

Solitární fibrózní tumor pankreatu u pacienta s nádorovou duplicitou: kazuistika

Jan Hrudka¹, Václav Eis¹, Radoslav Matěj^{1,2}

¹ Ústav patologie, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Praze.

² Ústav patologie a molekulární medicíny, Fakultní Thomayerova nemocnice, 3. lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Praze.

SOUHRN

Sdělení popisuje kazuistiku 71letého muže, u něhož byl náhodně diagnostikován solitární fibrózní tumor (SFT) kaudy pankreatu v rámci stagingu chronické lymfocytární leukémie / malobuněčného lymfomu (B-CLL/SLL). Pacient měl v anamnéze také excidovaný maligní melanom. SFT je mezenchymální nádor charakterizovaný fúzí genů *NAB2::STAT6*, imunohistochemickou pozitivitou STAT6 a CD34 a nejednoznačnou biologickou povahou. V tomto případě se jednalo o tuhý, ostře ohraničený, vřetenobuněčný tumor bez cytologických atypií, s nízkou mitotickou aktivitou, bez nekróz a s expresí STAT6 a CD34. Byl klasifikován jako nádor s nízkým rizikem agresivního chování dle WHO klasifikace. Diagnóza SFT je založena na kombinaci typické morfologie a imunohistochemického průkazu STAT6, což jej odlišuje od širokého spektra dalších CD34-pozitivních mezenchymálních lézí. Diskutována je rovněž poměrně široká diferenciální diagnostika a molekulární podstata SFT, včetně různých variant fúze *NAB2::STAT6* a jejich vztahu k lokalizaci nádoru a biologickému chování. Dále je popsána souvislost mezi mutací promotoru *TERT* a agresivitou SFT. Pankreatická lokalizace SFT je vzácná, ale známá z literatury. Z klinického hlediska je u SFT zásadní stanovení rizika recidivy nebo metastáz pomocí validovaných predikčních systémů. V tomto případě byl nádor kompletně odstraněn a pacient je více než 6 měsíců po operaci bez známek recidivy nebo progresu SFT či přidružené hematologické malignity.

Klíčová slova: solitární fibrózní tumor - STAT6 - CD34 - *NAB2::STAT6* fúze - pankreas - mezenchymální nádory

Solitary fibrous tumor of the pancreas in a patient with tumor duplicity: a case report

SUMMARY

This case report describes a 71-year-old male patient in whom a solitary fibrous tumor (SFT) of the pancreatic tail was incidentally discovered during staging of chronic lymphocytic leukemia/small lymphocytic lymphoma (B-CLL/SLL). The patient also had a history of excised malignant melanoma. SFT is a mesenchymal neoplasm characterized by *NAB2::STAT6* gene fusion, STAT6 and CD34 immunohistochemical positivity, and unclear biological behavior. In this case, the tumor was a firm, well-circumscribed spindle cell lesion without cytologic atypia, necrosis, or significant mitotic activity, showing strong diffuse STAT6 and CD34 expression. According to WHO classification criteria, it was classified as a low-risk SFT with respect to metastatic potential. The diagnosis of SFT is based on characteristic morphology and nuclear expression of STAT6, which helps distinguish it from a broad spectrum of CD34-positive mesenchymal lesions. The article discusses relevant differential diagnoses and highlights the molecular basis of SFT, including the prognostic implications of different *NAB2::STAT6* fusion variants and the association of *TERT* promoter mutations with more aggressive behavior. Although pancreatic SFT is rare, similar cases have been reported in the literature. From a clinical standpoint, accurate risk stratification for recurrence or metastasis is essential. Several scoring systems have been proposed and validated, including the one adopted in the WHO classification, which considers tumor size, mitotic rate, necrosis, and patient age. In this case, the tumor was completely resected, and the patient has remained disease-free with no signs of SFT recurrence or B-CLL/SLL progression more than six months after surgery.

Keywords: solitary fibrous tumor - STAT6 - CD34 - *NAB2::STAT6* fusion - pancreas - mesenchymal neoplasms

Cesk Patol 2024; 61(3): 159–164

Solitární fibrózní tumor (SFT) je nádor z fibroblastů charakterizovaný větvenými tenkostěnnými dilatovanými (tzv. paroženatými) cévami, fúzí genů *NAB2::STAT6*, nejednoznačnou biologickou povahou a imunohistochemickou pozitivitou CD34 a STAT6 (1). Dříve byl známý jako hemangiopericytom a poprvé byl popsán téměř před sto lety jako nádor pleury (2). Tato práce popisuje případ SFT v neobvyklé lokalizaci u nemocného s anamnézou dvou nezávislých malignit.

Popis případu

71letý muž přichází do ambulance chirurgické kliniky pro náhodný záchyt ložiskové léze pankreatu na CT. Dlouhý řetězec událostí vedoucí k tomuto nálezu začal před 7 lety na

dermatovenerologické klinice. V osobní anamnéze pacienta je maligní melanom excidovaný před 34 lety, bližší podrobnosti o melanomu nejsou známy. Dále byla u pacienta před sedmi lety provedena excize melanocytární léze na levém rameni, která byla na externím pracovišti histologicky hodnocena jako dermoepidermální melanocytární léze neurčitých biologických vlastností s ložiskem posttraumatického jizvení, převažujícího charakteru dysplastického smíšeného pigmentového névu, v jednom laterálním okraji zasahující do okraje excize. Na našem pracovišti byla provedena reexcize jizvy, histologicky již bez nálezu reziduí melanocytární afekce. V rámci sledování pacienta byla zjištěna oboustranná krční lymfadenopatie, při klinické suspekci na metastatické postižením maligním melanomem byla provedena excize lymfatické uzliny. K histologickému vyšetření byla dodána nativní uzlina velikosti 25x17x8 mm. Část nativního materiálu byla zmrzlá pro molekulárně genetické vyšetření. Zbytek uzliny byl fixován formolem a zpracována histologicky. V histologických řezech byla patrná lymfatická uzlina se setřelou základní architektonikou, s difúzní infiltrací malými lymfoidními elementy s kulatými jádry, s okrsky středně velkých buněk s jadérkem vzhledu paraimunoblastů a prolymfocytů. Fokálně byla zachována zárodečná

✉ Adresa pro korespondenci:

doc. MUDr. Jan Hrudka, Ph.D.

Ústav patologie 3. LF UK a FNKV

Šrobárova 1150/50, Praha 10, PSČ 100 34

Tel.: +420 267 16 2500

Fax: +420 267 16 3002

E-mail: jan.hrudka@lf3.cuni.cz

centra folikulů. Malé lymfoidní elementy vykazovaly silnou imunohistochemickou pozitivitu v průkazu CD20 (klon L26), CD5 (klon SP19), CD23 (klon SP23), BCL-2 (klon 100/D5) a byly negativní na cyklin D1 (klon SP4-R), SOX-11 (klon MRQ-58), CD30 (klon Ber-H2), CD10 (klon 56C6), S100 (polyclonal). Proliferační aktivita Ki-67 (klon MiB-1) byla jaderně pozitivní přibližně ve 30 % malých lymfoidních elementů. Periferní krev pacienta byla vyšetřena průtokovou cytometrií (analýzátor DxFLEx) s nálezem 45,9 % monoklonálních B lymfocytů, které exprimují znaky CD19, CD20 (slabě), CD5, CD38, ROR1, CD43 (slabě), CD23, IgM (slabě), CD25 (slabě), CD200, CD22 (slabě), CD24 a LC Kappa, negativní na CD10, CD81, CD79b, CD62L, CD103, CD123, CD11c, CD71. Celkově zaujímaly lymfocyty 71,3 % leukocytů, z toho 78,9 % B-lymfocyty, 15,2 % T-lymfocyty (9,0% CD4+ a 4,2% CD8+) a 4,6 % NK buňky. Histologický a cytometrický nález ve shodě uzavírají dg. chronické lymfocytární leukémie / B malobuněčného lymfomu B-CLL/SLL. Klinická suspekce na uzlinové metastázy melanomu potvrzena nebyla. Následně bylo provedeno molekulárně

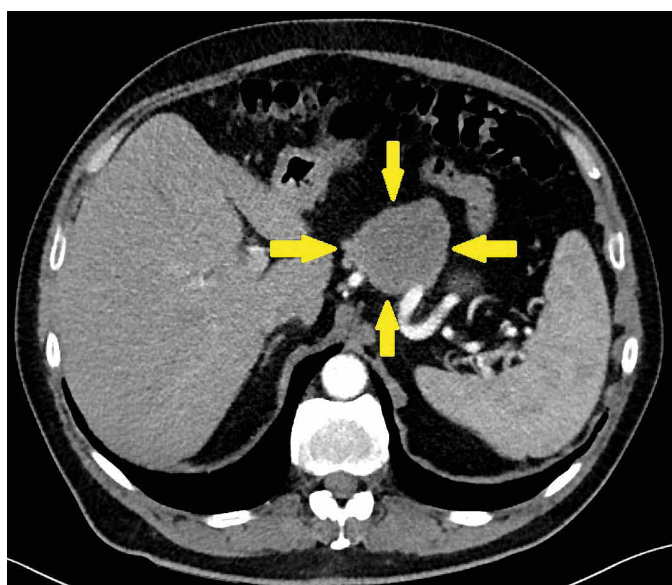
genetické profilování buněk B-CLL/SLL technikou sekvenování nové generace (NGS) s použitím panelu genů SureSelect Hema (Agilent) na zařízení MiSeq (Illumina) za použití cartridge MiSeq reagent Kit v2 (Illumina). Byl použit software Varsome Clinical 12.9.0 CE IVD a databáze VarSome: The Human Genomic Variant Search Engine, verze 897, 30. října 2018. Byly nalezeny pravděpodobně patogenní varianty v genech *TET2* p.(Pro980GlnfsTer27) a *XPO1*, s nálezem nejasného významu v genu *TET2* p.(Ser1987IlefsTer28). Nebyla nalezena žádná patogenní varianta genu *TP53*, bez nálezu hypermutačního stavu *IgVH*.

B-CLL/SLL byla při nálezu lymfocytózy v periferní krvi, přítomnosti dvou oblastí lymfadenopatie a při absenci klinických příznaků klasifikována jako stadium Rai 1, Binet A. Hematologická léčba nebyla indikována, pacient byl doporučen ke sledování. V rámci stagingu B-CLL/SLL bylo na celotělovém CT kromě krční lymfadenopatie nalezeno periferně se sytící hypodenzní ložisko těla pankreatu velikosti 57x52x47 mm (Obr. 1), s dilatací Wirsungova vývodu distálně od nádoru. Vzhledem k okrouhlému tvaru ložiskové léze pankreatu bylo vysloveno klinické podezření na neuroendokrinní tumor. Multidisciplinární tým následně doporučil pacienta k resekci těla a kaudy pankreatu se splenektomií, která proběhla bez komplikací. K histopatologickému vyšetření byl dodán resekát těla a kaudy pankreatu rozměrů 115 x 30 x 13 mm a slezina typického tvaru, hmotnosti 325 g, rozměrů 130 x 60 x 55 mm. Na přední stěně rozhraní těla a kaudy pankreatu se vyklenuje tuhý tumor velikosti 60 x 65 x 49 mm (Obr. 2), s intaktním povrchem, vzdálený nejméně 25 mm od resekční linie krčku pankreatu. Nádor na řezu bělavý, tuhý, ostře ohraničený, v intimním vztahu k lienální cévám. V resekátu bylo nalezeno 15 makroskopicky nesuspektních lymfatických uzlin.

Mikroskopicky zastihujeme ostře ohraničený a vazivově opouzdřený vřetenobuněčný mezenchymální tumor fascikulární stavby sestávající z blandně vyhlížejících vřetenitých buněk s eozinofilní cytoplazmou a protáhlými jádry, bez cytonukleárních atypií, bez signifikantní mitotické aktivity (<2/mm²), bez nekróz. V intersticiu je variabilně vyjádřená hyalinizace a místy tenkostěnné cévy nabývající až typického tzv. „parožnatého“ charakteru (Obr. 3). Resekční linie bez nádoru. V peripankreatické tukové tkáni nalezeno 15 strukturně přiměřených lymfatických uzlin, na morfologické úrovni bez přesvědčivé infiltrace lymfomem. Mezenchymální nádor byl vyšetřen imunohistochemicky (Obr. 4) s nálezem difúzní silné jaderné positivity nádorových buněk v průkazu STAT6 (klon EP326, Obr. 4A), difúzní silné cytoplasmatické positivity CD34 (klon QBEnd/10, Obr. 4B). Beta-catenin (klon BETA-CATENIN-1) byl pozitivní pouze membránově bez reaktivity v jádrech. Negativní byly v nádoru imunohistochemie na S100 (polyclonal), desmin (klon D33) a CD117/c-kit (klon EP10). Proliferační aktivita Ki-67 (klon MiB-1) byla v maximech jaderně pozitivní až v 10 % nádorových buněk (Obr. 4C). Nález byl uzavřen jako solitární fibrózní tumor (SFT) kaudy pankreatu s nízkým rizikem recidivy či metastázy podle kritérií ve WHO klasifikaci (3,4), odstraněný kompletně, bez postižení 15 regionálních lymfatických uzlin. Pacient je více než 6 měsíců v dobrém stavu bez recidivy SFT a bez známek progresu B-CLL/SLL.

DISKUZE

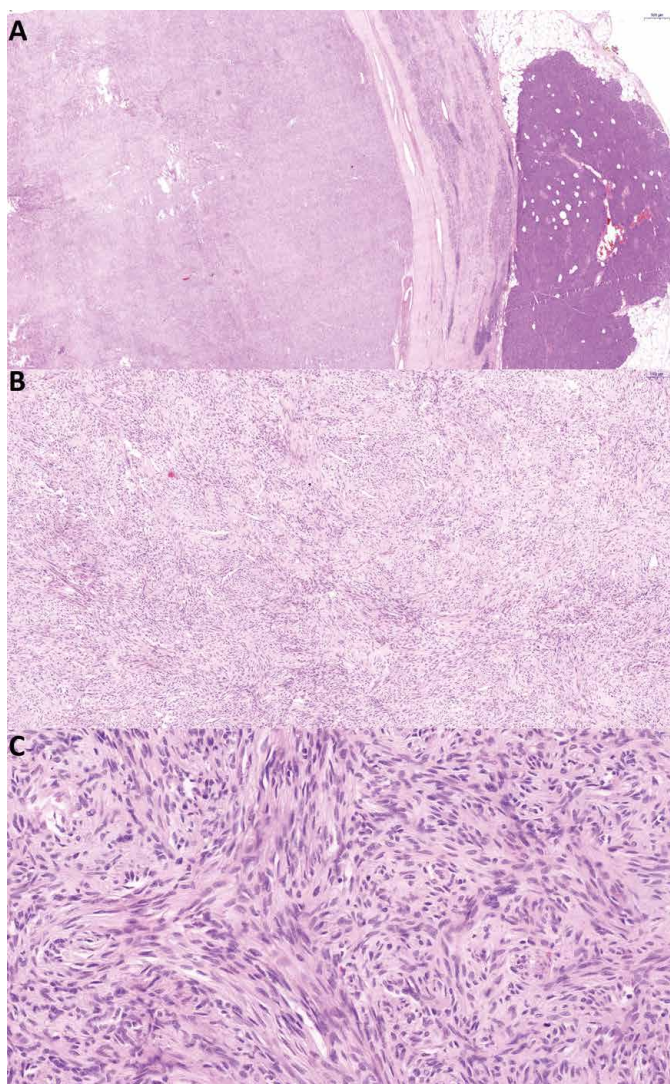
SFT je popsán ve WHO klasifikaci na třech místech – mezi nádory měkkých tkání ve skupině fibroblastických a myofibroblastických nádorů, jako mezenchymální non-meningeální tumor CNS a mezi nádory hrudníku v kapitole mezenchymálních nádorů hrudníku, na plevu byl poprvé popsán již roku 1931 (2).



Obr. 1. CT břicha s kontrastní látkou, v těle pankreatu je periferně sytící se hypodenzní ložisko velikosti 57x52x47mm (šipky). Játra a slezina v normě, skelet bez ložisek.



Obr. 2. Fotografie lamely z resekovaného těla a kaudy pankreatu s kulovitým, bělavým, tuhým a ostře ohraničeným tumorem velikosti 60x65x49mm, nádor je v intimním vztahu k lienální žíle.

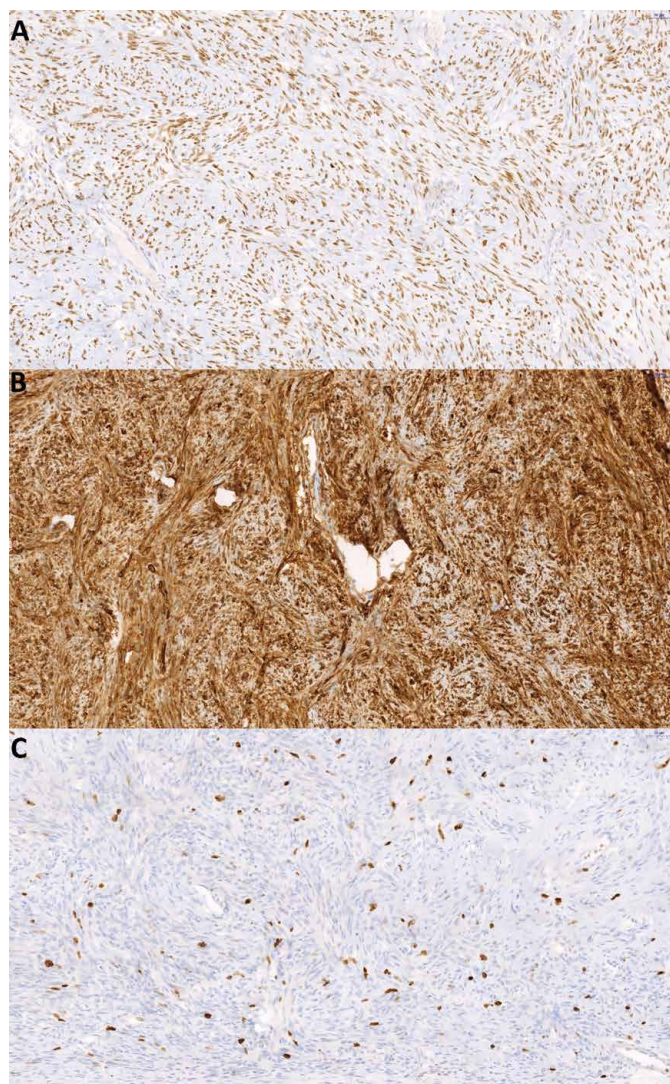


Obr. 3. Histologické smínky (hematoxylin eosin), A: mesenchymální nádor s vazivovým pseudopouzdrem a s tlakovou atrofií přilehlého parenchymu pankreatu (2x); B: vřetenobuněčný nádor fascikulární stavby s tenkostěnnými větvenými cévami (10x); C: fascikulární úprava vřetenitých buněk, které mají blandní jádra s jemným chromatinem bez atypií (20x).

Hrudní SFT se mohou vyskytovat v jakémkoliv věku s maximem v šesté dekádě (5), nejčastěji v poplicnici, může však vznikat i uvnitř plicního parenchymu, v perikardu (6), vzácně v mediastinu. Raritně se vyskytuje na mozkových plenách, kde až do poslední revize WHO byl stále pojmenováván jako hemangiopericytom.

Zatímco WHO měkkých tkání rozděluje SFT na benigní (8815/0), neurčitě biologické povahy (8815/1) a maligní (8815/3), v klasifikaci nádorů hrudníku a CNS se vyskytuje pouze jako nádor nejasné povahy (8815/1), viz níže.

Genetickým znakem těchto tumorů je fúze genů *NAB2::STAT6* (7–9), které se oba nacházejí na chromozomu 12q13.3. Různé varianty této fúze jsou asociovány s lokalizací SFT (8). Nejčastěji jsou s pleuropulmonálními SFT spojeny fúze *NAB2* exon 4:: *STAT6* exon 2/3. Extrapulmonální SFT pak vykazují nejčastěji fúzi *NAB2* exon 6:: *STAT6* exon 16/17, na druhém místě *NAB2* exon 4:: *STAT6* exon 2. Existují práce dokumentující vztah různých variant *NAB2::STAT6* fúze s věkem pacientů, různými histologickými vlastnostmi a biologickým chováním nádoru (10,11). Mutace promotoru *TERT* je u SFT spojena s agresivním chováním a horší prognózou (12).



Obr. 4. Imunohistochemie na STAT6 s jadernou pozitivitou (20x, A), na CD34 se difúzní silnou cytoplazmatickou pozitivitou (B, 20x) a na Ki-67 s jadernou pozitivitou přibližně v 10% jader nádorových buněk (C, 20x)

Vzhledem k podobné genetice a morfologii budou pleuropulmonální a měkkotkáňový SFT diskutovány společně. Makroskopicky jde obvykle o dobře ohraničené, solidní, homogenní masy světle hnědé, bělavé či šedé barvy, mnohdy velkých rozměrů. Klinicky jsou často němé (jako v našem případě), obvykle rostou pomalu a při velkých rozměrech mohou způsobovat klinické příznaky podle lokalizace - abdominální tumory mohou vyvolat zácpu, retenci moče či krvácení. Velké SFT mohou vyvolat paraneoplastický Doege-Potterův syndrom s hypoglykemií či akromegaloidními změnami při nádorové produkci IGF2 (13). Radiologické znaky SFT jsou nespecifické - na CT je vidět ostře ohraničená někdy lobulovaná masa obdobné denzity jako kosterní sval, často se sytí kontrastem vzhledem k přítomnosti hojných cév. Velké či agresivní nádory mohou být heterogenní vzhledem k přítomnosti regresivních změn - fibrotizace, krvácení, nekróza, kalcifikace, myxoidní či pseudocystické přeměny (14).

Na histologické úrovni "klasický" SFT sestává z nahodile uspořádaných (tzv. "patternless pattern") vřetenitých až oválných buněk se sporou, slabě eozinofilní cytoplazmou ve stromatu s variabilním obsahem kolagenu. Ve stromatu se nachází větvené a hyalinizované nepravidelně angulované (parožnaté, hemangiopericytomové) cévy. SFT vykazují široké histologické spektrum, od paucicelulárních lézí s hojným stromálním kolagenem

keloidního typu až po vysoce buněčné tumory tvořené těsně nahloučenými buňkami s minimálním nebo zcela chybějícím stromatem, existují také SFT s myxoidním stromatem (15). SFT může obsahovat lipomatózní komponentu a může mimikovat liposarkom (16), dále mohou být přítomny obrovské vícejaderné buňky v tzv. giant cell-SFT, který odpovídá starší jednotce obrovskobuněčného angiofibromu (17).

Základem diagnózy SFT je morfologie a pozitivní imunohistochemie na CD34 a STAT6; STAT6 je pro hrudní i měkkotkáňový SFT vysoce senzitivní a specifická (18–20). Tato kazuistika volně navazuje na předchozí publikace v tomto časopise s tématem CD34-pozitivních mezenchymálních tumorů (21–23), přičemž jejich diferenciální diagnostika je velmi široká (23) a zde se zaměříme jen na léze, které se SFT morfologicky mohou podobat. Vřetenobuněčný a pleomorfní lipom obvykle obsahuje adipocyty (u “nízkotučné” varianty jen v minimálním množství nebo vůbec), mastocyty a vmezeřená kolagenní vlákna, je lokalizován na šiji a nacházíme delec genu *RB1* (24). Do stejné rodiny nádorů s delecí 13q a ztrátou *RB1* patří rovněž myofibroblastom (25) a buněčný angiofibrom (26) třísla, vulvy, šourku a perinea a vzácný akralní fibromyxom (27). Myxofibrosarkom může být CD34 pozitivní, má však neostře ohraničení, nápadné cytonukleární atypie a nekrózy, narozdíl od SFT jsou přítomny vinuté (kurvilineární) cévy (28). Obrovskobuněčný fibroblastom je vzácný lokálně agresivní tumor s myxoidním stromatem, pseudovaskulárními / angiektoidními CD34+ prostorami a účastí obrovských vícejaderných “floretních buněk”. Jde o juvenilní variantu dermatofibrosarcoma protuberans (29), fúze *COL1A1::PDGFB* je diagnostická (30). Možná záměna lipomatózního SFT s liposarkomem byla zmíněna: pleomorfní liposarkom může být CD34+, narozdíl od SFT však obsahuje S100+ lipoblasty a roste infiltrativně (31). Pozitivitou na S100 se od SFT rovněž liší neurofibrom (32).

Angiomyofibroblastom je benigní tumor vulvy, šourku a perinea s variabilní CD34 pozitivitou, který může připomínat SFT vřetenitými buňkami v edematózním stromatu kolem tenkostěnných cév narozdíl od SFT je však pozitivní na desmin, estrogenový a progesteronový receptor; nově u něj byla popsána fúze *MTG1::CYP2E1* (33). Expresi CD34 (jen asi u 15 % případů), myxoidní stroma a tenkostěnné cévy obsahuje angiofibrom měkkých tkání, obvykle lokalizovaný v blízkosti kolene (34), od SFT ho odliší průkaz translokace t(5;8)(p15;q13) s fúzí *AHRR::NCOA2* nebo *GTF2L::NCOA2* (35). Konstantní pozitivitu CD34, vřetenité buňky, hojná kolagenní vlákna a někdy vmezeženou tukovou tkáň nacházíme ve fibromu nuchálního typu, který se může vyskytovat i extranuchálně (36). Relativně novou jednotkou je superficiální kožní CD34+ fibroblastický tumor, raritní měkkotkáňový nádor hraniční biologické povahy / nízké maligní (37), pozitivní v imunohistochemii na cytokeratiny a na SynCAM3/CADM3 (38) a charakterizovaný alterací genu *PRDM10* (38,39).

Všechny zmíněné diferenciálně diagnostické alternativy lze s vysokou pravděpodobností vyloučit v případě imunohistochemické positivity STAT6 či průkazu některé z fúzí *NAB2::STAT6*. Praktické sdělení je stručné: u měkkotkáňových tumorů použití základního imunohistochemického panelu (CD34, S100, hladkosvalový aktin, desmin), u CD34+ nádorů je pak třeba vzít SFT v úvahu a použít protilátku na STAT6.

Při diagnóze SFT klinika nejvíce zajímá jeho biologická povaha. Jako u řady jiných nádorů (např. GIST, paragangliomy...) není u SFT na místě tradiční bipolarita benigní / maligní a doporučuje se použití některého systému kvantifikace rizika maligního chování. Lokální rekurence je popisována až u 20 % a vzdálené metastázy (často po mnoha letech) až u 50 % nemocných se SFT (40). Mezi faktory asociované s nepříznivou prognózou byla popsána mitotická aktivita > 4 mitózy / 10 zorných polí plochy

Tab. 1. Predikce rizika rekurence či metastázy SFT dle Demicco et al., 2017 (3).

Rizikový faktor	Hranice	Počet bodů	
		Třístupňový systém	Čtyřístupňový systém
Věk nemocného	< 55 let	0	0
	≥ 55 let	1	1
Počet mitóz / mm ² (10 HPF)	0 (0)	0	0
	0,5-1,5 (1-3)	1	1
	≥ 2 (≥ 4)	2	2
Velikost nádoru	0-4,9 cm	0	0
	5-9,9 cm	1	1
	10-4,9 cm	2	2
	≥ 15 cm	3	3
Nekrózy v nádoru	< 10 %	není	0
	≥ 10 %	není	1
Riziko	Nízké	0-2 body	0-3 body
	Střední	3-4 body	4-5 bodů
	Vysoké	5-6 bodů	6-7 bodů

0,2 mm² (40–43), velikost nádoru (41,42,44), věk nemocného (40,41) a nekrózy v nádoru (41,43).

Pasquali et al. popisují hypercelularitu, přítomnost nekroz a počet mitóz > 4 / 10 HPF v asociaci s celkovým přežitím a přežitím do rekurence, dále navrhuji skóre rizika rekurence na základě počtu mitóz, buněčných atypií a hypercelularity (43). Francouzská sarkomová skupina pracuje v predikci rizika rekurence / metastázy s lokalizací, věkem, počtem mitóz a historií radio-terapie (40). WHO doporučuje použití systému od Demicco et al. (3,4,41,45), který klasifikuje SFT na nádory s nízkým, středním a vysokým rizikem (Tabulka 1) a byl validován pro hrudní i extrapleurální SFT. K věku nemocného, mitotické aktivitě a velikosti nádoru byla později přidána také přítomnost nekroz, což vedlo k reklasifikaci části nádoru do skupiny s nižším rizikem (3,4).

Jak bylo řečeno SFT se může vyskytovat kdekoli v těle, včetně neobvyklých lokalizací, nedávno byl v tomto časopise publikován případ SFT štítné žlázy (46). SFT pankreatu je vzácný, v literatuře však lze najít desítky kazuistik. Největší nedávno publikovaná sestava popisuje 9 případů SFT pankreatu velikosti od 1 do 15 cm, s mediánem věku nemocných 60 let, dvě třetiny nádorů byly v hlavě pankreatu, jedna třetina v těle. Jeden SFT z této sestavy byl původně chybně diagnostikován jako sarkom, jeden jako metastáza renálního karcinomu (47). Lze také nalézt popis případu metastázy SFT v pankreatu (48).

V našem případě se jednalo o metachronní koincidenci maligního melanomu se SFT a synchronní výskyt B-CLL/SLL a SFT u jednoho pacienta. Má-li náhodný nálezní relativně velkého (šesticentimetrového) SFT vztah k jeho nádorové duplicitě, zůstává v tuto chvíli otázné. Prakticky doporučení imunohistochemie na CD34 v panelu na měkkotkáňové nádory a používání STAT6 v případě positivity. Při diagnóze SFT je zásadní určení rizika agresivního chování na základě systému publikovaného ve WHO klasifikaci.

PROHLÁŠENÍ

Autor práce prohlašuje, že v souvislosti s tématem, vznikem a publikací tohoto článku není ve střetu zájmů a vznik ani publikace článku nebyly podpořeny žádnou farmaceutickou firmou. Toto prohlášení se týká i všech spoluautorů.

LITERATURA

- Kallen ME, Hornick JL. The 2020 WHO classification: What's new in Soft Tissue tumor pathology? *Am J Surg Pathol* 2021;45: e1–e23.
- Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11: 385–412.
- Demico EG, Wagner MJ, Maki RG, et al. Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model. *Mod Pathol* 2017;30: 1433–1442.
- Reisenauer JS, Mneimneh W, Jenkins S, et al. Comparison of risk stratification models to predict recurrence and survival in pleuropulmonary solitary fibrous tumor. *J Thorac Oncol* 2018;13: 1349–1362.
- England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13: 640–658.
- Rao N, Colby TV, Falconieri G, Cohen H, Moran CA, Suster S. Intrapulmonary solitary fibrous tumors: clinicopathologic and immunohistochemical study of 24 cases. *Am J Surg Pathol* 2013;37: 155–166.
- Chmielecki J, Crago AM, Rosenberg M, et al. Whole-exome sequencing identifies a recurrent NAB2-STAT6 fusion in solitary fibrous tumors. *Nat Genet* 2013;45: 131–132.
- Huang SC, Li CF, Kao YC, et al. The clinicopathological significance of NAB2-STAT6 gene fusions in 52 cases of intrathoracic solitary fibrous tumors. *Cancer Med* 2016;5: 159–168.
- Robinson DR, Wu Y-M, Kalyana-Sundaram S, et al. Identification of recurrent NAB2-STAT6 gene fusions in solitary fibrous tumor by integrative sequencing. *Nat Genet* 2013;45: 180–185.
- Akaike K, Kurisaki-Arakawa A, Hara K, et al. Distinct clinicopathological features of NAB2-STAT6 fusion gene variants in solitary fibrous tumor with emphasis on the acquisition of highly malignant potential. *Hum Pathol* 2015;46: 347–356.
- Barthelmeß S, Gedderdt H, Boltze C, et al. Solitary fibrous tumors/hemangiopericytomas with different variants of the NAB2-STAT6 gene fusion are characterized by specific histomorphology and distinct clinicopathological features. *Am J Pathol* 2014;184: 1209–1218.
- Bahrami A, Lee S, Schaefer I-M, et al. TERT promoter mutations and prognosis in solitary fibrous tumor. *Mod Pathol* 2016;29: 1511–1522.
- De Los Santos-Aguilar RG, Chávez-Villa M, Contreras AG, et al. Successful multimodal treatment of an IGF2-producing solitary fibrous tumor with acromegaloïd changes and hypoglycemia. *J Endocr Soc* 2019;3: 537–543.
- Keraliya AR, Tirumani SH, Shinagare AB, Zaheer A, Ramaiya NH. Solitary fibrous tumors: 2016 imaging update. *Radiol Clin North Am* 2016;54: 565–579.
- de Saint Aubain Somerhausen N, Rubin BP, Fletcher CD. Myxoid solitary fibrous tumor: a study of seven cases with emphasis on differential diagnosis. *Mod Pathol* 1999;12: 463–471.
- Folpe AL, Devaney K, Weiss SW. Lipomatous hemangiopericytoma: a rare variant of hemangiopericytoma that may be confused with liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1999;23: 1201–1207.
- Guillou L, Gebhard S, Coindre JM. Orbital and extraorbital giant cell angiofibroma: a giant cell-rich variant of solitary fibrous tumor? Clinicopathologic and immunohistochemical analysis of a series in favor of a unifying concept. *Am J Surg Pathol* 2000;24: 971–979.
- Demico EG, Harms PW, Patel RM, et al. Extensive survey of STAT6 expression in a large series of mesenchymal tumors. *Am J Clin Pathol* 2015;143: 672–682.
- Koelsche C, Schweizer L, Renner M, et al. Nuclear relocation of STAT6 reliably predicts NAB2-STAT6 fusion for the diagnosis of solitary fibrous tumour. *Histopathology* 2014;65: 613–622.
- Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics. *Mod Pathol* 2014;27: 390–395.
- Hrudka J, Chorvát M, Grossmann P, Kinkor Z. Dermatofibrosarcoma protuberans s fibrosarkomatózní transformací: kazuistika. *Cesk Patol* 2020;56: 89–93.
- Hrudka J, Hojný J, Leamerová E, Matěj R. Obrovskobuněčný fibroblastom: kazuistika. *Cesk Patol* 2022;58: 161–165.
- Hrudka J, Hojný J, Večeřová M, Prouzová Z, Matěj R. Nízkoúčinná varianta vřetenobuněčného lipomu: kazuistika. *Cesk Patol* 2023;59: 190–196.
- Chen BJ, Mariño-Enríquez A, Fletcher CDM, Hornick JL. Loss of retinoblastoma protein expression in spindle cell/pleomorphic lipomas and cytogenetically related tumors: an immunohistochemical study with diagnostic implications. *Am J Surg Pathol* 2012;36: 1119–1128.
- McMenamin ME, Fletcher CDM. Mammary-type myofibroblastoma of soft tissue. *Am J Surg Pathol* 2001;25: 1022–1029.
- Flucke U, van Krieken JHJM, Mentzel T. Cellular angiofibroma: analysis of 25 cases emphasizing its relationship to spindle cell lipoma and mammary-type myofibroblastoma. *Mod Pathol* 2011;24: 82–89.
- Agaimy A, Michal M, Giedl J, Hadravský L, Michal M. Superficial acral fibromyxoma: clinicopathological, immunohistochemical, and molecular study of 11 cases highlighting frequent Rb1 loss/deletions. *Hum Pathol* 2017;60: 192–198.
- Smith SC, Poznanski AA, Fullen DR, et al. CD34-positive superficial myxofibrosarcoma: a potential diagnostic pitfall. *J Cutan Pathol* 2013;40: 639–645.
- Shmookler BM, Enzinger FM, Weiss SW. Giant cell fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 1989;64: 2154–2161.
- Simon MP, Pedetour F, Sirvent N, et al. Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet* 1997;15: 95–98.
- Downes KA, Goldblum JR, Montgomery EA, Fisher C. Pleomorphic liposarcoma: a clinicopathologic analysis of 19 cases. *Mod Pathol* 2001;14: 179–184.
- Naber U, Friedrich RE, Glatzel M, Mautner VF, Hagel C. Podooplanin and CD34 in peripheral nerve sheath tumours: focus on neurofibromatosis 1-associated atypical neurofibroma. *J Neurooncol* 2011;103: 239–245.
- Boyras B, Tajiri R, Alwaqf RR, et al. Vulvar angiofibroblastoma is molecularly defined by recurrent MTG1-CYP2E1 fusions. *Histopathology* 2022;81: 841–846.
- Mariño-Enríquez A, Fletcher CDM. Angiofibroma of soft tissue: clinicopathologic characterization of a distinctive benign fibrovascular neoplasm in a series of 37 cases. *Am J Surg Pathol* 2012;36: 500–508.
- Bekers EM, Groenen PJTA, Verdijk MAJ, et al. Soft tissue angiofibroma: Clinicopathologic, immunohistochemical and molecular analysis of 14 cases. *Genes Chromosomes Cancer* 2017;56: 750–757.
- Shek TW, Chan AC, Ma L. Extranuchal nuchal fibroma. *Am J Surg Pathol* 1996;20: 902–903.
- Carter JM, Weiss SW, Linos K, DiCaudo DJ, Folpe AL. Superficial CD34-positive fibroblastic tumor: report of 18 cases of a distinctive low-grade mesenchymal neoplasm of intermediate (borderline) malignancy. *Mod Pathol* 2014;27: 294–302.
- Anderson WJ, Mertens F, Mariño-Enríquez A, Hornick JL, Fletcher CDM. Superficial CD34-positive fibroblastic tumor: A clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 59 cases. *Am J Surg Pathol* 2022;46: 1329–1339.
- Perret R, Michal M, Carr RA, et al. Superficial CD34-positive fibroblastic tumor and PRDM-10-rearranged soft tissue tumor are overlapping entities: a comprehensive study of 20 cases. *Histopathology* 2021;79: 810–825.
- 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* 2017;28: 1979–1987.
- Demico EG, Park MS, Araujo DM, et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol* 2012;25: 1298–1306.
- van Houdt WJ, Westerveld CMA, Vrijenhoek JEP, et al. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study. *Ann Surg Oncol* 2013;20: 4090–4095.
- Pasquali S, Gronchi A, Strauss D, et al. Resectable extra-pleural and extra-meningeal solitary fibrous tumours: A multi-centre prognostic study. *Eur J Surg Oncol* 2016;42: 1064–1070.
- Gholami S, Cassidy MR, Kirane A, et al. Size and location are the most important risk factors for malignant behavior in resected solitary fibrous tumors. *Ann Surg Oncol* 2017;24: 3865–3871.

45. **Friis RB, Safwat A, Baad-Hansen T, Aggerholm-Pedersen N.** Solitary fibrous tumour: A single institution retrospective study and further validation of a prognostic risk assessment system. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2018;30: 798–804.
46. **Dušek J.** Solitární fibrózní tumor štítné žlázy: kazuistika. *Cesk Patol* 2024;60: 120–123.
47. **Yavas A, Tan J, Sahin Ozkan H, et al.** Solitary fibrous tumor of the pancreas: Analysis of 9 cases with literature review. *Am J Surg Pathol* 2023;47: 1230–1242.
48. **Olson MT, Wakely PE Jr, Ali SZ.** Metastases to the pancreas diagnosed by fine-needle aspiration. *Acta Cytol* 2013;57: 473–480.