

Μονήρης ινώδης όγκος κάτω γνάθου με κακοήθη στοιχεία. Αναφορά περίπτωσης

Στυλιανός ΖΑΝΑΚΗΣ¹, Σωτήριος ΚΥΡΙΑΚΟΥ²

Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο Αθήνας, Τμήμα Στοματικής και Γναθοπροσωπικής Χειρουργικής
(Υπεύθυνος Τμήματος: Στυλιανός Ζανάκης)

Solitary Fibrous Tumor of the Mandible with a malignant component. A Case Report

Stylianos ZANAKIS, Sotirios KYRIAKOU

"Ιπποκράτειο" General Hospital of Athens, Department of Oral and Maxillofacial Surgery
(Acting Head: Stylianos Zanakis)

Ενδιαφέρουσα περίπτωση
Case report

ΠΕΡΙΛΗΨΗ: Ο Μονήρης Ινώδης Όγκος (ΜΙΟ), αποτελεί ένα σπάνιο όγκο των μαλακών μορίων, ο οποίος συχνότερα απαντάται στην υπεζωκοτική κοιλότητα. Παρά το γεγονός αυτό, οι συγκεκριμένοι όγκοι έχουν περιγραφεί και σε άλλες θέσεις, ελάχιστες όμως περιπτώσεις ΜΙΟ έχουν αναφερθεί στη στοματική κοιλότητα. Αν και η διάγνωση τίθεται με μικροσκοπικά και ανοσοϊστοχημικά κριτήρια, η ακτινολογική εικόνα μπορεί να συνεπικουρήσει. Από τη στιγμή που τα χαρακτηριστικά του όγκου είναι παρεμφερή με άλλα μεσεγχυματογενείς όγκους, η ιστολογική διάγνωση μπορεί να παρουσιάζει δυσκολίες. Η επίγνωση της πιθανότητας εμφάνισης ΜΙΟ στη στοματική κοιλότητα είναι σημαντική, ώστε να αποφευχθεί σύγχυση με άλλα μεσεγχυματογενή νεοπλάσματα. Συχνή επανεξέταση για αρκετά χρόνια είναι σημαντική ώστε να διαγνωσθεί έγκαιρα πιθανή τοπική υποτροπή. Παρουσιάζουμε την πρώτη, όπως προκύπτει από την ανασκόπηση της αγγλικής βιβλιογραφίας, περίπτωση ΜΙΟ εξορμώμενου από το οστόν της κάτω γνάθου.

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ: Μονήρης ινώδης όγκος, μεσεγχυματογενή νεοπλάσματα, στοματική κοιλότητα, κάτω γνάθος

SUMMARY: The solitary fibrous tumor (SFT) is a rare soft tissue tumor that most commonly occurs in the pleural cavity. However, it has also been described in other sites of the body, but only a limited number of SFTs cases have been reported in the oral cavity. Diagnosis depends mainly on microscopic and immunohistochemical features, although imaging may help. Since this tumor shares a number of similar features with other mesenchymal lesions, the histological diagnosis of SFT might be difficult. Awareness of its occurrence in the oral cavity is important in order to avoid confusion with other spindle cell neoplasms. Close follow-up for several years is recommended due to potential late local recurrence. We present, as we believe, the first case of an endosseous SFT, arising in the mandibular bone.

KEY WORDS: Solitary fibrous tumor, Oral cavity, Mandible

¹Δ/ντής ΕΣΥ, ΜSc ΣΓΠΧ
²Επιμελητής Α΄ ΕΣΥ, ΣΓΠΧ

Παρελήφθη: 23/11/2017 - Έγινε δεκτά: 5/11/2018

Paper received: 23/11/2017 - Accepted: 5/11/2018

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Ο Μονήρης Ινώδης Όγκος (ΜΙΟ), περιεγράφη πρώτη φορά από τους Klemperer και Rabin στην υπεζωκοτική κοιλότητα (Klemperer και Rabin, 1931). Είναι σπάνιος, όγκος που συχνότερα εμφανίζεται στη θωρακική κοιλότητα (Gold και συν. 2002). Παρουσιάζεται σαν βραδέως αναπτυσσόμενη, ανώδυνη διόγκωση. Σπανιότερα, μεγάλοι όγκοι μπορεί να αποτελέσουν πηγή παρανεοπλασματικών συνδρόμων, όπως υπογλυκαιμία οφειλόμενη στη παραγωγή ινσουλινοειδούς αυξητικού παράγοντα (Insulin-like Growth Factor) (England και συν., 1989, Perros και συν., 1996). Αποτελεί καλόηθες μεσοχυματογενές νεόπλασμα το οποίο στο παρελθόν είχε λάβει διάφορες ονομασίες όπως εντοπισμένο καλόηθες μεσοθηλίωμα, υπομεσοθηλίωμα ή εντοπισμένος ινώδης όγκος του υπεζωκότα (Alawi και συν., 2001). Σήμερα αναγνωρίζεται ότι ο συγκεκριμένος όγκος μπορεί να αναπτυχθεί και σε θέσεις εκτός υπεζωκοτικής κοιλότητας. Πρόσφατα έχει καταδειχθεί η προέλευση του όγκου από αδιαφοροποίητα διάμεσα αρχέγονα κύτταρα, με αποτέλεσμα η ιστολογική διάγνωση να στηρίζεται στις ανοσοϊστοχημικές χρώσεις (Hanau και Miettinen, 1995). Εντόπιση του όγκου στους μαλακούς ιστούς της κεφαλής και του τραχήλου παρατηρείται στο 10% των περιπτώσεων (Brunnemann και συν., 1999). Εξ αυτών μόνο το 3% εμφανίζεται στη στοματική κοιλότητα (Alawi και συν., 2001). Στην παρούσα εργασία παρουσιάζουμε την εμφάνιση του όγκου στη γωνία της κάτω γνάθου. Από την ανασκόπηση της αγγλικής βιβλιογραφίας προκύπτει ότι η παρούσα περίπτωση αφορά στην πρώτη αναφορά ενδοοστικής εντόπισης του όγκου.

ΑΝΑΦΟΡΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ένας καυκάσιος άνδρας ασθενής, 71 ετών, προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία αιτιούμενος ανώδυνη διόγκωση στην περιοχή της κάτω γνάθου αριστερά, από πενταμήνου. Η εξωστοματική εξέταση έδειξε ήπια διόγκωση στο αριστερό κατώτερο ημιμόριο του προσώπου. Κλινικά, ο τράχηλος ήταν αρνητικός στη ψηλάφηση. Παρατηρήθηκε όμως υπαισθησία στην περιοχή κατανομής του αριστερού κάτω φατνιακού νεύρου. Ενδοστοματικά, η διόγκωση, σκληροελαστικής συστάσεως, κατελάμβανε την κάτω γνάθο από το ύψος του 36 έως τον σύστοιχο κλάδο και προκαλούσε διόγκωση τόσο παρειακά όσο και γλωσσικά. Η βλάβη καλυπτόταν από φυσιολογικό βλενογόνο. Η πανοραμική ακτινογραφία έδειξε μία διάχυτη, πτωχά αφοριζόμενη οστεολυτική βλάβη στην περιοχή της αριστερής γωνίας της κάτω γνάθου (Εικ. 1). Η αξονική τομογραφία αποκάλυψε μία ενδοοστική καταστρεπτική βλάβη διαστάσεων 4,4 x 3,4 εκατ., που προκαλούσε έκπτυξη της κάτω γνάθου προς όλες τις κατευθύνσεις, καταστροφή των συμπαγών οστικών πετάλων και εξωοστική επέκταση γλωσσικά (Εικ. 2, 3). Η βιοψία της βλάβης δια λεπτής βελόνης ανέδειξε κακοήθεια, χωρίς να κατα-

INTRODUCTION

Solitary Fibrous Tumor (SFT) was first described as a pleural cavity neoplasm by Klemperer and Rabin (Klemperer and Rabin, 1931). It is a rare tumor that usually arises in the thoracic cavity (Gold et al. 2002). It occurs as a slow-growing painless mass. Less frequently, larger tumors may result in paraneoplastic syndromes, such as hypoglycaemia arising from the production of insulin-like growth factor (England et al., 1989, Perros et al., 1996). It is a benign mesenchymal tumor, previously referred to as localised benign mesothelioma, submesothelioma or localised fibrous tumor of the pleura (Alawi et al., 2001). Nowadays, it is understood that this tumor can also occur in extrapleural sites. It was recently discovered that SFTs originate from undifferentiated interstitial stem cells and therefore their histological diagnosis has been based on immunohistochemical staining (Hanau and Miettinen, 1995).

SFTs arising in the soft tissue of the head and neck account for approximately 10% of all cases (Brunnemann et al., 1999). Of those, just 3% involves the oral cavity (Alawi et al., 2001). In this study, we present the case of a SFT located in the angle of the mandible. A review of the English-speaking literature reveals that this is the first report of intraosseous occurrence of this type of tumor.

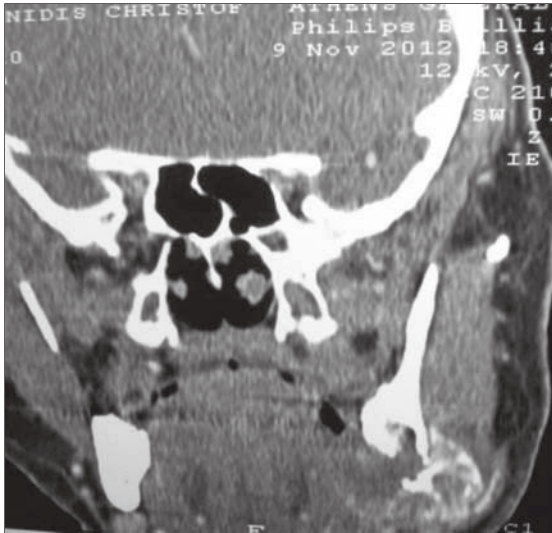
CASE REPORT

A 71-year-old Caucasian male patient presented at the outpatient clinic with a painless mass in his left mandible, which had been there for the past five months. The extraoral examination revealed a mild swelling in the left lower half of the face. Clinically, the neck was normal upon palpation. However, hypaesthesia was evident in the area of distribution of the left inferior alveolar nerve. Intraorally, the mass was firm and elastic and occupied the mandible from the left first molar to the ascending ramus, expanding the buccal and lingual bone plates. The lesion was covered by healthy mucosa. The panoramic x-ray revealed a diffuse poorly defined osteolytic lesion in the area of the left mandibular angle (Fig. 1). The CT scan revealed an endosseous destructive lesion that measured 4.4 x 3.4 cm and caused an expansion of the mandible in all directions, damaging the compact bone plates and resulting into extraosseous lingual extension (Fig. 2, 3). Fine needle aspiration biopsy of the lesion revealed malignant features, however it was not possible to identify the lesion in full. An incisional biopsy followed. The histo-

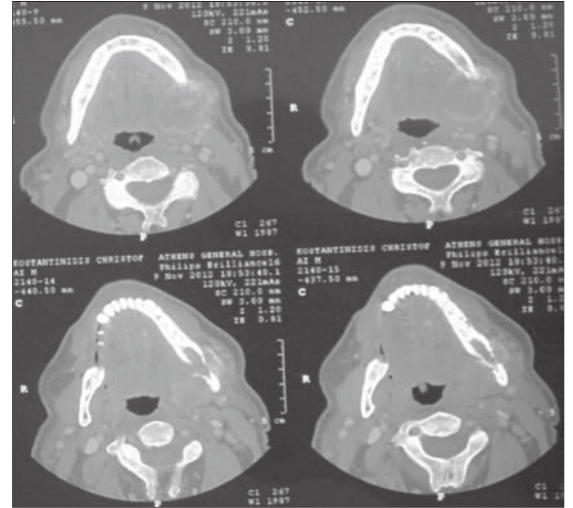


Εικ. 1: Πανοραμική ακτινογραφία. Οστεολυτική βλάβη έμπροσθεν της αριστερής γωνίας της κάτω γνάθου.

Fig. 1: Panoramic x-ray. Osteolytic lesion in front to the left mandibular angle.



Εικ. 2: Αξονική τομογραφία. Μετωπιαίες τομές.
Fig. 2: CT scan. Coronal sections.

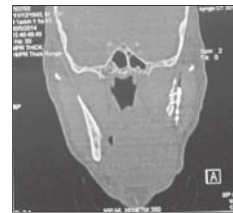


Εικ. 3: Αξονική τομογραφία της οστικής βλάβης στην αριστερή γωνία της κάτω γνάθου.

Fig. 3: CT scan of the osseous lesion in the left mandibular angle.



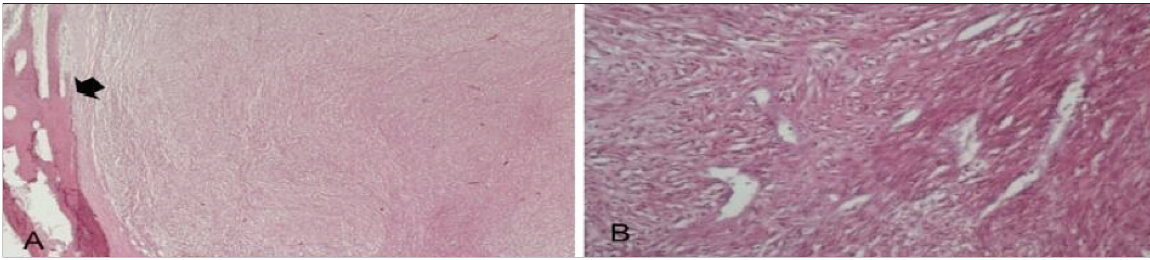
Εικ. 4: Άμεση μετεχειρητική πανοραμική ακτινογραφία.
Fig. 4: Immediate post-operative panoramic x-ray.



Εικ. 5: Αξονική τομογραφία 18 μήνες μετεχειρητικά.
Fig. 5: CT scan 18 months post-operatively.

στεί δυνατή η ταυτοποίηση της βλάβης. Ακολούθησε βιοψία του όγκου. Η ιστοπαθολογική εξέταση ανέδειξε κακοήθεια θέτοντας την διαφορική διάγνωση μεταξύ οστεοσαρκώματος χαμηλής κακοήθειας και μονήρους ινώδους όγκου με κακοήγη στοικεία. Ο έλεγχος για περιοχικές και απομακρυσμένες μεταστάσεις απέβη αρνητικός. Στην συνέχεια, ο ασθενής υπεβλήθη υπό γενική αναισθησία σε τμηματική γναθεκτομή με υπογνάθια προσπέλαση. Ιδιαίτερη προσοχή καταβλήθηκε ώστε η χειρουργική εκτομή των μαλακών μορίων να περιλαμβάνει μακροσκοπικά υγιή όρια. Η συνέχεια της κάτω γνάθου αποκαταστάθηκε με πλάκα γεφύρωσης 13 οπών (Εικ. 4). Η τελική ιστολογική διάγνωση ήταν μονήρης ινώδης όγκος με στοικεία κακοήθειας. Η μετεχειρητική πορεία

pathological examination revealed malignancy and enabled the differential diagnosis of either a low-grade osteosarcoma or a solitary fibrous tumor with a malignant component. The search for regional and distal metastases was negative. Under general anaesthesia, the patient underwent segmental mandibulectomy via a submandibular approach. Extra care was taken in order to ensure that the adjacent soft tissues were resected in macroscopically healthy margins. The continuity of the mandible was restored by means of a bridging plate with 13 holes (Fig. 4). The final histological diagnosis was that of a solitary fibrous tumor with a malignant component. The patient's postoperative course was uneventful and he was examined regularly on an outpa-



Εικ. 6: A/E 100x και 200x αντίστοιχα. Α. Κυτταροβριθές ατρακτόμορφο νεόπλασμα σε δεσμιδοειδή διάταξη ορμώμενο ενδοοστικά (κεφαλή βέλους). Β. Αιμαγγειοπερικυτωματοειδής μορφολογία, μέτρια πυρηνική ατυπία.

Fig. 6: A/E 100x and 200x respectively. A. Hypercellular neoplasm with spindle morphology arranged in a fascicular pattern arising within the bone (arrowhead). B. Hemangiopericytoma-like morphology, moderate nuclear atypia.

του ασθενούς ήταν ανεπίπλεκτη και ο ασθενής τέθηκε σε πρόγραμμα μετεγχειρητικής παρακολούθησης. Στους επόμενους 18 μήνες δεν υπήρχαν κλινικά σημεία και απεικονιστικά ευρήματα τοπικής, περιοχικής ή/και απομακρυσμένης διασποράς (Εικ. 5). Δυστυχώς, μετά το διάστημα αυτό, ο ασθενής δεν συμμορφώθηκε στο πρωτόκολλο παρακολούθησης και επανεξέτασης.

ΙΣΤΟΠΑΘΟΛΟΓΙΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Κατά την ιστολογική εξέταση η βλάβη αποτελείτο από ατρακτοειδή κύτταρα με δοκιδωτή, στροβιλοειδή ή διάχυτη διαμόρφωση. Τα κύτταρα παρουσίαζαν μέτρια ατυπία με μιτωτική δραστηριότητα που έφτανε τις 4 μιτώσεις ανά 10 υψηλής μεγέθυνσης οπτικά πεδία (High-Power Field, HPF). Σε ορισμένες περιοχές τα κύτταρα αναπτύσσονταν γύρω από διατεταμένους αγγειακούς σχηματισμούς προσλαμβάνοντας χαρακτηριστικά αιμαγγειοπερικυτώματος (Εικ. 6). Νεκρωτικές περιοχές δεν παρατηρήθηκαν. Επιπρόσθετα, παρατηρήθηκε παραγωγή αντιδραστικού οστίτη ιστού, ιδιαίτερα στην περιφέρεια της βλάβης. Η βλάβη διηθούσε το υποκείμενο οστό της κάτω γνάθου με επέκταση στους πέριξ ιστούς. Ανοσοϊστοχημικά τα νεοπλασματικά κύτταρα παρουσίαζαν έντονη θετικότητα στις χρώσεις έναντι των βιμεντίνη, CD34, CD99 και Bcl-2 (Εικ. 7).

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Ο μονήρης ινώδης όγκος αποτελεί σπάνιο νεόπλασμα μεσεγχυματογενούς αρχής (Enzinger και Weiss, 1995). Πάνω από το 50% των περιπτώσεων εντοπίζονται στη θωρακική κοιλότητα, αλλά εξωθωρακικές εντοπίσεις έχουν αναφερθεί σε διάφορες θέσεις, συμπεριλαμβανομένου του ήπατος, των επινεφριδίων, του δέρματος, της κεφαλής και του τραχήλου κ.λπ. (Gold και συν., 2002). Στην στοματική κοιλότητα, η συνηθέστερη θέση εντοπίσης είναι στον βλεννογόνο της παρειάς και ακολούθως στην γλώσσα και το κάτω χείλος (Alawi και συν., 2001). Εντοπίσεις επίσης έχουν αναφερθεί στον οφθαλμικό κόγχο, στη μύτη, στους παραρρινίους κόλπους, στο πλαγιοφαρυγγικό διάστημα, στο λάρυγγα, στους μείζονες

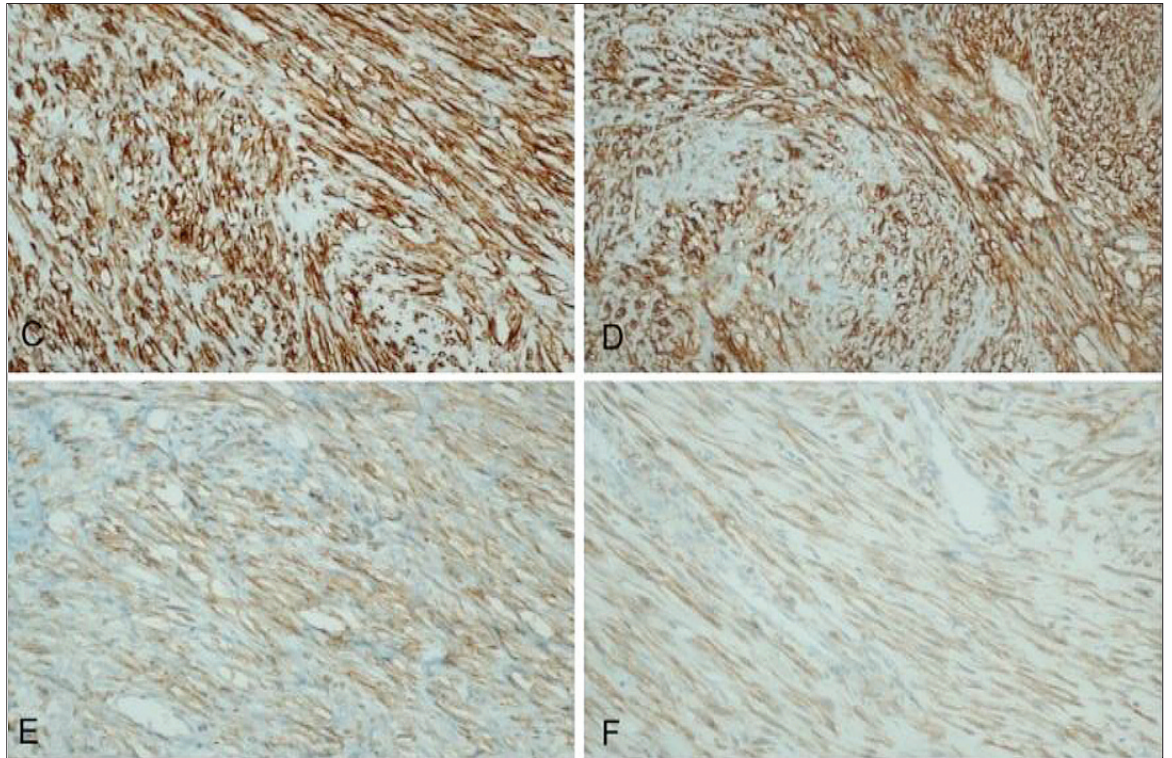
tient basis. Over the next 18 months, there were no clinical signs or imaging findings of any local, regional and/or distal metastases (Fig. 5). Unfortunately, after that, the patient failed to adhere to the follow-up and re-examination protocol.

HISTOPATHOLOGICAL FINDINGS

During the histological examination, the lesion was found to consist of spindle cells arranged in fascicles, short whorls or diffusely. These cells showed moderate atypia with an intermediate mitotic activity of up to 4 mitoses per 10 High-Power Fields (HPFs). In some areas, the cells were arranged around dilated capillary formations that resembled haemangiopericytomas (Fig. 6). No necrotic areas were observed. Reactive bone production was also noted, especially in the periphery of the lesion. The lesion infiltrated the underlying mandibular bone and expanded into the surrounding tissues. Immunohistochemically, the neoplastic cells showed strong positive staining for Vimentin, CD34, CD99 and Bcl-2 (Fig. 7).

DISCUSSION

Solitary Fibrous Tumor is a rare neoplasm of mesenchymal origin (Enzinger and Weiss, 1995). More than 50% of these tumors are located in the thoracic cavity, however extra-thoracic tumors have been reported in various sites, including the liver, adrenal glands, skin, head and neck area etc. (Gold et al., 2002). In the oral cavity, the most common site is the buccal mucosa, followed by the tongue and lower lip (Alawi et al., 2001). SFTs have also been reported in the orbit, nose, paranasal sinuses, parapharyngeal space, larynx, major salivary glands and thyroid gland. The identification of SFTs in the oral cavity, especially in the buccal area, has resulted in the assumption they may be associated with trauma (Ganly



Εικ. 7: C,D,E,F. Ισχυρή θετικότητα έναντι των Vimentin, CD34, CD99 και Bcl-2, αντίστοιχα.
 Fig. 7: C, D, E, F. Strong positivity for Vimentin, CD34, CD99 and Bcl-2 respectively.

σιελογόνους αδένες και το θυρεοειδή αδένα. Η εντόπιση του όγκου στη στοματική κοιλότητα και ιδιαίτερα στην παρειά, οδήγησε στην υπόθεση ότι η εμφάνισή του ενδεχομένως να σχετίζεται με τραύμα (Ganly και συν., 2006). Αν και τέτοιοι όγκοι μπορούν να εμφανίζουν συστηματική συμπτωματολογία, σε μερικές περιπτώσεις αποτελούν τυχαία ακτινολογικά ευρήματα (Ganly και συν., 2006). Δεν υπάρχουν χαρακτηριστικά παθολογικά ευρήματα στον ακτινολογικό έλεγχο. Κάποια όμως συγκεκριμένα χαρακτηριστικά του όγκου θα πρέπει να θέτουν υψηλά τον δείκτη υποψίας, ώστε να συμπεριλαμβάνεται ο ΜΙΟ στη διαφορική διάγνωση. Το πιο ενδεικτικό σημείο στην αξονική και μαγνητική τομογραφία είναι αυτό του σαφώς περιγεγραμμένου όγκου με έντονη και ομοιογενή πρόσληψη. Η οστική αναδιαμόρφωση του γειτνιάζοντος της βλάβης οστού είναι το πιο συχνό ακτινολογικό σημείο καθώς οι ΜΙΟ είναι καλοήθεις, αργά αναπτυσσόμενες μάζες. Η παρουσία εμφανούς οστικής καταστροφής σχετίζεται με πιο επιθετικούς όγκους ή με την πιθανότητα κακοήθειας, παρότι αυτό δεν είναι πάντα ο κανόνας (Ganly και συν., 2006). Έχει αναφερθεί ότι η διάγνωση της βλάβης μπορεί να υποβοηθηθεί με τη βιοψία δια λεπτής βελόνης, αλλά αυτό δεν υποστηρίζεται βιβλιογραφικά.

Η ιστοπαθογένεση του ΜΙΟ αποτελεί ακόμη αντικείμενο διχογνωμίας. Πρόσφατες έρευνες έδειξαν ότι πρόκειται μάλλον για νεόπλασμα μεσεγχυματικής παρά μεσοθη-

et al., 2006). Despite the fact that these tumors can display systemic symptoms, in some cases they are incidental radiographic findings (Ganly et al., 2006). There are no typical pathognomonic findings in the radiographic examination. Some of the tumor's characteristics should however widen our suspicion to include SFT in the differential diagnosis. The most indicative sign on the CT and MRI scans is that of a well-defined tumor with a sharp and homogeneous uptake. The reshaping of the bone around the lesion is the most common radiographic sign, as SFTs are slow-growing benign masses. The presence of visible bone damage is associated with more aggressive or possibly malignant tumors, however this is not always the case (Ganly et al., 2006). It has been reported that lesion diagnosis can be facilitated by the use of fine needle aspiration biopsy, but there is no literature supporting that.

SFT histopathogenesis is still a subject of debate. Recent studies have pointed out that SFT is probably a neoplasm of mesenchymal rather than mesothelial origin (Sawada et al., 2002, Gold et al., 2002). If SFTs originate from immature mesenchymal stem cells with pluripotential differentiation, then they can arise from any mesenchymal tissue of the human body, including the oral cavity (Sawada et al., 2002).

It should be noted here that other than SFTs, haemangiopericytomas also have a positive reaction for CD 34.

λιακής αρχής (Sawada και συν., 2002), Gold και συν., 2002). Εάν οι ΜΙΟ ξεκινούν από ανώριμα μεσεγχυματικά κύτταρα με δυνατότητα ποικίλης διαφοροποίησης, τότε μπορούν να εξορμούνται από κάθε μεσεγχυματογενή ιστό του ανθρωπίνου σώματος, συμπεριλαμβανομένης και της στοματικής κοιλότητας (Sawada και συν., 2002). Να σημειωθεί ότι εκτός από τους ΜΙΟ και τα αιμαγγειοπερικυτώματα επίσης ανταποκρίνονται θετικά στη CD 34. Κάποιοι συγγραφείς (Enzinger και Smith, 1976, Enzinger and Weiss, 1995) θεωρούν ότι η παρουσία βασικής μεμβράνης στα αιμαγγειοπερικυτώματα επιτρέπει την διαφορική διάγνωση από τους ΜΙΟ. Σήμερα είναι γενικά αποδεκτό ότι η διάκριση του αιμαγγειοπερικυτώματος ως ξεχωριστής κλινικής οντότητας με βάση μόνο τα ιστολογικά του χαρακτηριστικά θεωρείται παρωχημένη, καθώς τα ιστολογικά χαρακτηριστικά του μοιάζουν σε μέγιστο βαθμό με κυτταροβριθείς περιοχές των ΜΙΟ. Η 4η έκδοση της WHO για τους όγκους μαλακών μορίων και οστών που δημοσιεύτηκε το 2013, ταξινομεί τους ΜΙΟ και τους κακοήθεις ΜΙΟ ως ενδιάμεσης κακοήθειας όγκους που σπανιάς μεθίστανται. Ο όρος αιμαγγειοπερικύττωμα εγκαταλείπεται και χρησιμοποιείται μόνο για την μορφολογική περιγραφή ιστοπαθολογικών μοτίβων (Al Saanna και συν., WHO, 4th Edition, 2013). Η κλινική και ιστολογική διαφοροδιάγνωση του ΜΙΟ από άλλα μεσεγχυματογενή νεοπλάσματα μπορεί να παρουσιάζει δυσκολίες. Η ανοσοϊστοχημεία βοηθά στην διάκριση μεταξύ ΜΙΟ και σαρκωμάτων μαλακών μορίων όπως το αρθρικό σάρκωμα, το καλόηθες ιστιοκύττωμα, το δερματοϊνοσάρκωμα, το μυοϊνώμα, το ίνωμα, και νευρογενών όγκων (Ganly και συν., 2006). Το CD34 είναι δείκτης υγιούς ενδοθηλίου και έχει βρεθεί να χρωματίζει αρχέγονα μεσεγχυματικά στρωματικά κύτταρα και μερικούς μεσεγχυματικούς όγκους. Σε μία μελέτη (Flint και Weiss, 1995), όλοι οι κακοήθεις και το 77% των καλοήθων ΜΙΟ χρωματίστηκαν θετικά για την παρουσία CD34. Άρα η έκφραση συμβατικών ανοσοϊστοχημικών δεικτών όπως Vimentin, CD34, and CD99 συνεισφέρουν στην διαφορική διάγνωση μεταξύ ΜΙΟ και άλλων ατρακτόμορφων νεοπλασμάτων. Η απουσία έκφρασης πρωτεΐνης S-100 είναι σημαντική για τον αποκλεισμό μυογενών, ινοβλαστικών, και εκ του ελύτρου των περιφερικών νεύρων νεοπλασμάτων με ατρακτόμορφα χαρακτηριστικά (Hanau και Miettinen, 1995, Alawi και συν., 2001, Jordan και Regezi, 2003). Ένα 5-20% των θωρακικών ΜΙΟ αναμένεται να έχουν κακοήθη χαρακτηριστικά. Από την άλλη πλευρά, κακοήθεις όγκοι εκτός θώρακα είναι εξαιρετικά σπάνιοι. Οι ΜΙΟ διακρίνονται σε καλοήθεις και κακοήθεις βάσει ιστολογικών (κυτταροβριθεία, πλειομορφισμός, νέκρωση/αιμορραγία και μιτώσεις (>4 mf/10 hpf), και άλλων κριτηρίων όπως ηλικία, εντόπιση, μέγεθος, ύπαρξη μίσχου κλπ (Ganly και συν., 2006). Θεραπεία εκλογής τόσο για τους καλοήθεις, όσο και τους κακοήθεις ΜΙΟ είναι η ολική χειρουργική εξαίρεση του όγκου. Σε περιπτώσεις με θετικά όρια εκτομής, συστήνεται με-

Some authors (Enzinger and Smith, 1976, Enzinger and Weiss, 1995), believe that the presence of a basement membrane in haemangiopericytomas allows for their differential diagnosis from SFTs. However, it is now generally accepted that the delineation of haemangiopericytomas as separate entities based solely on their histological features is obsolete because their histological features strongly resemble cellular areas of SFTs. The WHO 4th edition on soft-tissue and bone tumours (2013), classifies SFTs and malignant SFTs as intermediate malignancy tumors that rarely metastasise. The term "haemangiopericytomas" is abandoned and used only for the morphological description of histopathological patterns (Al Saanna et al., WHO, 4th Edition, 2013). The clinical and histological differential diagnosis of SFTs from other mesenchymal neoplasms can be challenging. Immunohistochemistry helps distinguish between SFTs and soft tissue sarcomas, such as synovial sarcomas, benign fibrous histiocytomas, dermatofibrosarcomas, myofibromas, fibromas and neurogenic tumours (Ganly et al., 2006). CD34 is a marker for healthy endothelium and has been found to stain primitive mesenchymal stromal cells and several mesenchymal tumors. All malignant SFTs and 77% of benign SFTs stained positive for the presence of CD34 in one study (Flint and Weiss, 1995). Thus, the expression of conventional immunohistochemical markers such as Vimentin, CD34, and CD99 can contribute to the differential diagnosis of SFTs from other spindle cell neoplasms. The absence of the S-100 protein is essential for ruling out myogenic, fibroblastic and peripheral nerve sheath neoplasms with spindle cell features (Hanau and Miettinen, 1995, Alawi et al., 2001, Jordan and Regezi, 2003). An estimated 5% to 20% of thoracic SFTs may have malignant features. However, malignant extrathoracic tumors are very rare. SFTs are distinguished between benign and malignant based on histological criteria [cell-richness, pleomorphism, necrosis/haemorrhage and mitoses (>4 mf/10 hpf)], as well as other criteria such as age, location, size, presence of peduncle etc. (Ganly et al., 2006). The complete surgical resection of the tumor is the treatment of choice for both benign and malignant SFTs. In cases where the resection margins are positive, postoperative radiotherapy is recommended (Ganly et al., 2006). Factors that predispose to local recurrence in non-head and neck SFTs are a tumor diameter larger than 10 cm, the presence of a malignant component to the histological findings, and positive surgical margins. (Gold et al., 2002). Other authors (England et al., 1989) have also reported that the most important prognostic factor is tumor resectability. In head and neck tumors, the high rates of positive margins are more likely related to the location rather than to the biological features of the tumor (England et al., 1989, Langman, 2011). Previous reports highlight that 13-37% of SFTs are associated with local re-

τεχειρητική ακτινοθεραπεία (Ganly και συν., 2006). Παράγοντες που προδιαθέτουν σε τοπική υποτροπή για ΜΙΟ που εντοπίζονται εκτός κεφαλής και τραχήλου είναι η μεγαλύτερη των 10 εκ. διάμετρος του όγκου, η παρουσία κακοήθων ιστολογικών στοιχείων και τα θετικά χειρουργικά όρια (Gold και συν., 2002). Άλλοι συγγραφείς (England και συν., 1989) αναφέρουν ότι τον σημαντικότερο προγνωστικό παράγοντα αποτελεί η εξαιρεσιμότητα του όγκου. Σε όγκους κεφαλής και τραχήλου, τα υψηλά ποσοστά θετικών ορίων σχετίζονται περισσότερο με την εντόπιση, παρά με τους βιολογικούς χαρακτήρες του όγκου (England και συν., 1989, Langman, 2011). Προηγούμενες μελέτες επισημαίνουν ότι το 13-37% των ΜΙΟ σχετίζεται με τοπικές υποτροπές ή ιστολογική κακοήθεια. Έχει αναφερθεί υποτροπή όγκου 31 έτη μετά τη χειρουργική εκτομή αυτού. Γι αυτό το λόγο, η μακροχρόνια παρακολούθηση είναι απαραίτητη ακόμα και σε περιπτώσεις με χαρακτηριστικά καλοήθειας (England και συν., 1989).

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Οστική εντόπιση του ΜΙΟ δεν έχει τεκμηριωθεί μέχρι τώρα τουλάχιστον στην αγγλική βιβλιογραφία. Σύμφωνα με τα στοιχεία μας, είναι η πρώτη περίπτωση μονήρους ινώδους όγκου με κακοήθη στοιχεία που αναπτύσσεται ενδοοστικά και συγκεκριμένα στην κάτω γνάθο. Στην αξονική τομογραφία, τα κύρια χαρακτηριστικά ήταν η οστεόλυση και η επέκταση στις γειτονικές δομές. Το μοντέλο επέκτασης της βλάβης και τα ιστολογικά ευρήματα καταδεικνύουν σαφώς την οστική προέλευση του όγκου. Η βιοψία δια λεπτής βελόνας δεν προσέφερε διαγνωστικά. Το ανωτέρω υποστηρίζεται και βιβλιογραφικά, παρά την διά του αντιθέτου αναφορά. Οι μονήρεις ινώδεις όγκοι είναι εξαιρετικά σπάνιοι στην περιοχή της κεφαλής και του τραχήλου και ιδιαίτερα στην στοματική κοιλότητα. Τα απεικονιστικά ευρήματα σε συνδυασμό με την καλοήθη τους κλινική συμπεριφορά και την αργή τους επέκταση, μπορούν να συμβάλλουν στη διάγνωση. Οριστική διάγνωση τίθεται συνήθως μετά την εκτομή του όγκου. Η πρόγνωση θεωρείται καλή όταν έχει επιτευχθεί ολική εξαίρεση και ιστολογικά δεν παρατηρούνται στοιχεία κακοήθειας. Ασθενείς με θετικά όρια ή ασθενείς με κακοήθη ΜΙΟ, μπορούν ενδεχομένως να επωφεληθούν από επικουρική μετεχειρητική ακτινοβολία.

currence or histological malignancy. A tumor recurrence has been reported 31 years after surgical excision. Therefore, long-term follow-up is necessary even in cases with benign features (England et al., 1989).

CONCLUSIONS

SFTs originating in the bone have not been previously documented, at least in the English-speaking literature. To our knowledge, this is the first case of SFT with a malignant component arising intraosseously and more specifically in the mandible. On the CT scan, the main characteristics were the osteolysis and spread into the adjacent structures. The spreading pattern of the lesion clearly indicates that the tumor had an intraosseous origin. Fine needle aspiration biopsy did not assist with the diagnosis. This is also supported in the relevant literature, despite some reports of the opposite. SFTs are very rare in the head and neck area, especially in the oral cavity. The imaging findings for these tumors, in conjunction with their benign slow-growing clinical behaviour, can help with the diagnosis. Definitive diagnosis is usually made only after their resection. Patients who undergo complete surgical resection and histologically do not have any malignant component can expect a favourable outcome. Patients with positive surgical margins or patients whose tumors have a malignant component may benefit from adjuvant postoperative radiation therapy.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ/REFERENCES

- Alawi F, Stratton D, Freedman P: Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 25: 900–910, 2001
- Al Saanna G, Bovyé J, Hornick J, Lazar A: A Review of the WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. WHO, 4th Edition, 2013. <http://sarcomahelp.org/reviews/who-classification-sarcomas.html> Date of access: 3/10/2016
- Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG, Mooney J, El-Naggar AG, Ayala AG: Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* 12: 1034–1042, 1999
- England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ: Localised benign and malignant fibrous tumors of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 13: 640–658, 1989
- Enzinger FM, Smith BH: Hemangiopericytoma: an analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 7: 61–82, 1976 doi:10.1016/S0046-8177(76)80006-8
- Enzinger FM, Weiss SW: Soft Tissue Tumors. In Mosby 3rd Edition: 1995, pp351–380 doi:10.1078/0344-0338-00334
- Flint A, Weiss SW: CD-34 and keratin expression distinguishes solitary fibrous tumor (fibrous mesothelioma) of the pleura from desmoplastic mesothelioma. *Hum Pathol* 26: 428–431, 1995. doi:10.1016/0046-8177(95)90145-0
- Ganly I, Patel GS, Stambuk EH, Coleman M, Ghossein R, Carlson D, Edgar M, Shah PJ: Solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 132(5): 517–525. 2006 doi:10.1001/archotol.132.5.517
- Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C et al: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 94: 1057–1068, 2002 DOI: 10.1002/cncr.10328
- Hanau CA, Miettinen M: Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* 26 : 440–449, 1995 doi:10.1016/0046-8177(95)90147-7
- Jordan RCK, Regezi JA: Oral spindle cell neoplasms: a review of 307 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 95(6): 717–724, 2003
- Klemperer P, Rabin C: Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 11: 385–412, 1931
- Langman G: Solitary fibrous tumor: A pathological enigma and clinical dilemma. *J Thorac Dis* 3(2): 86–87, 2011 DOI: 10.3978/j.issn.2072-1439.2011.03.04
- Perros P, Simpson J, Innes JA, Teale JD, McKnight JA: Non-islet cell tumour-associated hypoglycaemia: In-octreotide imaging and efficacy of octreotide, growth hormone and glucocorticosteroids. *Clin Endocrinol* 44: 727–731, 1996
- Sawada N, Ishiwata T, Naito Z, Maeda S, Sugisaki Y, Asano G: Immunohistochemical localization of endothelial cell markers in solitary fibrous tumor. *Pathol Int* 52: 769–776, 2002

Διεύθυνση επικοινωνίας:

Ζανάκης Στυλιανός

Βασ. Σοφίας 114,

11527 Αθήνα, Ελλάδα

Τηλ. 213 2088245, 6944 898957

e-mail: zanakisns@gmail.com

Address:

Zanakis Stylianos

114 Vas. Sofias Street,

11527, Athens, Greece

Tel.: 0030 213 2088245, 0030 6944 898957

e-mail: zanakisns@gmail.com