

Odosobniony guz włóknisty opłucnej u 75-letniej chorej**Solitary fibrous tumor of the pleura in 75-year old woman**

¹⁾ Robert Plywaczewski, ¹⁾ Iwona Hawryłkiewicz, ²⁾ Renata Langfort, ³⁾ Iwona Bestry,
⁴⁾ Marek Chudański, ⁴⁾ Tadeusz Otto

¹⁾ Z Kliniki Chorób Płuc, Kierownik: prof. dr hab. med. J. Zieliński

²⁾ Z Zakładu Patomorfologii, Kierownik: dr med. R. Langfort

³⁾ Z Zakładu Radiologii, Kierownik: dr I. Bestry

⁴⁾ Z Kliniki Kardiotorakochirurgii,
b. Kierownik: prof. dr hab. med. T. Otto
Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Summary: A 75-year-old asymptomatic woman with stable coronary heart disease presented tumor in lower left lobe on routine chest radiograph. A CT scan showed a large sharply delineated mass at this site (84 x 52 x 90 mm). There were no signs of infiltration, no abnormalities were seen in mediastinal structures and on the right side. The pedunculated tumor was resected during left thoracotomy (posterolateral incision). Histological examination revealed spindle-like cells and rich collagen net. Mitoses and necrosis were absent. Final diagnosis was: solitary fibrous tumor of the visceral pleura. During 7-year follow-up recurrence was not observed.

Pneumonol. Alergol. Pol. 2004, 72, 32-36

Key words: pleura, solitary fibrous tumor

Wstęp

Pierwotne guzy opłucnej występują rzadko. Około 95% nowotworów opłucnej stanowią przerzuty z innych narządów (20). Wśród guzów wywodzących się z opłucnej najczęściej obserwowane zmiany mają charakter nowotworu złośliwego związanego z narażeniem na azbest, które cechują się szybkim wzrostem i bardzo złym rokowaniem (międzybłoniak złośliwy) (3, 19).

Stwierdzenie cienia owalnego w badaniach obrazowych klatki piersiowej najczęściej sugeruje obecność nowotworu złośliwego płuca.

Celem naszej pracy było podkreślenie roli badania histopatologicznego w diagnostyce guzów klatki piersiowej. W opisanym poniżej przypadku na podstawie badania radiologicznego i tomografii komputerowej wstępnie podejrzewano nerwiaka, którego różnicowano z torbielą oskrzelopochodną, zbiornikiem otorbionego płynu i obwodowym rakiem płuca. Ostateczne rozpoznanie było inne.

Opis przypadku

Chora 75-letnia została skierowana do Kliniki w 1996 r. w celu dalszej diagnostyki i leczenia cienia owalnego lewego płuca, stwierdzonego w kontrolnym badaniu radiologicznym klatki piersiowej. Pacjentka od około 8 lat miała rozpoznaną chorobę niedokrwinną serca, która była leczona nitratami

o przedłużonym czasie działania. Chora przy przyjęciu nie zgłaszała istotnych dolegliwości wieńcowych oraz objawów ze strony układu oddechowego i innych narządów. Pacjentka nigdy nie paliła tytoniu. Wywiady rodzinne i zawodowe były również negatywne.

W badaniu przedmiotowym nie stwierdzono nieprawidłowości. Ciśnienie krwi i czynność serca były prawidłowe i wynosiły odpowiednio: 120/75 mmHg i 84/min. Nad płucami słyszalny był prawidłowy szmer pęcherzykowy. Nie stwierdzono obrzęków, powiększenia obwodowych węzłów chłonnych, wątroby i śledziona.

Badania morfologiczne i biochemiczne krwi (poza hipercholesterolemią – 270 mg%) oraz badanie ogólne moczu były prawidłowe. OB wynosiło 12 mm po godzinie.

Wyniki badań czynnościowych płuc były prawidłowe: FVC = 2,48 L (116% N), FEV₁ = 1,97 L (120% N), FEV₁%FVC wynosił 79%. W badaniu gazometrycznym arterializowanej krwi kapilarnej PaO₂ wynosiło 87 mmHg a PaCO₂ było równe 39 mmHg. W badaniu EKG stwierdzono rytm zatokowy miarowy o częstości 65/min. Nie stwierdzono cech niedokrwienia serca.

Obraz radiologiczny klatki piersiowej ujawnił w segmencie 10 płuca lewego dużą masę guzową o gładkich zarysach, dobrze odgraniczoną od otaczającego mięszu. Wnęki „naczyniowe” miały prawidłową szerokość. Wielkość i ukształtowanie serca były również prawidłowe. Poza tym stwier-

dzono zmiany zwyrodnieniowe kręgosłupa piersiowego oraz pogłębienie kyfozy piersiowej. Badanie bronchofiberoskopowe uwidocznilo prawidłowe drzewo oskrzelowe. Tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej potwierdziła obecność dobrze odgranicyzonego owalnego tworów (82x52x90 mm) w dolnym płacie płuca lewego. Guz ten przylegał do ściany klatki piersiowej, cechował się jednorodną budową i obecnością brzeżnych zwapnień. Nie stwierdzono innych zmian w mięszu płucnym ani powiększonych węzłów chłonnych wnek ani śródpiersia (ryc. 1). Wstępnie rozpoznawano nerwiaka, którego różnicowano z torbielą oskrzelopochodną, zbiornikiem otorbionego płynu i obwodowym rakiem płuca.

Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej także nie wykazało odchylen i pacjentkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

Podczas torakotomii stwierdzono uszypułowany guz, wychodzący z dolnego płata płuca lewego o wymiarach 8 x 4 cm. Jama opłucnowa była wolna od zrostów i płynu. Guz podkłuło na szypule i usunięto. Stan chorej po zabiegu był zadowalający.

Wynik badania patomorfologicznego usuniętego materiału brzmiał: makroskopowo stwierdzono twór o gładkiej powierzchni, otorebkowany o wymiarach 9,5x8 x4,5 cm z fragmentem powietrznego mięszu płucnego przylegającego na długości 3 cm. Guz na przekroju zbity, twardy, szaro-bładoróżowy z białawymi nieregularnymi pasmami, z ogniskami zwapnienia. Mikroskopowo: nowotwór łagodny zbudowany z wrzecionowatych komórek tworzących długie pasma, czasami o falistym przebiegu z obszarami szkliwienia. Jądra komórkowe wydłużone, pałeczkowate. Ognisk martwicy, figur podziału nie stwierdzono. Barwienia dodatkowe: siateczka – bogata, metodą Malloręgo – rozplem włókien łącznotkankowych, na obecność desminy – ujemne. Obraz mikroskopowy odpowiada – localised fibrous tumor (odosobniony guz włóknisty opłucnej) (ryc. 2).

Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. W drugiej dobie po operacji usunięto dren z lewej jamy opłucnowej. Po 4 dniach od zabiegu chora wróciła do Kliniki a następnie została wypisana do domu.

W ciągu 7 lat obserwacji nie stwierdzono wznowy guza w obrazie rtg klatki piersiowej, chora jest w bardzo dobrym stanie ogólnym.

Omówienie

Guzowate rozrosty opłucnej są nazywane odosobnionymi guzami włóknistymi opłucnej (solitary

fibrous tumors of the pleura) (4,8,13,14,17,22) i zgodnie z aktualną klasyfikacją guzów płuc i opłucnej z 1999 r. zalicza się je do rozrostów wywodzących się z tkanek miękkich (21). Guzy te cechują się zwykle powolnym wzrostem i bezobjawowym przebiegiem. Objawy kliniczne pojawiają się późno, zazwyczaj gdy guz osiągnie bardzo duże rozmiary.

Odosobnione guzy włókniste opłucnej występują w każdym wieku, najczęściej około 50 roku życia. Częstość występowania choroby jest podobna u kobiet i mężczyzn (4).

U ponad połowy pacjentów choroba przebiega bezobjawowo, a zmiany w płucach są wykrywane przypadkowo podczas kontrolnych badań radiologicznych (11). U pozostałych osób choroba najczęściej manifestuje się kaszlem, bólem w klatce piersiowej oraz dusznością. Rzadziej występuje osteoartropatia przerostowa (35%) i hipoglikemia (4%) (4). Obecność bardzo dużego guza, który wydziela insulinopodobny czynnik wzrostu II typu (IGF II) powoduje objawy hipoglikemii (5).

Briselli analizował 360 przypadków choroby opisanych w literaturze w latach 1942-1980. Średnia wieku w opisaney przez niego grupie wynosiła 51 lat (wiek badanych zawierał się między 5 i 87 r. ż.). Wśród badanych nieznacznie przeważały kobiety nad mężczyznami (stosunek 1,2 :1). Objawy kliniczne w całej grupie zgłaszało 64% badanych (u 72% badanych, u których rozpoznanie ustalono przed 1972 r. i 54% osób, u których chorobę rozpoznanano w latach 1972-1980). Najczęstszymi dolegliwościami były: kaszel (46%), ból w klatce piersiowej (44%), duszność (37%), osteoartropatia przerostowa (35%) i gorączka (24%). Zmiany stwierdzano z podobną częstością po obydwu stronach klatki piersiowej, a w 73% przypadków punktem wyjścia była opłucna płucna, w pozostałych 27% opłucna ścienna. U około 88 % chorych zmiana miała charakter łagodny i po usunięciu chirurgicznym nie nawracała. W pozostałych 12% przypadków był on przyczyną śmierci pacjentów z powodu rozległego wzrostu w klatce piersiowej, złośliwego charakteru, późnego rozpoznania lub niemożności resekcji wznowy (4).

England i wsp. (10) analizując przebieg choroby u 223 pacjentów z guzami włóknistymi opłucnej, stwierdzili w 141 przypadkach (63,2%) rozrost łagodny. U pozostałych 82 chorych (36,8%) rozpoznano proces złośliwy. Zmiany rozpoznawano u podobnego odsetka kobiet i mężczyzn, najczęściej w szóstej i siódmej dekadzie życia. Punktem wyjścia dla 2/3 wszystkich guzów była opłucna płucna. Głównymi objawami choroby były bóle w klatce

piersiowej, duszność i kaszel, które występowały u $\frac{3}{4}$ pacjentów ze zmianami złośliwymi. U co czwartego chorego ze zmianami złośliwymi występowała hipoglikemia, „palce pałeczkowate” lub płyn w opłucnej. Odosobnione guzy włókniste najczęściej mierzyły od 5 do 10 cm i ważyły od 100 do 400 gramów. W 169 przypadkach, które obserwowano po leczeniu stwierdzono 100% skuteczność resekcji jeśli zmiana miała charakter łagodny i 45% jeśli guz był złośliwy.

Guzy te są ostro odgraniczone od otaczającego mięszu płuca, ich wielkość waha się od 2 do 40 cm, a masa niekiedy osiąga 4 kg (6). Zwykle lokalizują się obwodowo, przy czym prawie 80% zmian wywodzi się z opłucnej płucnej, pozostałe z opłucnej ściennej (4). Podobne morfologicznie zmiany mogą występować w śródpiersiu, osierdziu i otrzewnej (2,6). Często są to twory uszypułowane (szypuła zawiera zmienione naczynia krwionośne). Makroskopowo guzy są otorebkowane i mają białawą jednolitą strukturą na przekroju. Wśród tych zmian mogą być obecne ogniska krwotoczne lub szklwienia, obszary martwicy lub zmiany torbielowe. Mikroskopowo guzy włókniste opłucnej stanowią kombinację trzech typów zmian: a) obszarów zbitej, włóknistej tkanki, pośród której stwierdza się wrzecionowate komórki, b) układów komórek przypominających obłoniaka (hemangiopericytoma), c) ognisk bogatokomórkowego utkania złożonych z owalnych komórek (4).

Najlepszym czynnikiem rokowniczym jest obecność szypuły podtrzymującej guz. Za tłem złośliwym zmiany przemawiają: wielkość guza, obecność obszarów „bogatomórkowych”, liczne figury podziału, pleomorfizm komórkowy, ogniska krwotoczne i pola martwicy (4,10).

Zazwyczaj odosobnione guzy włókniste opłucnej stwierdza się w środkowej lub dolnej części klatki piersiowej podczas kontrolnych badań radiolo-

gicznych (9). W obrębie guza mogą występować zwapnienia (7,9,15). Innym objawem związanym z dużą masą guza może być obecność wysięku opłucnowego (9).

W badaniu TK guzy takie przedstawiają się jako dobrze odgraniczone, gładkie, niekiedy płatowate zmiany przylegające do opłucnej. Guzy te ulegają jednolitemu wzmocnieniu po dożylnym podaniu kontrastu (15).

Rozpoznanie różnicowe powinno uwzględniać przerzut do opłucnej, rzadkie postacie nowotworów nienabłonkowych [tłuszczaka opłucnej, włóknomięśnaka (fibrosarcoma), nerwiaka], ograniczony obszar zapalny i obwodowego raka płuca (20). Badaniem pomocniczym w rozpoznaniu histopatologicznym może być reakcja immunohistochemiczna z przeciwciałem CD34, który jest dobrym markerem dla odosobnionego guza włóknistego opłucnej (1,12).

Leczeniem z wyboru jest resekcja zmiany, która z zdecydowanej większości przypadków prowadzi do wyleczenia (14,18). Guzy złośliwe rokują niepomyślnie (3).

Istotnym elementem postępowania jest okresowa kontrola pooperacyjna pacjentów, ponieważ nawet łagodne odosobnione guzy włókniste opłucnej mogą nawracać nawet po kilkunastu latach od operacji (16).

W kontekście przedstawionych danych z piśmiennictwa światowego przedstawiony przez nas przypadek przedstawia typowy obraz łagodnego odosobnionego guza włóknistego opłucnej. Uszypułowany guz o wymiarach 9,5 x 8 x 4,5 cm wywodził się z opłucnej płucnej. Nie stwierdzono „pleomorfizmu komórkowego”, figur podziału, ognisk krwawienia ani martwicy. W czasie 7 lat obserwacji nie stwierdzono nawrotu choroby.

Piśmiennictwo

1. Ali S.Z., Hoon V., Hoda S. i wsp.: Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations. *Cancer (Cancer Cytopathol.)* 1997, 81, 116-121.
2. Antman K.H., Corson J.M.: Benign and malignant pleural mesothelioma. *Clin. Chest Med.* 1985, 6, 127-140.
3. Baas P.: Predictive and prognostic factors in malignant pleural mesothelioma. *Curr. Opin. Oncol.* 2003, 15, 127-130.
4. Briselli M., Mark E.J., Dickersin G.R.: Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in literature. *Cancer*, 1981, 47, 2678-2689.
5. Chaugle H., Parchment C., Grotte G.J. i wsp.: Hypoglycaemia associated with a solitary fibrous tumor of the pleura. *Eur. J. Cardio-thoracic. Surg.* 1999, 15, 84-86.
6. Churg A.M.: Diseases of the pleura. In: Thurlbeck W.M., Churg A.M. eds. *Pathology of the lung*. 2nd ed. New York: Thieme Medical. 1995, 1081-1084.
7. Dedrick C.G., McCloud T.C., Shepard J.O. i wsp.: Computed tomography of localized pleural mesothelioma. *Am. J. Roentgenol.* 1985, 144, 275-280.
8. Desser T.S., Stark P.: Pictorial essay: solitary fibrous tumor of the pleura. *J. Thor. Imag.* 1998, 13, 27-35.
9. Ellis K., Wolff M.: Mesotheliomas and secondary tumors of the pleura. *Semin. Roentgenol.* 1977, 12, 303-311.
10. England D.M., Hochholzer L., McCarthy M.J.: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1989, 13, 640-658.
11. Ferretti G.R., Chiles C., Choplin R.H. i wsp.: Localized benign fibrous tumors of the pleura. *Am. J. Roentgenol.* 1997, 169, 683-686.
12. Hanau Ch.A., Miettinen M.: Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum. Pathol.* 1995, 26, 440-449.
13. Karabulut N., Goodman L.R.: Pedunculated solitary fibrous tumor of the interlobar fissure: a wandering chest mass. *Am. J. Roentgenol.* 1999, 173, 476-477.
14. Khan J.H., Rahman S.B., Clary-Macy C. i wsp.: Giant solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann. Thorac. Surg.* 1998, 65, 1461-1464.
15. Lee K.S., In J.G., Choe K.O. i wsp.: CT findings in benign fibrous mesothelioma of the pleura: pathologic correlation in nine patients. *Am. J. Roentgenol.* 1991, 158, 983-986.
16. Okike N., Bernatz P.E., Woolner L.B.: Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1978, 75, 363-372.
17. de Perrot M., Kurt A.M., Robert J.H. i wsp.: Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann. Thorac. Surg.* 1999, 67, 1456-1459.
18. Rena O., Filosso P.L., Papalia E. i wsp.: Solitary fibrous tumor of the pleura: surgical treatment. *Eur. J. Cardio-thoracic Surg.* 2001, 19, 185-189.
19. Roggli V.L., Sharma A., Butnor K.J. i wsp.: Malignant mesothelioma and occupational exposure to asbestos: a clinicopathological correlation of 1445 cases. *Ultrastruct. Pathol.* 2002, 26, 55-65.
20. Theros E.G., Feigin D.S.: Pleural tumors and pulmonary tumors: differential diagnosis. *Semin. Roentgenol.* 1977, 12, 239-247.
21. Travis W.D., Colby T.V., Corrin B. i wsp.: Histological typing of tumours of lung and pleura. In: Sobin L.H., ed. *World Health Organization international classification of tumours*. 3rd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 1999.
22. Weynand B., Noël H., Goncette L. i wsp.: Solitary fibrous tumor of the pleura. A report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997, 112, 1424-1428.

Wpłynęła: 27.06.2003 r.
 Adres: II Klinika Chorób Płuc, IGiChP,
 ul. Płocka 26, 01-138 Warszawa

Ryc. 1 Obraz TK klatki piersiowej. Dobrze odgraniczony, jednolitej budowy guz
dolnego lewego płata.

Fig. 1 Chest CT scan. Sharply delineated, solid tumor of lower left lobe.

Ryc. 2 Obraz mikroskopowy łagodnego, zlokalizowanego guza włóknistego opłuc-
nej. Widoczne są małe, wrzecionowate komórki nowotworowe rozproszone
wśród grubych wiązek włókien kolagenowych.
Barwienie H+E, pow. X 200

Fig. 2 Microphotograph of benign solitary fibrous tumor of pleura. Neoplastic, small,
spindle cells are scattered among thick bundles of collagen fibers.
H+E stain, low magnification x 200