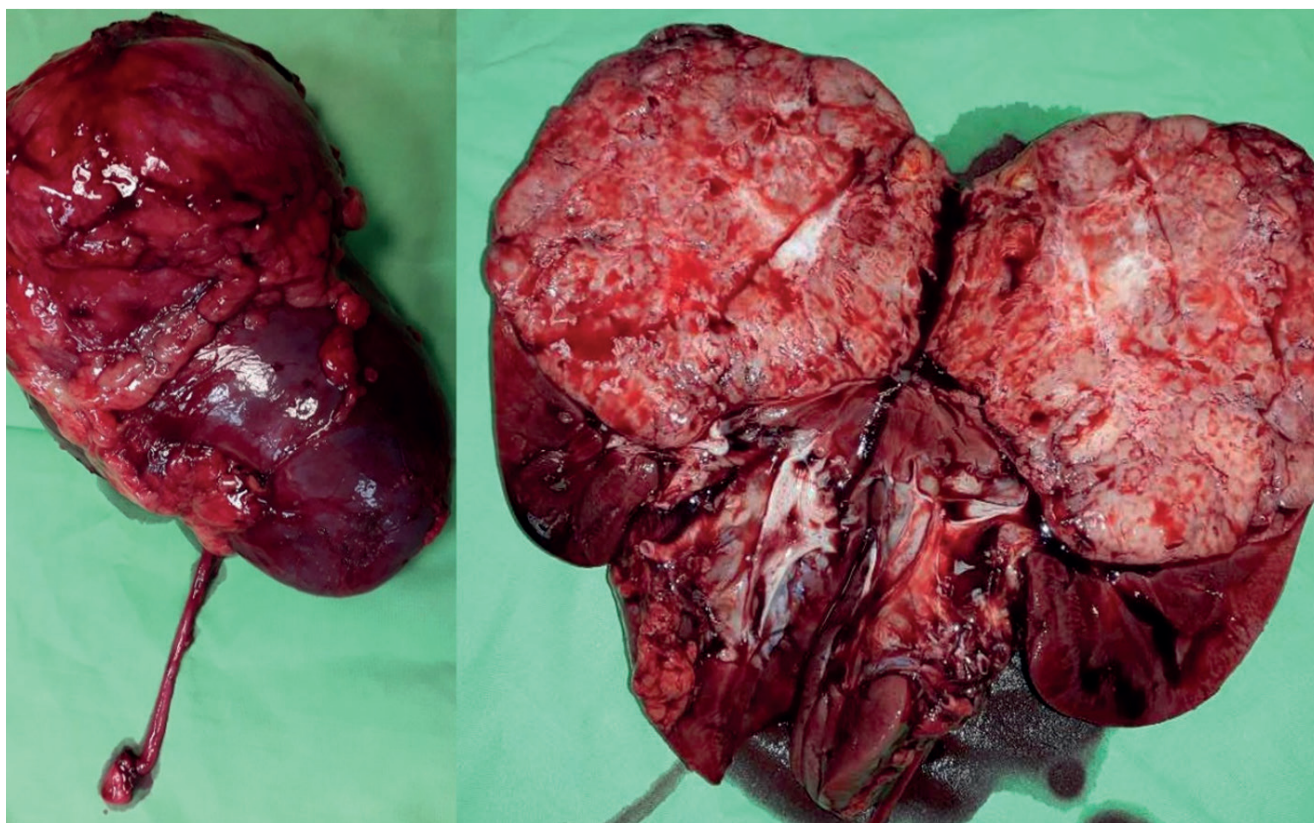
Esetismertetés

21 éves férfi páciensünk távolabbi kórelőzményében mindössze egy gyermekkori lágyéksérvműtét szerepel. Egy könnyűzenei fesztiválról alkoholos intoxikáció gyanújával a Siófoki Kórház Intenzív Osztályára került felvételre, ahol észlelése során többször vált hypoglykaemiássá, agresszív viselkedése miatt szedatívumokra szorult. Belgyógyászati kivizsgálása alkalmával felfedezésre került jobb oldali vesedaganata (1. ábra).

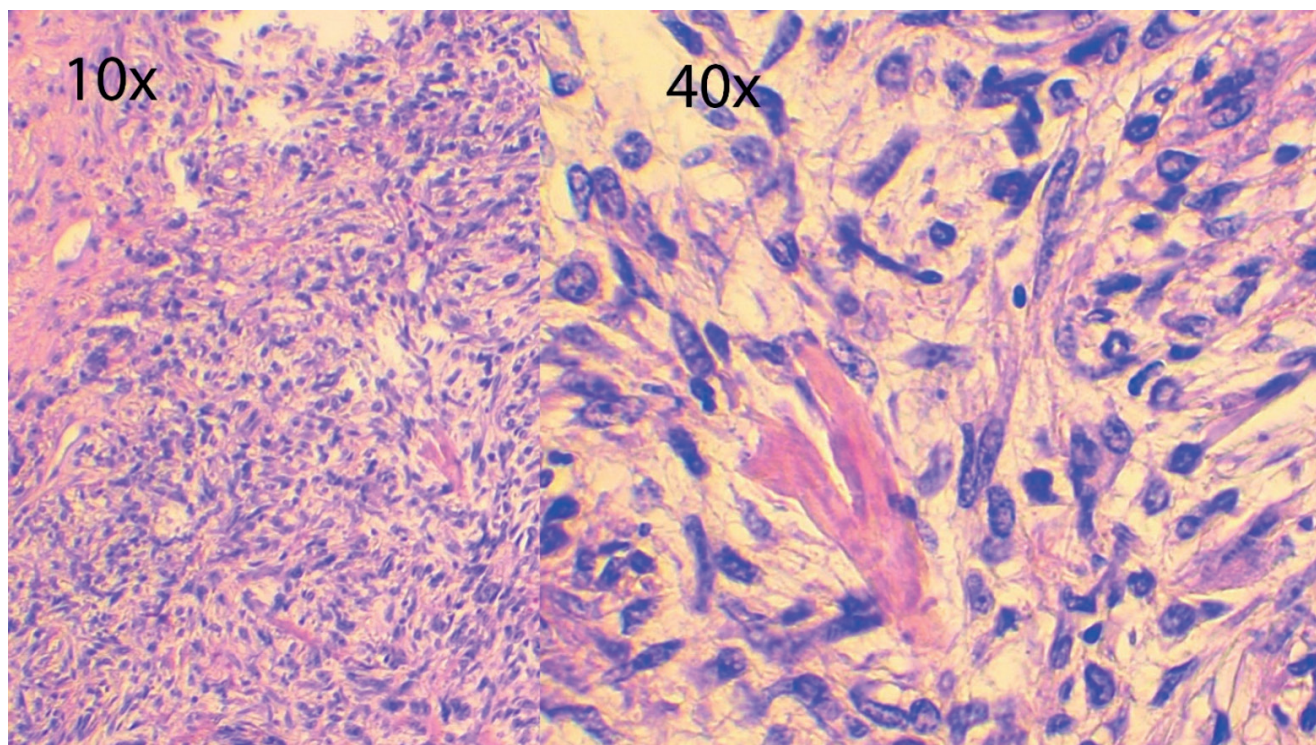
A térfoglalásból core biopsziás mintavétel történt, amely alapján low grade mesenchymalis daganat (fibromyxoid sarcoma variáns) lehetősége merült fel, így radikális nephrectomiát végeztünk.



1. ÁBRA: A JOBB OLDALI VESÉBEN FELFEDEZETT TÉRFOLGLÁS CT-KÉPE



2. ÁBRA: AZ ELTÁVOLÍTOTT VESÉ EGÉSZBEN ÉS A HILUSI OLDALÁN FELVÁGVA



3. ÁBRA: A TUMOR MIKROSKÓPOS KÉPE (H&E FESTÉS)

Makroszkóposan az eltávolított és hilusi oldalán felvágott vese felső és középső harmadát teljesen és az alsó harmadát részben kitöltő 11,5 cm × 10 cm × 8 cm nagyságú, jól körülírt, dominánsan szürkésfehér, néhol sárgásfehér tumort láttunk, amely centrumában pókhálószerű rajzolatot mutatott. Szabad szemmel vizsgálva a daganat a vese pyelonját és hilusát deformálta, de sem az üregrendszerbe, sem pedig a rostos tokba való betérés nem látszott (2. ábra).

Mikroszkóposan a mesenchymalis jellegű tumorsejtek mellett myxoid és fibrotikus góccok és kisebb-nagyobb nekrotikus területek is megfigyelhetők voltak.

A veseállományra lokalizált tumor szélén többnyire toxzerű kötőszövet húzódtott, de helyenként ez hiányzott, főleg a pyelon felé eső területeken. Nagy nagyítással elsősorban megfigyelhető volt ezen toxzerű struktúra infiltrációja. A hilusi képleteknek megfelelően tumorterjedés nem volt látható, egyetlen apró reaktív nyirokcsomó ábrázolódott.

Az elvégzett immunhisztokémiai vizsgálatok során bár az SFT-re jellemző CD34-immunreakció negatív volt, de a STAT5-reakció pozitivitása szoliter fibrózus tumort igazolt és a low grade fibromyxoid sarcoma kizárásra került (3. ábra).

Bár a látott szöveti kép a malignitás kritériumait teljes egészében nem elégítette ki, tekintettel a tumor nagy méretére, a fokálisan emelkedett mitotikus aktivitásra, a daganat határán néhol megfigyelhető infiltratív nö-

vekedési jellegre, a szokatlan CD34-negativitásra és a fokális p53-pozitivitásra a patológiai lelet onkológiai követést javasolt.

Megbeszélés

Az angol nyelvű irodalomban 2019. februárig a PubMed adatbázisában (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>) a „solitary fibrous tumor”, a „kidney” és a „renal” keresőszavak kombinációját használva 78 darab primeren a veséből kiinduló szoliter fibrózus tumoros esetet azonosítottunk. Szinte kivétel nélkül első terápiás lépésként sebészeti beavatkozás történt, amely többnyire radikális nephrectomia volt, de több tumorreszekció és egy nephro-ureterectomia is közlésre került (9).

10 esetben szoliter vagy multiplex metasztázist is dokumentáltak (az összes eset 13%-a). A metasztázisok leggyakrabban a májban (6 esetben) és a tüdőben (5 esetben) kerültek leírásra, de előfordult nyirokcsomó (2 eset), csont (2 eset), peritoneum (10) (1 eset), pleura (11) (1 eset), pancreas (12) (1 eset), és ellenoldali veseáttét is (13) (1 eset), amely radikális nephrectomiát követően 8 évvel később alakult ki kontralaterálisan.

Számos közleményben a metasztázisok a primer vesetumorral szimultán kerültek sebészi eltávolításra, összesen négy májreszekció, egy tüdőreszekció (14), egy pancreas-reszekció, egy ellenoldali vesereszekció és egy peritonealis metastasectomia került leírásra.

Az SFT kezelésében a világon elsőként egy kolumbiai esettanulmány adjuváns interferon-alfa-2b használatát dokumentálta egy tüdő- és pleurális áttétekkel rendelkező páciens kezelésénél és a betegséget progressziómentesnek írta le 23 hónappal későbbi utánkövetés alkalmával (11).

Egy esetben a sebészi eltávolítás helyett a vesedaganat observációját végezték, amely egyéves utánkövetés alkalmával progressziót nem mutatott (15).

Két közleményben került bemutatásra lokálrecidíva a veseágban nephrectomiát követően (16, 17), mindkét alkalommal a recidíva ismételt sebészi eltávolítására került sor.

Egy esetben kétoldali vese SFT került közlésre (18), egyszer egy mindössze 3 éves gyermekben írták le (19), egy alkalommal pedig – közleményünkhöz hasonlóan – hypoglykaemia, mint paraneopláziás tünet vezetett a vese szoliter fibrózus tumorának felismeréséhez (20). E közleményben a visszatérő alacsony

vércukorszintek hátterében a daganat által képzett, az inzullinnal nagyfokú strukturális és biokémiai homológiát mutató IGF-2 (insulin-like growth factor-2) állt, amelynek emelkedett szérumszintje a tumor reszekcióját követően normalizálódott és a hypoglykaemiás epizódok megszűntek.

Következtetések

A vese szoliter fibrózus tumora ritkán fordul elő és bár többnyire benignus viselkedésű, nem extrém ritka a metasztázisok, illetve a lokálrecidíva kialakulása sem. Kezelésének alapja elsődlegesen sebészi, amely áttétes esetben magában foglalja a metastasectomiát is. Tekintettel a recidíva és a távoli áttétképzés lehetőségére – akár évekkal később is – gondos utánkövetés ajánlott.

Irodalom

- Salas S, Resseguier N, Blay JY, et al. Prediction of local and metastatic recurrence in solitary fibrous tumor: Construction of a risk calculator in a multicenter cohort from the French Sarcoma Group (FSG) database. *Ann Oncol* 28: 1979–1987, 2017. DOI: 10.1093/annonc/mdx250
- Brian Davanzo, Robert E. Emerson, Megan Lisy. Solitary fibrous tumor. *Transl Gastroenterol Hepatol*. 2018 Nov 21; 3: 94. DOI: 10.21037/tgh.2018.11.02
- D'Amico FE, Ruffolo C, Romano M et al. Rare neoplasm mimicking neuroendocrine pancreatic tumor: A case report of solitary fibrous tumor with review of the literature. *Anticancer Res* 2017; 37: 3093–3097. DOI: 10.21873/anticancer.11665
- Sun Z, Ding Y, Jiang Y, et al. Ex situ hepatectomy and liver autotransplantation for a treating giant solitary fibrous tumor: A case report. *ONCOLOGY LETTERS* 2019; 17: 1042–1052. DOI: 10.3892/ol.2018.9693
- Iorio B, Ronchi A, Montella M, et al. Malignant extrapleural solitary fibrous tumor arising in the sublingual gland: A case report and review of literature. *Oral Oncol* 2019 Jan 9. pii: S1368–8375(18)30476–7. DOI: 10.1016/j.oraloncology.2018.12.013
- Rinaldo L, Xu SCY, Eggers SD, et al. Rare Occurrence of an Intraocular Choroidal Solitary Fibrous Tumor/Hemangiopericytoma. *Ocul Oncol Pathol* 2018 Jun; 4(4): 213–219. DOI: 10.1159/000481947
- Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006; 13: 264–269. DOI: 10.1177/107327480601300403
- Thway K, Ng W, Noujaim J, et al. The current status of solitary fibrous tumor: diagnostic features, variants, and genetics. *Int J Surg Pathol* 2016; 24(4): 281–92. DOI: 10.1177/1066896915627485
- Guo G, Zhang X, Zhou ZH, et al. Clinical characteristics of malignant solitary fibrous tumors of the kidney with thoracic vertebral metastasis. *Int J Urol* 2012 Feb; 19(2): 177–8. DOI: 10.1111/j.1442–2042.2011.02921.x
- Rodríguez Cruz, Hernández Sánchez, Blázquez, et al. Malignant solitary fibrous kidney tumor with peritoneal disease: a case report. *Case Rep Nephrol Urol* 2014 Apr 11; 4(1): 70–4. DOI: 10.1159/000362539
- Cuello J, Brugés R. Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: report of the first case managed with interferon. *Case Rep Oncol Med* 2013; 2013: 564980. DOI: 10.1155/2013/564980
- Patel YA, Dhalla S, Olson MT, et al. Pancreatic metastasis from a solitary fibrous tumor of the kidney: a rare cause of acute recurrent pancreatitis. *Pancreatol* 2013 Nov-Dec; 13(6): 631–3. DOI: 10.1016/j.pan.2013.06.004
- Cheung, Talanki, Liu, et al. Metachronous Malignant Solitary Fibrous Tumor of Kidney: Case Report and Review of Literature. *Urol Case Rep* 2015 Oct 17; 4: 45–7. DOI: 10.1016/j.eurc.2015.09.004
- Sasaki, Kurihara T, Katsuoka Y, et al. Distant metastasis from benign solitary fibrous tumor of the kidney. *Case Rep Nephrol Urol* 2013 Jan; 3(1): 1–8. DOI: 10.1159/000346850
- Petrella F, Monfardini L, Musi G, et al. Synchronous pleuro – renal solitary fibrous tumors: a new clinical-pathological finding. *Minerva Chir* 2009 Dec; 64(6): 669–71.
- Usaba W, Sasaki H, Yoshie H, et al. Solitary Fibrous Tumor of the Kidney Developing Local Recurrence. *Case Rep Urol* 2016; 2016: 2426874. DOI: 10.1155/2016/2426874
- Sfoungaristos S, Papatheodorou M, Kavouras A et al. Solitary fibrous tumor of the kidney with massive retroperitoneal recurrence. A case presentation. *Prague Med Rep* 2012; 113(3): 246–50. DOI: 10.14712/23362936.2015.23
- Llarena Iburguren, Eizaguirre Zarzai B, Lecumberri Castañón D, et al. Bilateral renal solitary fibrous tumor. *Arch Esp Urol* 2003 Sep; 56(7): 835–40.
- Wu WW, Chu JT, Romansky SG, et al. Pediatric renal solitary fibrous tumor: report of a rare case and review of the literature. *Int J Surg Pathol* 2015 Feb; 23(1): 34–47. DOI: 10.1177/1066896913492847
- Khowaja A, Johnson-Rabbett B, Bantle J, et al. Hypoglycemia mediated by paraneoplastic production of Insulin like growth factor-2 from a malignant renal solitary fibrous tumor – clinical case and literature review. *BMC Endocr Disord* 2014 Jun 17; 14: 49. DOI: 10.1186/1472–6823–14–49