

Subkutant myksopapillært ependymom

Niels Bjørn¹, Morten Sørensen² & Sönke Detlefsen³

KASUISTIK

1) Organkirurgisk Afdeling D, Sygehus Lillebælt, Kolding
2) Neurokirurgisk Afdeling, Odense Universitetshospital
3) Afdeling for Klinisk Patologi, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger
2015;177:V03150235

Ependymale celler beklæder overfladen på hjernens ventrikler og centralkanal i medulla. Ependymomer er sjældne, langsomtvoksende tumorer, som normalt findes i centralnervesystemet (CNS), hvor de udgør 6% af de intrakraniale og 60% af de spinale tumorer [1]. Ependymomer er af neuroektodermal oprindelse og antages at udgå fra de ependymale celler, selv om det har været foreslået, at de udgår fra mikrogliale celler [1].

Ekstraspinale ependymomer er sjældent forekommende, men myksopapillære ependymomer (ME), som næsten udelukkende forekommer i cauda equina-filum terminale-regionen, kan ses sjældent subkutant i crena ani, den sakrokokcygeale region eller præsakralt, formentlig udgående fra ektopisk ependymalt væv [2]. Disse såkaldte subkutane myksopapillære ependymomer (SME) har en god prognose og klassificeres efter WHO-klassifikationen som grad 1-tumorer. Klassiske, intrakraniale ependymomer klassificeres derimod som grad 2-tumorer, og desuden findes der en anaplastisk variant, som klassificeres som grad 3-tumor [2]. Vi beskriver en sygehistorie med SME, som var lokaliseret i øvre del af crena ani og blev fjernet på mistanke om lipom.

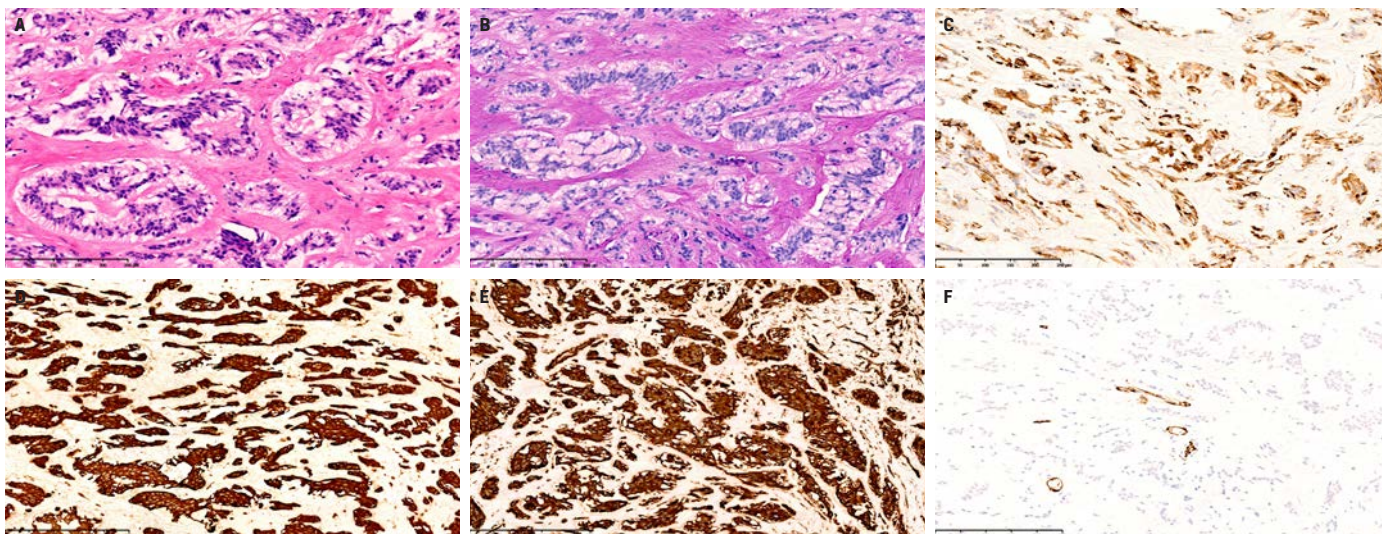
SYGEHISTORIE

En tidligere rask 32-årig mand havde gennem 3-4 år haft en udbuling i den øvre del af crena ani. Knuden voksede langsomt, men der var observeret lidt hurtigere vækst gennem de seneste 4-5 måneder, hvor den også var begyndt at genere, når patienten sad ned. Der var ikke tegn til infektion eller sekretion. Der havde ikke været problemer med afføring eller vandladning, ligesom han heller ikke havde haft neurologiske symptomer. Objektivt sås en 3 × 3 cm stor, fast, rund og frit forskydelig tumor i subcutis midt i crena ani. På mistanke om lipom foretog man resektion in toto i generel anæstesi i dagkirurgisk regi.

Mikroskopisk sås det, at tumoren var opbygget af kubiske celler, der var ordnede i delvist konfluerende trabekler og øer (Figur 1A), som var adskilt af et myksoidt bindevæv (Figur 1B). Tumorcellerne havde ensartede kerner, og der blev ikke talt nogen mitoser på ti synsfelter. Ved immunhistokemi fandt man kraftig positivitet for S100 (Figur 1C), gliafibrillært surt protein (Figur 1D), vimentin (Figur 1E) og CD56, men negativitet for bredspektrede cytokeratiner, CD31 (Figur 1F), CD34, CD45, CD163, chromogranin A, epiteliel membranantigen, HMB45, isocitratdehydrogenase 1,

FIGUR 1

Mikroskopi og immunhistokemisk undersøgelse af subkutant myksopapillært ependymom. A. Tumorcellerne er anordnede i delvist konfluerende trabekler og øer, stedvist også papillært (hæmatoxylin- og eosinfarvning). B. Stromaet fremstår myksoidt (*periodic acid-Schiff*-farvning). Tumorcellerne er kraftigt positive ved immunhistokemi for S100 (C), gliafibrillært surt protein (D) og vimentin (E). Karmarkøren CD31 ses negativ i tumorcellerne (F).



melan A, oligodendrocyttranskriptionsfaktor 2, synaptofysin og karcinoembryonalt antigen. Det myksoide stroma var svagt *periodic acid-Schiff*-positivt. Proliferationsmarkøren Ki67 var udtrykt i under 1%. På grundlag af disse fund blev diagnosen SME stillet.

På grund af histologisvarene blev der taget kontakt til en neurokirurgisk afdeling, hvor man anbefalede at foretage CT af cerebrum, thorax og abdomen samt MR-skanning af neuroaksen. Skanningerne viste ingen tegn til tumorer i CNS, lever eller lunger. Ved en etårig kontrol var patienten i velbefindende, og en MR-skanning af CNS og crena ani var uden tegn til recidiv. Ved en objektiv undersøgelse fandt man normale forhold, og der blev planlagt ny MR-skanningskontrol to år senere.

DISKUSSION

ME udgør 9-13% af alle ependymomer [2]. ME er ofte langsomtvoksende tumorer, som næsten udelukkende forekommer i cauda equina-/filum terminale-regionen, men som meget sjældent også kan forekomme subkutan i det sakrokokcygeale eller præsakrale område oftest hos børn eller unge [2-4]. SME defineres som lavmaligne WHO-klassificerede grad 1-tumorer. Ekstraspinal ependymomer kan underinddeles i fire grupper: 1) en metastatisk ekstension fra en primær CNS-tumor, 2) en direkte forlængelse af ependymom i rygmarven, filum terminale eller cauda equina, 3) en primær subkutan tumor uden forbindelse til spinalkanalen og 4) en primær præsakral tumor, lokaliseret i pelvis eller abdomen [3].

Forud for histologisk undersøgelse bliver SME ofte klinisk fejltolket som pilonidalcyste, absces, teratom, kordom eller som i dette tilfælde lipom, som således er de vigtigste differentialdiagnoser [4]. SME adskiller sig histologisk fra ordinære ependymomer, ved at tumorcellerne er arrangerede papillært omkring vaskulariserede myksoide bindevævsgrundstokke [2]. De er nærmest udelukkende lokaliseret til cauda equina-/filum terminale-regionen. Ved de subkutane ependymomer er kirurgisk fjernelse af tumor in toto tilstrækkelig behandling [5].

Vi har beskrevet et tilfælde af et SME, der var beliggende højt i crena ani og ved forundersøgelse og operation blev tolket som et lipom. Ved patoanatomisk undersøgelse viste det sig at dreje sig om SME. Præoperativ MR-skanning havde næppe ændret behandlingsstrategien i dette tilfælde, men anbefales ved større subkutane lipomer på abdomen for at udelukke kommunikation i dybden.

Litteraturen er gennemgået, og diagnosen må betegnes som meget sjælden. Der er ikke tidligere beskrevet danske tilfælde af SME. Sygehistorien understreger vigtigheden af at sende det kirurgisk fjernede materiale til histopatologisk undersøgelse på trods af tilsyneladende åbenlyse makroskopiske fund.

SUMMARY

Niels Bjørn, Morten Søb & Sönke Detlefsen:

Subcutaneous myxopapillary ependymoma

Ugeskr Læger 2015;177:V03150235

Subcutaneous myxopapillary ependymoma is a very rare entity, and to our knowledge this is the first published case from Denmark. A previously healthy 32-year-old male presented with subcutaneous swelling and tenderness located at the top of the intergluteal cleft. The circular soft tumour, measuring 1.7 × 1.7 × 1.2 cm, was removed surgically. After histopathological examination with several immunohistochemical and special stainings, the diagnosis surprisingly was subcutaneous myxopapillary ependymoma. The tumour was removed with free margins and no metastases were found on follow-up CT- and MRI scans.

KORRESPONDANCE: Niels Bjørn. E-mail: niels.bjorn2@rsyd.dk

ANTAGET: 7. oktober 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 30. november 2015

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

TAKSIGELSE: Bjarne Winther Kristensen, Afdeling for Klinisk Patologi, Odense Universitetshospital, takkes for gennemførelse af supplerende immunhistokemiske farvnings.

LITTERATUR

1. Asaid M, Preece PD, Rosenthal MA et al. Ependymoma in adults: local experience with an uncommon tumour. *J Clin Neurosci* 2015;22:1392-6.
2. McLendon RE, Rosenblum MK, Schiffer D et al. I: Louis DN, Ohgaki H, Weistler OD et al. WHO classification of tumours of the central nervous system. 4th ed. Lyon: International Agency of Research on Cancer, 2007:72-3.
3. Helwig EB, Stern JB. Subcutaneous sacrococcygeal myxopapillary ependymoma a clinicopathologic study of 32 cases. *Am J Clin Pathol* 1984;81:156-61.
4. Ma YT, Ramachandra P, Spooner D. Case report: primary subcutaneous sacrococcygeal ependymoma: a case report and review of the literature. *Br J Radiol* 2006;79:445-7.
5. Gilbert MR, Ruda R, Soffietti R. Ependymomas in adults. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2010;10:240-7.