

Aleksandra Piórek, Adam Płuzański, Maciej Krzakowski

Klinika Nowotworów Płuca i Klatki Piersiowej, Centrum Onkologii — Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie

Odosobniony guz włóknisty opłucnej o złośliwym przebiegu — opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Advanced solitary fibrous tumour of the pleura — a case report and literature review

Artykuł jest tłumaczeniem pracy:

Piórek A, Płuzański A, Krzakowski M. Advanced solitary fibrous tumour of the pleura — a case report and literature review. *Oncol Clin Pract* 2019; 15: 185–189. DOI: 10.5603/OCP.2019.0017.

Należy cytować wersję pierwotną.

Adres do korespondencji:

Lek. Aleksandra Piórek
 Klinika Nowotworów Płuca i Klatki
 Piersiowej, Centrum Onkologii — Instytut
 im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie
 e-mail: opiorek@tlen.pl

STRESZCZENIE

Odosobniony guz włóknisty (SFT) jest rzadkim nowotworem, który zwykle występuje w opłucnej. Chorzy z zaawansowanym odosobnionym guzem włóknistym mają niekorzystne rokowanie. Możliwości leczenia nawracającej choroby są szczególnie ograniczone. Autorzy przedstawiają przypadek 55-letniej chorej ze złośliwym SFT opłucnej, która była leczona konwencjonalną chemioterapią i terapią celowaną. Niniejsza praca koncentruje się na terapii systemowej w leczeniu przerzutowego SFT.

Słowa kluczowe: odosobniony guz włóknisty, opłucna, chemioterapia

ABSTRACT

The solitary fibrous tumour (SFT) is a rare tumour, which usually occurs in the pleura. Patients with an advanced SFT have a poor prognosis. The treatment options for recurrent disease are especially limited. We present the case of a 55-year-old female patient with a malignant SFT of the pleura, who received conventional chemotherapy and targeted therapy. This paper focuses on systemic therapy in the treatment of metastatic SFT.

Key words: solitary fibrous tumour, pleura, chemotherapy

Copyright © 2019 Via Medica

ISSN 2450-1646

Onkol Prakt Klin Edu 2019; 5: 227–231

Wstęp

Odosobniony guz włóknisty (SFT, *solitary fibrous tumour*) jest nowotworem pochodzenia mezenchymalnego, który w większości przypadków dotyczy opłucnej [1]. Guzy te stanowią mniej niż 5% wszystkich guzów opłucnowych i mniej niż 2% wszystkich guzów tkanek miękkich [1]. U mężczyzn i kobiet SFT występuje z podobną częstością, zwykle w 6. i 7. dekadzie życia [1]. U ponad połowy pacjentów choroba przebiega bezobjawowo, a zmiany w płucach są wykrywane przypadkowo podczas kontrolnych badań radiologicznych. U pozostałych osób choroba najczęściej objawia się dusznością i bólem w klatce piersiowej. Odosobnione guzy włókniste są zwykle dobrze ograniczonymi zmianami łagodnymi; postacie złośliwe z tendencją do nawrotów i przerzutów

odległych występują istotnie rzadziej (10–20%) [1]. Ocena cech nowotworu w badaniach obrazowych, patologicznych i immunohistochemicznych pozwala na rozpoznanie jego złośliwego charakteru. Postać złośliwa guza jest bogatokomórkowa, z nasilonym polimorfizmem i z wzmożoną aktywnością mitotyczną — indeks mitotyczny powyżej 4 mitoz/10 dpw (dużych pól widzenia), z obecnością rozległych ognisk martwicy i krwawienia. Podstawową metodą leczenia SFT jest wycięcie [1]. U około 20–30% chorych może wystąpić miejscowy nawrót lub uogólnienie — nie ma wówczas możliwości leczenia miejscowego i należy rozważyć terapię systemową [2]. Dane dotyczące leczenia systemowego są ograniczone. Obecna praca ma na celu przegląd piśmiennictwa i podsumowanie wiedzy na temat terapii systemowej odosobnionych guzów włóknistych opłucnej.

Opis przypadku

W sierpniu 2013 roku do poradni onkologicznej zgłosiła się 55-letnia kobieta po resekcji guza śródpiersia z rozpoznaniem złośliwej postaci SFT. Chora była w dobrym stanie sprawności ogólnej [st. 1. wg skali ECOG (*Eastern Cooperative Oncology Group*)], bez utraty masy ciała, otyła (masa ciała 130 kg), w wywiadzie stwierdzono nadciśnienie tętnicze. Z dolegliwości zgłaszała osłabienie i sporadyczny kaszel trwające od kilku miesięcy. W badaniu przedmiotowym i kontrolnych badaniach laboratoryjnych wykonanych w dniu wizyty nie stwierdzono klinicznie istotnych odchyleń. Z uwagi na dodatni margines chirurgiczny (R1) chorą zakwalifikowano do radykalnego napromieniania uzupełniającego. Przeprowadzono napromienianie z modulacją intensywności dawki (IMRT, *intensity modulated radiation therapy*) na obszar opłucnej prawej do łącznej dawki 5600 cGy w 28 frakcjach po 200 cGy. Po zakończonej radioterapii chora pozostawała w obserwacji. Po 2 latach od rozpoznania w kontrolnym badaniu tomografii komputerowej (TK) klatki piersiowej stwierdzono progresję choroby (PD, *progressive disease*) pod postacią 3 guzków w płucu lewym. Wykonano resekcję klinową z potwierdzeniem histopatologicznym nawrotu SFT. Kolejno, w styczniu i marcu 2016 roku, u chorej wykonano torakotomię z powodu pojawienia się kolejnych zmian w płucach. W TK klatki piersiowej wykonanej po 2 miesiącach od zabiegu stwierdzono kolejny nawrót choroby pod postacią licznych zmian guzków w płucach o maksymalnym wymiarze 20 × 15 mm. Ze względu na brak możliwości leczenia radykalnego po wielospecjalistycznej konsultacji chorą zakwalifikowano do chemioterapii paliatywnej według schematu cisplatyna (80 mg/m²) w skojarzeniu z doksorubicyną (40 mg/m²) w odstępach 21-dniowych. Podano 4 kursy leczenia, uzyskując stabilizację choroby (SD, *stable disease*). W listopadzie 2016 roku w badaniach obrazowych stwierdzono kolejną PD. Chora pozostawała w dobrym stanie ogólnym. W wykonanych kontrolnych badaniach EKG, echokardiografii i badaniach biochemicznych krwi nie stwierdzono odchyleń stanowiących przeciwwskazanie do kolejnego leczenia systemowego. Rozpoczęto leczenie pazopanibem w dawce 800 mg/dobę, ponownie uzyskując SD. Leczenie kontynuowano przez rok do czasu progresji. W listopadzie 2017 roku na wielospecjalistycznym posiedzeniu potwierdzono PD według kryteriów RECIST 1.1 (*Response Evaluation Criteria in Solid Tumours*) — pojawiła się pojedyncza zmiana przerzutowa w segmencie IV wątroby. Zastosowano radioterapię stereotaktyczną (5000 cGy w 5 frakcjach po 1000 cGy), a następnie rozpoczęto chemioterapię z udziałem gemcytabiny i docetakselu. Po 3. cyklu leczenia stwierdzono PD i zmieniono chemioterapię na schemat z doksorubicyną, dakarbazyną i cyklofosfamidem. W maju 2018 roku ponownie stwierdzono PD w klatce

piersiowej i jamie brzusznej. Kolejna linia chemioterapii ifosfamidem nie przyniosła efektu. Chora pozostaje w dobrym stanie ogólnym (ECOG-1). Zgłaszała jedynie mniejszą tolerancję wysiłku. Dotychczasowe leczenie było prowadzone bez istotnych powikłań.

Dyskusja

Odosobnione guzy włókniste są zwykle dobrze ograniczonymi zmianami łagodnymi, postaci złośliwe występują istotnie rzadziej (10–20%) [1]. Łagodne SFT klatki piersiowej charakteryzuje wysoki odsetek wyleczeń. Odsetek miejscowych nawrotów wynosi około 8% [1]. Odsetek nawrotów w przypadku złośliwego SFT sięga 14–68%, najczęściej w ciągu pierwszych 2 lat obserwacji (nawet po resekcjach radykalnych) [1, 2]. Jednak zdarzają się również nawroty nawet po 17 latach [3]. Przerzuty w obrębie klatki piersiowej są wykrywane u 0–36% chorych, a przerzuty poza klatkę piersiową występują u 0–19% pacjentów z tym rozpoznaniem. Najczęstszymi lokalizacjami zmian przerzutowych są płuca i wątroba [1]. Rzadziej są to: śródpiersie, krezka, trzustka, nerki i kości [1]. Ocena cech nowotworu w badaniach obrazowych, patologicznych i immunohistochemicznych pozwala na przewidywanie jego złośliwego charakteru. Istnieją również systemy klasyfikacji oceniające, poza histologicznym typem (postać łagodna/złośliwa), również rodzaj wzrostu guza (uszypułowane/na szerokiej podstawie). Zaproponowano je w celu przewidywania nawrotu po leczeniu chirurgicznym [1]. Odsetki nawrotów sięgają 2–63% w zależności od przypisanego stopnia. Najważniejszym czynnikiem prognostycznym pozostaje całkowita resekcja guza pierwotnego [3]. Przerzutowe lub miejscowo nawracające SFT mogą wymagać ponownego leczenia chirurgicznego, radioterapii lub leczenia systemowego. Preferowaną formą leczenia zmian ograniczonych jest leczenie miejscowe. Odosobnione guzy włókniste są powszechnie uznawane za nowotwory o niewielkiej wrażliwości na chemioterapię [4]. Obecna praca ma na celu przegląd piśmiennictwa dotyczącego leczenia systemowego odosobnionych guzów włóknistych opłucnej.

Chemioterapia

Rolę chemioterapii oceniono w retrospektywnej pracy obejmującej grupę 21 chorych z zaawansowanym, niekwalifikującym się do leczenia chirurgicznego SFT [4]. Większość chorych była rasy białej (81%), a średnia wieku wynosiła 56 lat. Najczęstszą lokalizacją guza pierwotnego były jama brzuszna i miednica. U 19% chorych zmiany występowały pierwotnie w opłucnej lub płucach. Choroba pierwotnie zaawansowana występowała u 81% chorych, a nawrót miejscowy dotyczył 5%. Chemiotera-

Tabela 1. Odpowiedź na chemioterapię oceniona zgodnie z kryteriami RECIST 1.1 [4]

Schemat chemioterapii	SD — N (%)	PD — N (%)
Pierwsza linia leczenia	16 (89%)	2 (11%)
Schemat oparty na doksorubicynie	14	1
Doksorubicyna + ifosfamid		
Doksorubicyna + dakarbazyna		
Doksorubicyna + cisplatyna		
Doksorubicyna w monoterapii		
Schemat oparty na gemcytabinie	1	1
Gemcytabina + docetaksel		
Gemcytabina w monoterapii		
Paklitaksel	1	1
Druga linia leczenia	4 (67%)	2 (33%)
Gemcytabina w monoterapii		
Paklitaksel w monoterapii		
Trzecia linia leczenia	0 (0%)	1 (100%)
Gemcytabina		

PD (*progressive disease*) — progresja choroby; SD (*stable disease*) — stabilizacja choroby

pia jako pierwsza linia leczenia była stosowana u 72% badanych. Drugą linię leczenia otrzymało 24% chorych, a 1 pacjent również trzecią linię chemioterapii. Piętnastu chorych (60%) poddano chemioterapii opartej na doksorubicynie jako pierwszej linii leczenia. Najczęściej stosowanym schematem było połączenie doksorubicyny (75 mg/m²) z ifosfamidem (10 g/m²). Około 7% chorych otrzymało chemioterapię opartą na doksorubicynie z cisplatyną. Pozostałe schematy leczenia oraz odpowiedź na leczenie zebrano w tabeli 1 [4]. Żaden z chorych nie uzyskał obiektywnej odpowiedzi, bez względu na rodzaj zastosowanego schematu leczenia. Stabilizację choroby uzyskało 89% pacjentów otrzymujących pierwszą linię chemioterapii, w tym 31% stabilizację trwającą dłużej niż 6 miesięcy. Po zastosowaniu drugiej linii chemioterapii stabilizację choroby uzyskano u 67% chorych. Mediana czasu przeżycia wolnego od progresji choroby (PFS, *progression-free survival*) dla pierwszej linii chemioterapii wyniosła 4,6 miesiąca [95% przedział ufności (CI, *confidence interval*) 3,7–5,6 mies.] [4]. We wnioskach autorzy zwrócili uwagę na rolę chemioterapii jako opcji terapeutycznej u chorych z miejscowo zaawansowanym bądź przerzutowym SFT pozwalającej na uzyskanie kontroli choroby.

Trabektedyna jest alkaloidem uzyskiwanym pierwotnie z osłonicy *Ecteinascidia turbinata*. Lek przyłącza się do mniejszego rowka helisy DNA, jego aktywność biologiczna następuje poprzez modulację czynników transkrypcyjnych i interakcje z białkami odpowiedzialnymi za naprawę DNA [5]. Trabektedyna jest lekiem zarejestrowanym do leczenia chorych z rozpoznaniem zaawansowanych mięsaków tkanek miękkich. W Polsce, w przeciwieństwie do wielu innych krajów Unii Europejskiej, refundacja tego leku obejmuje tylko podtypy *liposarcoma* i *leiomyosarcoma* [5]. W opisie przypadku 39-letniego mężczyzny z rozpoznaniem zaawansowanej

postaci SFT zastosowano leczenie trabektydyną po niepowodzeniu pierwszej linii chemioterapii. Lek podawano w dawce 1,5 mg/m² w odstępach 21-dniowych. Po 3. kursie leczenia uzyskano zmniejszenie zmian przerzutowych w płucach [3]. W badaniu francuskim oceniono skuteczność leczenia trabektydyną u 11 chorych z rozpoznaniem zaawansowanego SFT (druga i trzecia linia leczenia) [6]. U 1 chorego uzyskano PR (9,1%), a SD u 8 chorych (72,7%). Mediana czasu przeżycia wolnego od progresji choroby wyniosła 11,6 miesiąca. U 3 chorych (27,3%) wystąpiła toksyczność w stopniu 3. lub wyższym. Były to głównie toksyczność hematologiczna i wątrobowa (podwyższenie aktywności enzymów wątrobowych) [6].

Terapia ukierunkowana molekularnie

Pazopanib jest inhibitorem wielokinazowym receptorów naczyniowo-śródbłonkowego czynnika wzrostu (VEGFR, *vascular endothelial growth factor receptor*), płytkowopochodnego czynnika wzrostu (PDGFR, *platelet-derived growth factor receptor*) oraz receptora czynnika wzrostu komórek macierzystych (KIT). Skuteczność pazopanibu w leczeniu SFT w badaniach przedklinicznych i klinicznych oceniono w pracy Stacchiotti i wsp. [7]. W pracy tej pazopanib wykazał najniższą aktywność przeciwnowotworową na modelach mysich (w porównaniu z sorafenibem, sunitynibem, regorafenibem, aksyty-nibem i bewacyzumabem). Spośród 6 chorych, u których zastosowano pazopanib stwierdzono SD u 3 chorych i PD również u 3 osób (ocenę prowadzono wg kryteriów RECIST). Wszystkie przypadki PD dotyczyły chorych ze złośliwą postacią SFT. Oceniając odpowiedź przy użyciu kryteriów Choi (tab. 2), uzyskano jedną częściową odpowiedź, 2 przypadki SD oraz 3 przypadki PD. Mediana czasu wolnego od progresji choroby wyniosła 3 miesiące

Tabela 2. Kryteria odpowiedzi Choi

	Choi
CR	Całkowite zniknięcie zmiany
PR	≥ 10% zmniejszenie wymiarów guza lub zmniejszenie gęstości guza ≥ 15% w TK
SD	Nie spełnia kryteriów CR, PR ani PD
PD	≥ 10% wzrost wymiarów guza oraz niespełnione kryteria PR zmniejszenia gęstości lub ≥ 15% wzrost gęstości guza oraz niespełnione kryteria PR zmniejszenia wymiarów guza Nowe zmiany

CR (*complete response*) — odpowiedź całkowita; PD (*progressive disease*) — progresja choroby; PR (*partial response*) — odpowiedź częściowa; SD (*stable disease*) — stabilizacja choroby; TK — tomografia komputerowa

(1–15 mies.) [7]. Skuteczność pazopanibu w leczeniu mięsaków tkanek miękkich (w tym SFT) oceniono również w badaniu *Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma* (PALETTE) [8]. Badanie to było międzynarodowym, wieloośrodkowym, prowadzonym metodą podwójnie ślepej próby, kontrolowanym placebo badaniem III fazy. Porównywano w nim odpowiedź na leczenie pazopanibem vs. placebo u pacjentów z zaawansowaną chorobą po co najmniej jednej linii chemioterapii. Chorych losowo przydzielano do dwóch grup — otrzymujących placebo (n = 123) lub pazopanib w dawce 800 mg raz dziennie (n = 246). Wszyscy byli wcześniej leczeni antracyklinami. Mediana PFS wyniosła 4,6 miesiąca (95% CI 3,7–4,8 miesiąca) dla pazopanibu i 1,6 miesiąca (0,9–1,8) w grupie placebo [iloraz ryzyka (HR, *hazard ratio*) 0,31; 95% CI 0,24–0,40; p < 0,0001]. Różnice w przeżyciu całkowitym w obu grupach nie były istotne (p = 0,25) i wyniosły: 12,5 miesiąca w ramieniu chorych leczonych pazopanibem wobec 10,7 miesiąca (mediana w ramieniu z placebo). U 67% chorych leczonych pazopanibem stwierdzono SD (38% w grupie z placebo). Leczenie było dobrze tolerowane. Najczęściej występującymi działaniami niepożądanymi były zmęczenie (65%), biegunka (58%), nudności (54%), utrata masy ciała (48%) i nadciśnienie tętnicze (41%) [8]. Na podstawie tego badania obecnie w Polsce możliwe jest leczenie pazopanibem zaawansowanego (nieresekcyjnego lub przerzutowego) guza włóknistego w ramach programu lekowego NFZ. W 2018 roku ukazała się praca oceniająca skuteczność i bezpieczeństwo stosowania pazopanibu u chorych z rozpoznaniem nawrotowego lub przerzutowego SFT w ramach pierwszej i drugiej linii leczenia [9]. Odpowiedź oceniono zgodnie z kryteriami RECIST i Choi. Odsetki odpowiedzi wyniosły odpowiednio 0% i 50% w zależności od zastosowanych kryteriów oceny odpowiedzi. Odsetek chorych, u których uzyskano kontrolę choroby wyniósł odpowiednio 88,9% i 75%. Mediana czasu przeżycia wolnego od progresji choroby wyniosła 6,2 miesiąca (95% CI 3,2–8,8 miesiąca). U 2 pacjentów (22,2%) wystąpiło podwyższenie aktywności enzymów wątrobowych 3. stopnia lub wyższego [9]. W innej pracy stosowano pazopanib jako leczenie drugiej bądź trzeciej linii [10]. Nie obserwowano obiektywnych odpowiedzi

na leczenie, a SD jako najlepszą odpowiedź odnotowano u 3 z 6 leczonych chorych. Dwóch pacjentów otrzymujących pazopanib było bez PD po 6 i 8 miesiącach [10].

Spośród innych leków ukierunkowanych molekularnie obiecujące wyniki uzyskiwano również dla sunitynibu i figitumumabu [11]. Sunitynib jest inhibitorem wielokinasowym hamującym aktywność między innymi receptora VEGF. U 6 leczonych chorych (60%) z zaawansowanym, opornym na chemioterapię SFT uzyskano PR (kryteria Choi). U większości odpowiedzi trwała dłużej niż 6 miesięcy [11]. Insulinopodobny czynnik wzrostu-1 (IGF-1, *insulin-like growth factor 1*) ulega nadmiernej ekspresji w niektórych przypadkach SFT. Leczenie z zastosowaniem figitumumabu, ludzkiego przeciwciała monoklonalnego skierowanego przeciw receptorowi IGF-1 prowadzi do osiągnięcia zachęcających wyników [11].

Chemioterapia + terapia ukierunkowana molekularnie

Skuteczność połączenia temozolomidu z bewacyzumabem (przeciwciała monoklonalne VEGF) oceniono retrospektywnie u 14 chorych z rozpoznaniem miejscowo zaawansowanego lub przerzutowego SFT lub HPC (*hemangiopericytoma*) [12]. U 3 pacjentów choroba wyjściowo była zlokalizowana w płucach lub opłucnej. Pięciu chorych było wcześniej poddanych chemioterapii. W tym badaniu chorzy otrzymywali temozolomid w dawce 150 mg/m² p.o. w dniach 1–7 i 15–21 oraz bewacyzumab 5 mg/m² i.v. w dniach 8. i 22. w cyklach co 28 dni. Obiektywną odpowiedź ocenioną według kryteriów Choi osiągnięto u 11 chorych (79%). U dwóch (14%) stwierdzono SD, a u 1 (7%) wystąpiła PD. Odpowiedź oceniono również przy użyciu kryteriów RECIST. W tym przypadku u większości (12 osób) stwierdzono stabilizację choroby. Mediana czasu wolnego od progresji choroby wyniosła 9,67 miesiąca (Choi PFS). Najczęściej obserwowaną toksycznością była supresja szpiku kostnego [12].

Immunoterapia

W opisie przypadku 50-letniego chorego z rozpoznaniem złośliwej postaci zaawansowanego SFT opłucnej,

po wielu liniach leczenia systemowego (karboplatyna + paklitaksel, gemcytabina + docetaksel, temozolomid + bewacyzumab) zastosowano leczenie pembrolizumabem [13]. Lek podawano w dawkach 2 mg/kg *i.v.* co 3 tygodnie. Po 2 cyklach leczenia uzyskano częściową regresję zmian. Pacjent kontynuuje terapię (ostatni opis: 31. cykl) z bardzo dobrą tolerancją leczenia [13].

U około 20% chorych z rozpoznaniem SFT dochodzi do miejscowego nawrotu lub pojawienia się przerzutów odległych [12]. W pierwszej kolejności powinno się brać pod uwagę kolejną resekcję zmian, której wykonanie nie zawsze jest możliwe. Dostępne opcje skutecznego leczenia guzów nieresekcyjnych są ograniczone. Radioterapia może być stosowana tylko w wybranych przypadkach. Chemioterapia oparta na doksorubicynie i ifosfamidzie jest stosowana w wielu podtypach mięsaków tkanek miękkich. Innym schematem leczenia może być połączenie gemcytabiny z docetakselem. Jednak obiektywne odpowiedzi na leczenie standardową chemioterapią są raportowane sporadycznie [12]. U chorych leczonych w pierwszej linii antracyklinami można rozważyć zastosowanie pazopanibu. Zachęcające wyniki opisywano również dla innych leków ukierunkowanych molekularnie [11, 12] oraz immunoterapii [13]. Jednak konieczne są dalsze badania z udziałem większej grupy chorych, które potwierdzą skuteczność tych terapii. Prezentowana w niniejszej pracy chora po próbie leczenia miejscowego w końcu wymagała terapii systemowej. Zastosowane schematy chemioterapii prowadziły jedynie do uzyskania krótkotrwałych stabilizacji choroby lub progresji, co potwierdza małą wrażliwość SFT na tę formę leczenia systemowego. Leczenie pazopanibem doprowadziło do uzyskania SD (kryteria RECIST 1.1) utrzymanej przez rok. Niestety, nie była możliwa retrospektywna ocena odpowiedzi za pomocą kryteriów Choi. Obecnie u chorej występuje kolejna PD. Pacjentka pozostaje w obserwacji i jest objęta opieką objawową. Można zadać pytanie, czy stosowanie kolejnych linii leczenia systemowego było właściwe. Nie dysponujemy jednoznacznymi danymi dotyczącymi wpływu chemioterapii na przeżycie ogólne w grupie chorych z rozpoznaniem SFT opłucnej, a w badaniu PALETTE różnice w przeżyciu całkowitym w obu grupach badanych nie były istotne statystycznie. Tolerancja leczenia prezentowanej chorej była bardzo dobra i pacjentka nadal pozostaje w dobrym stanie ogólnym, jednak autorzy niniejszej pracy nie mogą określić,

czy zastosowane terapie wpłynęły na zmianę rokowania i czy można uznać za klinicznie istotne wydłużenie PFS i/lub zwiększenie odsetka obiektywnych odpowiedzi.

Piśmiennictwo

- Chick JF, Chauhan NR, Madan R. Solitary fibrous tumors of the thorax: nomenclature, epidemiology, radiologic and pathologic findings, differential diagnoses, and management. *AJR Am J Roentgenol.* 2013; 200(3): W238–W248, doi: [10.2214/AJR.11.8430](https://doi.org/10.2214/AJR.11.8430), indexed in Pubmed: [23436868](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23436868/).
- Kalebi AY, Hale MJ, Wong ML, et al. Surgically cured hypoglycemia secondary to pleural solitary fibrous tumour: case report and update review on the Doege-Potter syndrome. *J Cardiothorac Surg.* 2009; 4: 45, doi: [10.1186/1749-8090-4-45](https://doi.org/10.1186/1749-8090-4-45), indexed in Pubmed: [19689813](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19689813/).
- Chaigneau L, Kalbacher E, Thiery-Vuillemin A, et al. Efficacy of trabectedin in metastatic solitary fibrous tumor. *Rare Tumors.* 2011; 3(3): e29, doi: [10.4081/rt.2011.e29](https://doi.org/10.4081/rt.2011.e29), indexed in Pubmed: [22066036](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22066036/).
- Park MS, Ravi V, Conley A, et al. The role of chemotherapy in advanced solitary fibrous tumors: a retrospective analysis. *Clin Sarcoma Res.* 2013; 3(1): 7, doi: [10.1186/2045-3329-3-7](https://doi.org/10.1186/2045-3329-3-7), indexed in Pubmed: [23663788](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23663788/).
- Koseła-Paterczyk H, Kozak K, Klimczak A, et al. Skuteczność i bezpieczeństwo stosowania trabectedyny w leczeniu pacjentów, u których rozpoznano zaawansowane tłuszczakomięsaki i mięśniakomięsaki gładkokomórkowe (L-mięsaki). *Nowotwory. Journal of Oncology.* 2015; 65(6): 451–457, doi: [10.5603/njo.2015.0090](https://doi.org/10.5603/njo.2015.0090).
- Khalifa J, Ouali M, Chaltiel L, et al. Efficacy of trabectedin in malignant solitary fibrous tumors: a retrospective analysis from the French Sarcoma Group. *BMC Cancer.* 2015; 15: 700, doi: [10.1186/s12885-015-1697-8](https://doi.org/10.1186/s12885-015-1697-8), indexed in Pubmed: [26472661](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26472661/).
- Stacchiotti S, Tortoreto M, Baldi GG, et al. Preclinical and clinical evidence of activity of pazopanib in solitary fibrous tumour. *Eur J Cancer.* 2014; 50(17): 3021–3028, doi: [10.1016/j.ejca.2014.09.004](https://doi.org/10.1016/j.ejca.2014.09.004), indexed in Pubmed: [25269954](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25269954/).
- van der Graaf WTA, Blay JY, Chawla SP, et al. EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group, PALETTE study group. Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet.* 2012; 379(9829): 1879–1886, doi: [10.1016/S0140-6736\(12\)60651-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60651-5), indexed in Pubmed: [22595799](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22595799/).
- Ebata T, Shimoi T, Bun S, et al. Efficacy and safety of pazopanib for recurrent or metastatic solitary fibrous tumor. *Oncology.* 2018; 94(6): 340–344, doi: [10.1159/000486623](https://doi.org/10.1159/000486623), indexed in Pubmed: [29614488](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29614488/).
- Levard A, Derbel O, Mééus P, et al. Outcome of patients with advanced solitary fibrous tumors: the Centre Léon Bérard experience. *BMC Cancer.* 2013; 13: 109, doi: [10.1186/1471-2407-13-109](https://doi.org/10.1186/1471-2407-13-109), indexed in Pubmed: [23496996](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23496996/).
- Stacchiotti S, Negri T, Palassini E, et al. Sunitinib malate and figitumumab in solitary fibrous tumor: patterns and molecular bases of tumor response. *Mol Cancer Ther.* 2010; 9(5): 1286–1297, doi: [10.1158/1535-7163.MCT-09-1205](https://doi.org/10.1158/1535-7163.MCT-09-1205), indexed in Pubmed: [20457621](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20457621/).
- Park MS, Patel SR, Ludwig JA, et al. Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. *Cancer.* 2011; 117(21): 4939–4947, doi: [10.1002/cncr.26098](https://doi.org/10.1002/cncr.26098), indexed in Pubmed: [21480200](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21480200/).
- Boothe JT, Budd GT, Smolkin MB, et al. Durable near-complete response to anti-pd-1 checkpoint immunotherapy in a refractory malignant solitary fibrous tumor of the pleura. *Case Rep Oncol.* 2017; 10(3): 998–1005, doi: [10.1159/000484041](https://doi.org/10.1159/000484041), indexed in Pubmed: [29279705](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29279705/).