

原文題目(出處)：	Solitary fibrous tumor of the oral cavity: clinicopathologic and immunohistochemical study of 21 cases. Head and Neck Pathol 2009; 3:106-15
原文作者姓名：	Regan EMO
通訊作者學校：	Regan EMO. Oral Maxillofacial Pathology, Dublin Dental School and Hospital, Dublin, Ireland
報告者姓名：	R1 謝牧諺
報告日期：	98/10/13

內文：

Introduction

- ✚ 1931年，Klemperer & Rabin這兩位學者，發表一系列由肋膜下小區狀組織引起的局部勒膜solitary tumor，是目前所知的第一個有關solitary fibrous tumor的研究
- ✚ 自從1931年之後，這種獨特的病，被認為過如
 - ✓ Fibrous mesothelioma(間皮瘤)
 - ✓ Subpleural(肋膜下) fibroma
 - ✓ Localized fibrous tumor of pleura(肋膜)
- ✚ 1942年的時候，Stout & Murray這兩位學者曾經都報告過SFT是 mesothelial origin的(間皮來源的)，但這點存在爭議
- ✚ 1989年的時候，England及一些學者則認為是未分化的間葉細胞來的
- ✚ 1999年，WHO正式將SFT定名，並從mesothelioma的subgroup中排除
- ✚ 1990中葉，關於hemangiopericytoma(血管外皮細胞瘤)的診斷一直是有疑問的，2002年，WHO認可大部分HPC可以被重新歸類於其他的soft tissue tumor，包括SFT
- ✚ 1997年，Chan這位學者提出了以下診斷SFT的criteria
 - Circumscription
(界線清晰的)
 - Alternating hypercellular foci and hypocellular sclerotic foci
(hypercellular的區域和hypocellular sclerotic的區域)
 - Short spindly or ovoid cells with scanty and poorly defined cytoplasm
(短的梭狀或卵圓形細胞質缺乏的細胞)
 - Few mitotic figures(<4 per 10 HPF)
(mitosis不明顯)
 - Intimate interwining of thin or thick collagen fibrils
(粗&細的collagen fibrils和spindle cells交纏在一起)
 - CD34 positivity of spindle cells
(spindle cells對CD34成正反應)

Materials and methods

- ✚ 21個患有oral and pharyngeal SFT的病人
- ✚ 診斷是經由H-E stain(hematoxylin and eosin)還有免疫化學染色之後確定的

Table 2 Clinical features of 21 patients with oral SFT

Case Number	Age (yrs)	Sex	Site	Laterality	Size (cm)	Follow-up
1	83	F	Vestibule	R	1.2	LTF
2	57	M	Tongue	R	2.3	NED at 36 months
3	47	M	Pharynx	R	5.4	NED at 3 months
4	51	F	Buccal mucosa	R	1.5	LTF
5	60	M	Lip	R	2.5	NED at 84 months
6	69	M	Vestibule	R	0.9	LTF
7	46	M	Vestibule	R	4.0	NED at 21 months
8	58	M	Alveolar mucosa	R	1.0	NED at 58 months
9	51	F	Buccal mucosa	L	1.5	NED at 9 months
10	43	F	Alveolar mucosa	R	2.0	NED at 78 months
11	57	M	Buccal mucosa	R	2.1	NED at 62 months
12	43	F	Buccal mucosa	R	2.0	NED at 48 months
13	74	M	Vestibule	R	2.5	NED at 102 months
14	43	F	Buccal mucosa	R	0.8	NED at 90 months
15	47	F	Tongue	L	1.0	NED at 57 months
16	46	F	Buccal mucosa	R	2.5	NED at 30 months
17	54	M	Lip	R	0.7	NED at 27 months
18	48	M	Lip	L	1.5	LTF
19	64	M	Infratemporal fossa ^a	L	3.5	NED at 39 months
20	44	M	Buccal mucosa	R	1.8	NED at 28 months
21	37	F	Buccal mucosa	R	1.0	NED at 144 months

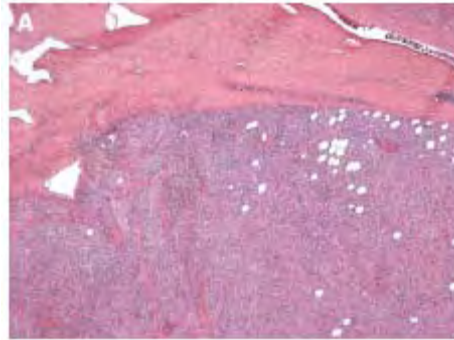
LTF lost to follow up, NED No evidence of disease, R right, L Left, NA not available

^a This mass protruded slightly into the maxillary vestibule, but the bulk of it was in the infratemporal fossa

- **21個patient**
 - ✓ 12個男性
 - ✓ 9個女性
 - ✓ 平均年齡51歲 (37歲-83歲)
- **最常發生的區域**
 - ✓ Buccal mucosa (38%)
 - ✓ Vestibule (19%)
 - ✓ Lip (14%)
 - ✓ Tongue (9%)
 - ✓ Gingival / alveolar mucosa (9%)
 - ✓ Pharynx
 - ✓ Infra-temporal fossa
 - ✓
- 此研究中有17個cases都發生在右側(無顯著意義)
- 只有3個cases是完全切除乾淨的，其他18個case margin仍然是positive的
- 其中17個cases是持續在follow的，(期間從3個月到144個月)，這17個病人目前還沒有recur

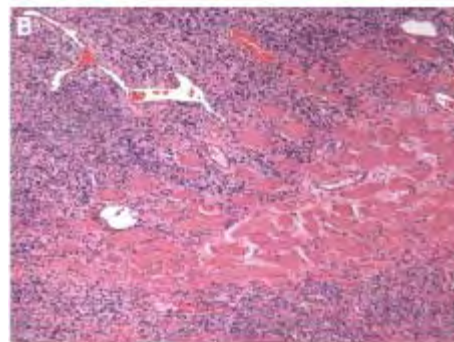
Histopathologic findings

- Grossly，tumor的size從0.7cm到5.4cm
- Microscopic findings:
 - ✓ 所有的cases都是circumscription(界限分明的)
 - ✓ Case1 & 3部分or完全有capsule包住



Typical well-circumscribed appearance
Fat entrapped within the tumor

- ✓ **Skeletal muscle trapping:**有兩個cases
- ✓ 其中一個case的muscle深達tumor的實質，不只是週邊

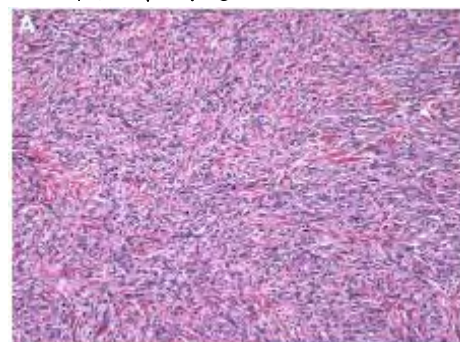


Muscle entrapment

- 所有的case都有spindle cell增生的情形，而這些cells散佈在血管豐富且膠質化的基質

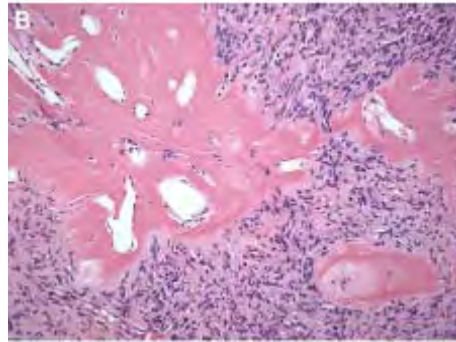
Pattern

- 比較常見的是“classic SFT”
 - ✓ 包含極多擴張的血管壁變薄的血管，有時後有有鹿角形狀，而且有cellular spindle cell增生，hypocellular和hypercellular的區域間隔
 - ✓ 在hypercellular areas，可以看到呈螺旋狀的spindle cells在小微血管附近

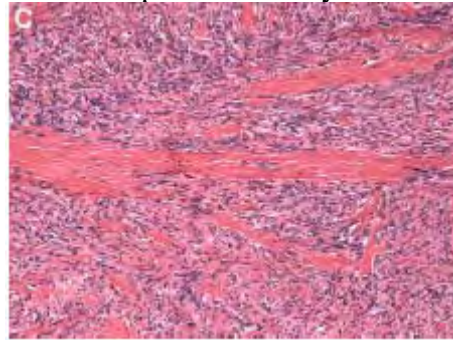


在比較hypercellular area可以看到螺旋狀排列

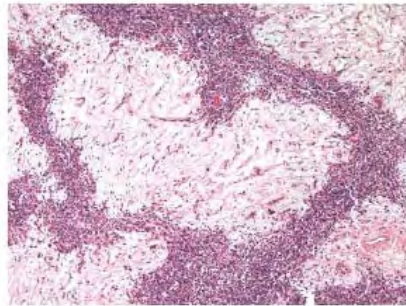
- ✓ 至於膠原化的hypocellular area和粘液樣(myxoid)的區域，通常可以看到較大的擴大的血管，偶爾會擴展到perivascular space的邊界



Dense perivascular hyalinized material picture

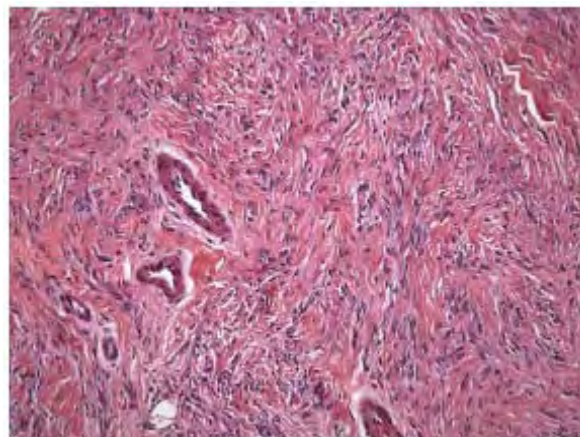


Ropey collagen , a consistent feature of the classic pattern



Hypercellular and hypocellular areas之間明顯的交界

- 比較少見的是“sclerotic pattern”



明顯的fibrosis只有局部的地方有hypercellular

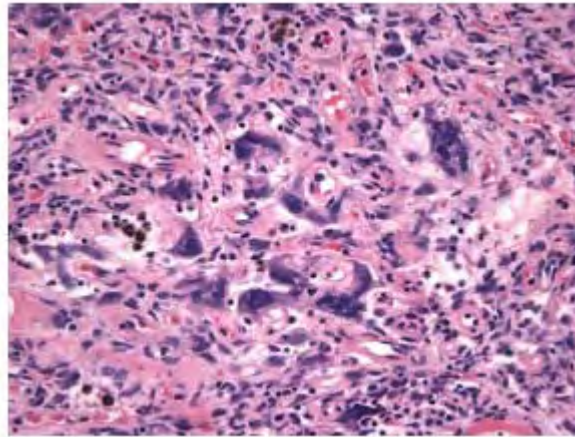
- ✓ 廣泛的dense collagen小束，至於鹿角狀的血管不顯眼

Cytologic features

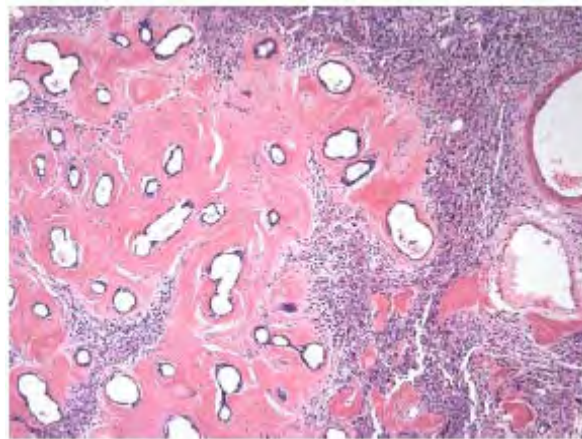
- Spindle-shaped或者ovoid的cells，少量的cytoplasm以及模糊的cell border
- Nuclei是ovoid，fusiform(紡錘狀)或者是cigar-shaped(雪茄菸)以及

分散的染色質

- Giant cells 出現在43%的case中，9個中有6個classic pattern，有3個sclerotic pattern

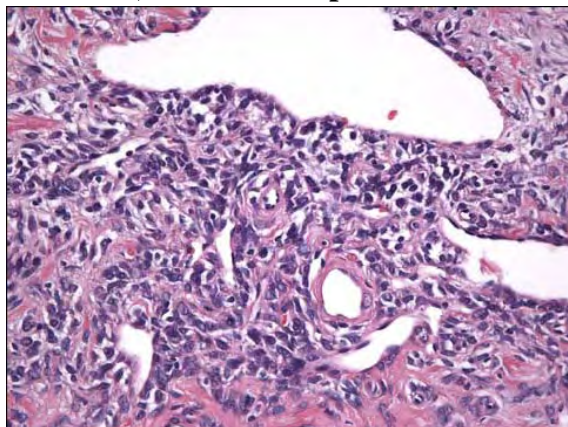


展現數個多核的giant cell



殘餘的salivary ducts周邊明顯的hyalinization

- 大體上，有0-3個mitosis per 10 HPF



- 1. Mast cell : 9/21(43%)
- 2. Scattered lymphocytes : 20/21(但只有一個case可以看到清楚的聚集)
- 3. Mature lipocytes : 4/21

Immunohistochemistry

- CD34(+) : 21/21(cytoplasm , 3+level intensity)

- Bcl-2(+) : 21/21(tumor增生能力很強)
- CD99 : 5/21(24%)

Discussion

- 這一系列21個病人的研究，是目前為止最大的研究
 - ✓ Equal sex predilection(男女比例差不多)
 - ✓ A wide age range(年齡範圍分佈很廣，其中以50-60歲為最)
 - ✓ In a variety of sites(好發部位有多樣性)
- 近年來的研究和過去研究的比較，buccal mucosa是最常發生的地方
- 之前有學者研究指出，有trauma的history對於SFT的發生有影響，發現fibroblast-like cell會出現在trauma的地方，去做為組織修復的中介物
- 21個cases中有3個主要是hypercellular，沒有顯著的hypocellular/myxoid change
 - Differential diagnosis**
 1. leiomyoma
 2. cellular nerve sheath tumor
 3. myofibroma
 4. nodular fasciitis
 5. low-grade sarcoma
 6. monophasic synovial sarcoma
- Case 20 是hypocellular的區域顯著myxoid，而且清楚的和hypercellular的區域有區分
 - Differential diagnosis**
 1. benign nerve sheath tumors
 2. low-grade myxofibrosarcoma
 3. myxoid synovial sarcoma
 4. myxoid spindle cell lipoma
- Sclerotic pattern，大部分都由dense collagen組成
 - Differential diagnosis**
 1. desmoplastic fibroma
 2. sclerotic fibroma
 3. myofibroma
- 2個cases發生位置包括minor salivary gland
 - ✓ 有lobular結構
 - ✓ 有一些殘餘的salivary gland組織埋置於tumor的基質中
 - ✓ 推測tumor起源於minor gland的主質
 - ✓ 2個cases都是classic SFT
 - ✓ 都有periductal hyalinization的現象
- 有4個cases出現mature adipocytes
 - Differential diagnosis**
 1. spindle cell lipoma
 2. myxoid liposarcoma
- 38%的case有multinucleated giant cells，Guillou這位學者認為giant cell angiofibroma(GCA)，實際上是一種giant cell較豐富的SFT
- 38%的cases有mast cell，sclerotic pattern，也會出現在其他soft

tissue lesion，包括

1. Schwannomas
 2. Spindle cell lipomas
 3. neurofibromas
 4. vascular tumors
- Scattered lymphocytes(90%)，但其中只有一個case有聚集的現象
 - Chan認為CD34(+)是診斷SFT基本的criteria，CD34 antigen是一個110-kDa transmembrane cell surface的glycoprotein，在myeloid progenitor cells被發現
 - 之前的研究指出約有80-100%的SFT對CD34的表現成正反應
 - 近期的研究都是對CD34 & Bcl-2成3+++正反應
 - Bcl-2可用於分辨SFT跟mesothelioma
 - CD99則大約有70%會正反應
 - 21個cases當中，都沒有malignant的趨向(>4 mitosis per 10 HPF)
 - Follow 17個cases(平均54個月)，目前尚未發現recur的情形

Conclusion

- Classic pattern
- Sclerotic pattern
- 對CD34 & Bcl-2正反應

題號	題目
1	下列何者不是診斷solitary fibrous tumor的criteria ? (A) Alternating hypercellular foci and hypocellular sclerotic foci (B) Circumscription (C) Many mitotic figures (D) Intimate interwining of thin or thick collagen fibrils
答案(C)	出處：
題號	題目
2	下列何者不是solitary fibrous tumor免疫化學染色的特徵？ (A) Negative for S-100 (B) Positive for Bcl-2 (C) Negative for CD34 (D) Positive for CD99
答案(C)	出處：