

WHO klasifikace nádorů měkkých tkání a kostí 2013: hlavní změny oproti 3. vydání

Iva Zambo, Karel Veselý

I. patologicko-anatomický ústav LF MU a FN u sv. Anny v Brně

SOUHRN

Na začátku roku 2013 vyšla nová klasifikace tumorů měkkých tkání a kostí, která patří mezi 4. sérii tzv. „Modrých knih“ vydávaných pod záštitou Světové zdravotnické organizace (WHO). Tato klasifikace plynule navazuje na předchozí třetí vydání, od něhož se liší v několika aspektech. Převážná většina změn se týká sekce měkkotkáňových tumorů, která byla nově obohacena o tři kapitoly, došlo k odstranění některých jednotek, popřípadě termínů, představení nových diagnóz a přesunu několika jednotek pod odlišné kategorie nádorů. K obdobným změnám, i když menšího rozsahu, došlo i v klasifikaci kostních tumorů. Oproti předchozí edici byla v současném vydání zahrnuta detailnější molekulární a cytogenetická data. Rychle rostoucí znalost genetiky mezenchymálních tumorů nám umožňuje stanovit přesnější diagnózu, i lépe pochopit patogenezi těchto lézí. Množství molekulárních a cytogenetických dat ale poukazuje na rostoucí problém stále početnějších sdílených genetických alterací i mezi zcela odlišně se chovajícími tumory. Dalším sporným tématem, zmíněným v recentní WHO klasifikaci, je paralelní existence více gradingových systémů měkkotkáňových tumorů. Jsou diskutovány i hlavní výhody a limitace dvou nejvíce používaných gradingových systémů.

Klíčová slova: WHO klasifikace – sarkomy – měkké tkáně – kosti – tumor

WHO classification of tumours of soft tissue and bone 2013: the main changes compared to the 3rd edition

SUMMARY

In early 2013, the new classification of tumours of soft tissue and bones was released. This edition belongs to the fourth series of so-called Blue Books published under the auspices of the World Health Organisation (WHO). The current classification follows the previous third edition, from which it differs in several aspects. The vast majority of changes are related to the soft tissue tumour section, which was enriched with three new chapters, some entities or terms were removed, new diagnoses were introduced, and several tumours were reallocated to other categories. Albeit to a lesser extent, similar changes have occurred also in the classification of bone tumours. Compared to the previous edition, more detailed molecular and cytogenetic data were incorporated in the current issue. The rapidly increasing knowledge of the genetics of mesenchymal tumours allows us to make more accurate diagnoses as well as to better understand of the pathogenesis of these lesions. However, abundant molecular and cytogenetic data highlight an increasing problem of growing numbers of genetic overlaps even among quite different tumours. The coexistence of several grading systems of soft tissue tumours is another controversial issue mentioned in the recent WHO classification. The main advantages and limitations of the two most widely used grading systems are also discussed.

Keywords: WHO classification – sarcoma – soft tissues – bones – tumour

Cesk Patol 2014; 50(2): 64-70

WHO klasifikace tumorů měkkých tkání a kostí doznala v posledních desetiletích výrazných změn. Většina těch nejpodstatnějších byla představena již ve 3. vydání, které vyšlo na konci roku 2002 (1). K podstatným pokrokům v koncepci měkkotkáňových tumorů patří zjištění, že některé morfologicky jednoznačně benigní léze (např. benigní fibrózní histiocytom či difúzní typ obrovskobuněčného tumoru šlachové pochvy) mohou velice vzácně vzdáleně metastazovat, a tuto skutečnost nelze předpovědět na základě morfologického či jiného vyšetření.

Kriticky byla v předchozím vydání diskutována diagnóza tzv. maligního fibrózního histiocytomu (MFH), synonymicky označo-

vaného jako nediferencovaný pleomorfní sarkom. Většinu pleomorfních sarkomů lze totiž při pečlivém vyšetření dále subklasifikovat a tumor správně zařadit jako pleomorfní leiomyosarkom, high-grade myxofibrosarkom, dediferencovaný či pleomorfní liposarkom nebo pleomorfní rabdomyosarkom. Tzv. pleomorfní MFH byl v minulosti nejčastěji diagnostikovaným sarkomem u dospělých pacientů, při důsledné aplikaci kritérií WHO klasifikace by však jeho četnost neměla překročit 5 % zhoubných měkkotkáňových tumorů (2). Ve 4. vydání je od zastaralého názvu MFH zcela upuštěno, a tyto léze jsou nyní zařazeny do nové samostatné kategorie nediferencovaných / neklasifikovaných sarkomů (3), o kterých bude podrobněji pojednáno níže.

Hemangiopericytom nevykazuje známky pericytární diferenciace, proto byl z kategorie pericytických (perivaskulárních) tumorů přeřazen mezi fibroblastické / myofibroblastické nádory, přesněji k extrapleurálnímu solitárnímu fibróznímu tumoru. Z recentní klasifikace byl termín hemangiopericytom odstraněn úplně.

U řady tumorů není známa linie diferenciace, kterou tyto léze rekapitulují, a to i v případech s jasně definovanou morfologií,

Adresa pro korespondenci:

MUDr. Karel Veselý, Ph.D.

I. PAŮ LF MU a FN u sv. Anny v Brně

Pekařská 53, 656 91 Brno

tel.: 543 183 220

fax: 543 183 217

e-mail: karel.vesely@fnusa.cz