

## Солидарная фиброзная опухоль плевры и легкого (отдельные клинические наблюдения и обзор литературы)

А.А. ПЕЧЕТОВ, Ю.С. ЕСАКОВ, А.Ю. ГРИЦЮТА, Д.В. КАЛИНИН, Н.К. РАТНИКОВА, В.Н. ЦЫГАНКОВ,  
А.Б. ВАРАВА

ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России, Москва, Россия

### Solitary fibrous tumor of pleura and lung: case reports and literature review

A.A. PECHETOV, YU.S. ESAKOV, A.YU. GRITSYUTA, D.V. KALININ, N.K. RATNIKOVA, V.N. TSYGANKOV, A.B. VARAVA

A.V. Vishnevsky Institute of Surgery, Health Ministry of the Russian Federation, Moscow, Russia

*Ключевые слова: солидарная фиброзная опухоль, мезенхимальные опухоли.*

*Keywords: solitary fibrous tumor.*

#### Введение

Солидарная фиброзная опухоль (СФО) — веретеноклеточное фибробластическое новообразование мезенхимального происхождения [1]. Впервые сведения о СФО опубликованы Р. Klempferer и С. Rabin в 1931 г. [10], и к настоящему времени описаны наблюдения СФО, локализованной в паренхиме легких, средостении, печени, глазнице, слюнных железах, почках и надпочечниках, мочевом пузыре, коже, влагалище, позвоночном столбе, мягких тканях [3]. Наиболее часто СФО поражает плевру и развивается из ее субмезотелиального слоя. На ее долю приходится менее 5% всех новообразований плевры [1, 10]. Тем не менее, вне зависимости от первичной локализации, СФО остается относительно редким заболеванием и выявляется с частотой 2,8 на 100 000 человек [2, 12]. При этом нет четкой зависимости от возраста (описаны случаи выявления опухоли в возрасте от 5 до 87 лет) и пола. Так, к 2015 г. в литературе описано более 1760 наблюдений СФО плевры (СФОП) [9].

Учитывая относительную редкость СФО, неопределенный потенциал злокачественности, как правило, большие размеры первичной опухоли, до сегодняшнего дня остаются нерешенными подходы к дифференциальной диагностике, возможности и целесообразности дооперационной верификации диагноза, оценке факторов прогноза при разных

формах и локализации первичной опухоли. Наряду с клиническими характеристиками в последние годы появились новые иммуногистохимические маркеры СФО, позволяющие более точно определять морфологическую характеристику опухоли. Все это оставляет актуальным описание и анализ отдельных клинических наблюдений. В статье представлены два клинических случая СФО плевры и легкого.

#### Клиническое наблюдение 1

Пациент *Ц.*, 78 лет, обратился в Институт хирургии им. А.В. Вишневского с жалобами на постоянный сухой кашель, который появился около года назад. При рентгенографии органов грудной клетки выявлена очаговая тень в проекции нижней доли левого легкого. При компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки визуализировано новообразование в проекции нижней доли левого легкого с четкими ровными контурами размером 3,8×1,9×3,4 см, интенсивно накапливающее контрастный препарат (**рис. 1**). При обследовании в объеме мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) брюшной полости и малого таза, ультразвукового исследования (УЗИ) щитовидной железы, сцинтиграфии костей скелета очаговых новообразований в других органах выявлено не было. Учитывая гиперваскулярный характер новообразования, невозможность исключить первичную принадлежность опухоли к диафрагме, отсутствие возможности его транстора-

кальной биопсии пациенту выполнена эксцизионная биопсия опухоли.

Пациент оперирован торакоскопически. При интраоперационной ревизии выявлено, что опухоль размером 3×3,5 см овоидной формы, с четкими ровными контурами, связи с диафрагмой не имеет, исходит из 9 сегмента нижней доли левого легкого, с которым связана выраженной паренхиматозной ножкой (рис. 2). Медиастинальной лимфоаденопатии нет. Выполнена краевая резекция нижней доли левого легкого. При морфологическом исследовании (окраска гематоксилином и эозином, ×400) опухолевый узел вовлекает весь резецированный фрагмент ткани легкого и плевру, имеет веретеноклеточное строение с наличием в периферических участках образования малоклеточных зон со значительно выраженной, местами гиалинизированной стромой, а также, в центральной части узла, — с плотноклеточными полями из пролиферирующих клеток с овальными и веретеновидными ядрами, скудной цитоплазмой, наличием до 2 митозов в 10

полях зрения. Опухоль хорошо васкуляризирована, с многочисленными тонкостенными, частью расширенными капиллярами. По поверхности образования имеются небольшие участки деформации плевры со слабо выраженной гиперплазией мезотелия.

Пациент активизирован в течение первых 24 ч, дренаж удален на 1-е сутки после операции. Выписан в удовлетворительном состоянии на 4-е сутки после операции.

#### Клиническое наблюдение 2

Пациентка Ж., 43 лет, обратилась в Институт хирургии им. А.В. Вишневского в связи тем, что при плановой рентгенографии органов грудной клетки было выявлено новообразование нижней доли правого легкого больших размеров. Больная на момент осмотра жалобы не предъявляла. До обращения в институт пациентка обследована по месту жительства, где при МСКТ органов грудной клетки визуализировано новообразование нижней доли правого

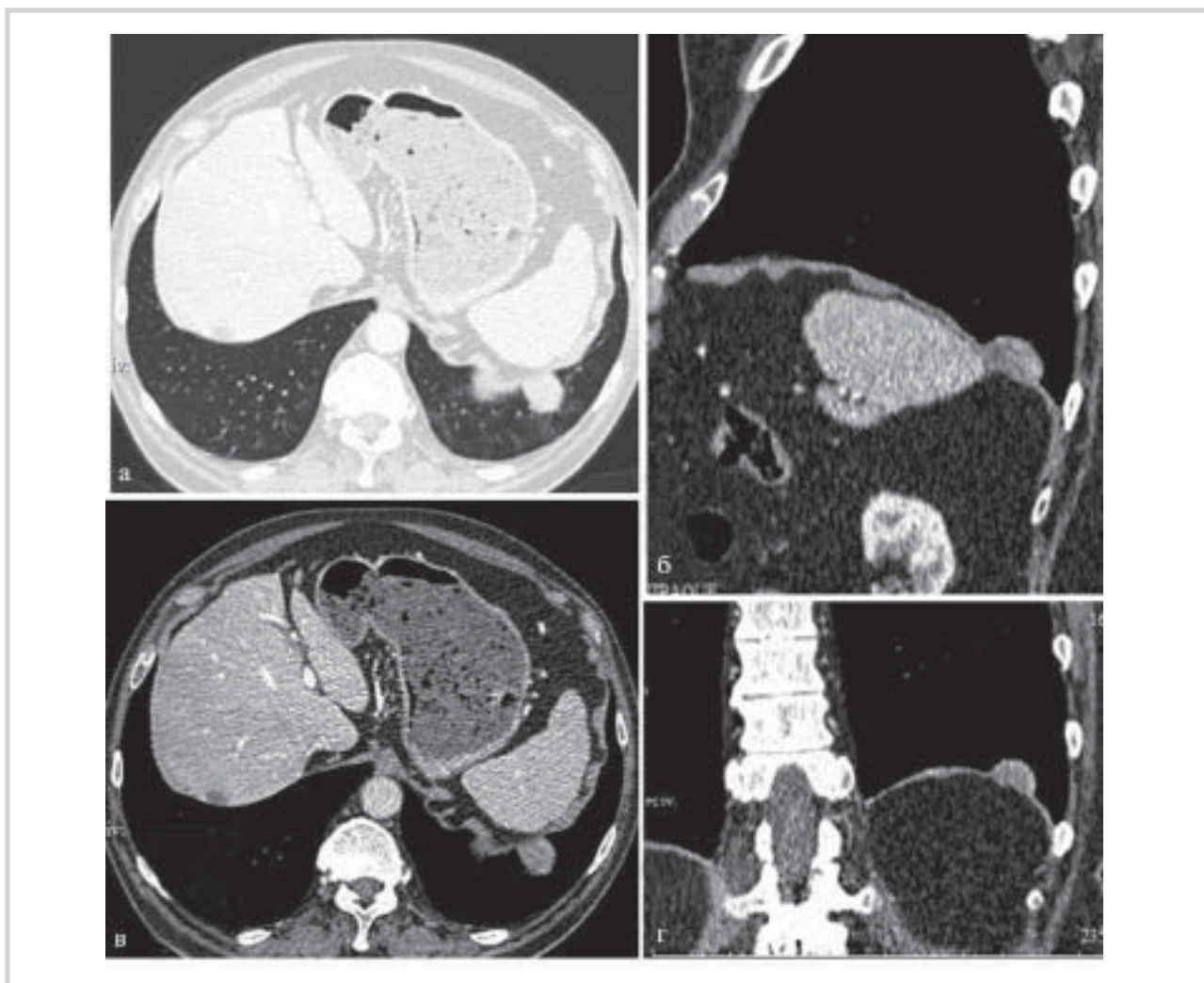
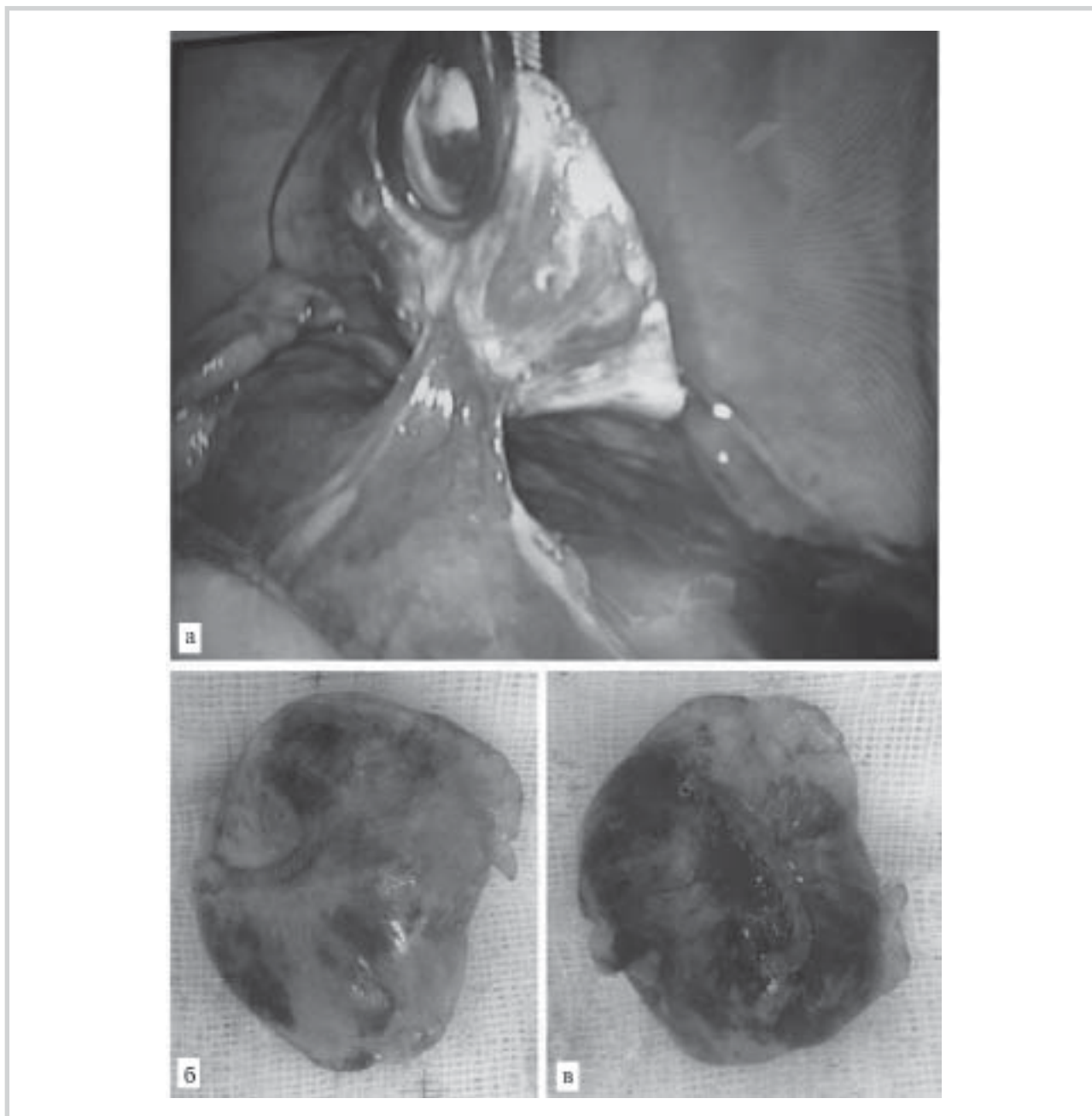


Рис. 1. МСКТ органов грудной клетки, новообразование нижней доли левого легкого.



**Рис. 2. Солитарная фиброзная опухоль нижней доли левого легкого.**

а – при торакоскопической ревизии; б, в – удаленный макропрепарат после резекции легкого.

легкого (SVIII-IX) с четкими границами, неправильно округлой формы, размером 7,8×6,1 см, плотно прилежащее к костальной плевре и компренирующее нижнюю и среднюю доли правого легкого (рис. 3).

Несмотря на размеры опухоли, клинические проявления заболевания отсутствовали. В связи с гипervasкулярным характером новообразования, хорошо контрастированными сосудами в толще опухоли высказано предположение о сосудистом генезе последней, в связи с чем первично больной от-

казано в выполнении трансторакальной биопсии. При пересмотре данных МСКТ после обращения в институт отмечена интимная связь опухоли с переднебоковой поверхностью грудной клетки справа, однако убедительно определить органную принадлежность опухоли на дооперационном этапе не представлялось возможным. Выполнена трансторакальная биопсия опухоли под контролем УЗИ. При морфологическом исследовании в биопсийном материале полосовидные столбики опухоли из веретеновидных и частью овоидных клеток со светлыми

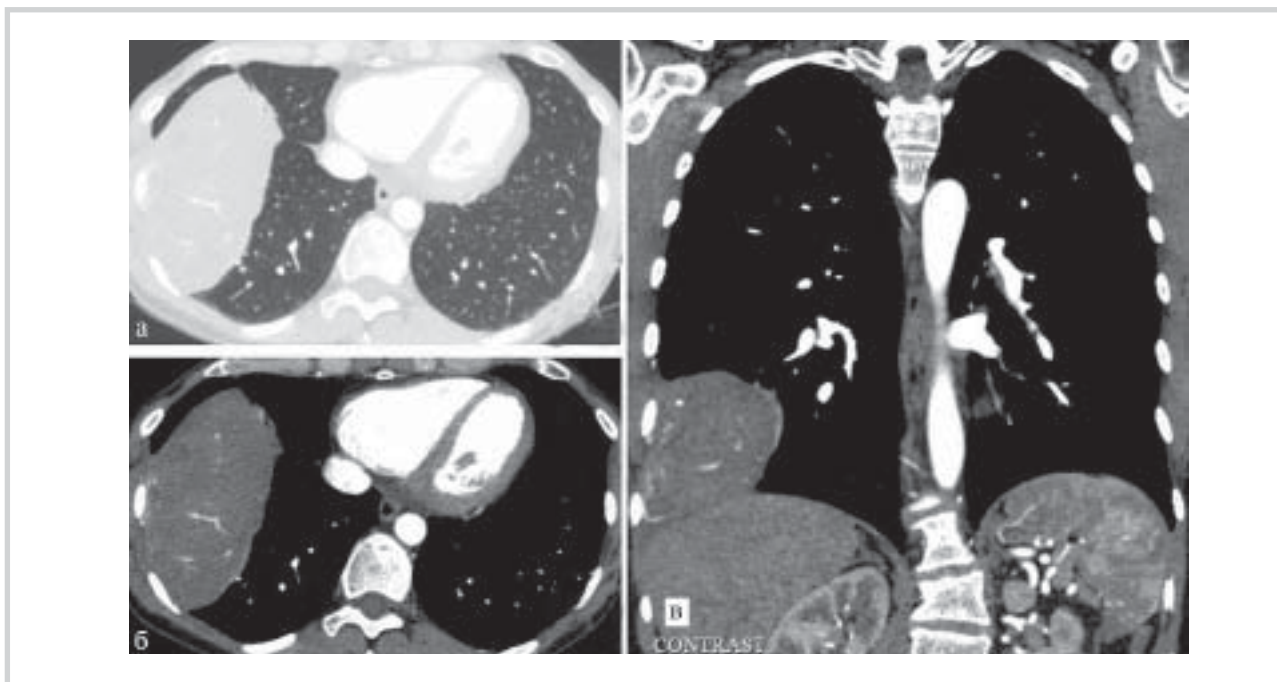


Рис. 3. Пациентка Ж. МСКТ органов грудной клетки.

ядрами, расположенными среди умеренно васкуляризированной, выражено гиалинизированной стромы. В пределах исследованного материала морфологическая картина наиболее соответствует солитарной фиброзной опухоли (рис. 4). Таким образом, на этапе предоперационного обследования был морфологически верифицирован диагноз солитарной фиброзной опухоли.

Учитывая характер кровоснабжения и размеры опухоли, с целью уменьшения риска интраоперационного кровотечения первым этапом выполнена ангиография дуги и грудного отдела аорты, селективная ангиография правых внутренней грудной и задних межреберных артерий. Источники кровоснабжения опухоли: ветви правой внутренней грудной артерии (VI, VII передние грудные артерии) и ветви правых задних межреберных артерий (V, VI и VI). Опухоль визуализирована как гипervasкулярное образование со сбросом контраста в вены на 4–6 с. Выполнена селективная катетеризация и эмболизация афферентных артерий, питающих опухоль гистоакрилом с липиодолом (рис. 5). Кровоснабжение опухоли полностью прекращено.

После этапа эндоваскулярной эмболизации пациентка прооперирована. Учитывая отсутствие убедительных данных об органной принадлежности новообразования правого гемиторакса, операция начата с торакоскопической ревизии плевральной полости, при которой выявлено, что опухоль исходит из грудной стенки, соединяясь с последней сосудистой ножкой, отдельными сраще-

ниями связана с нижней долей правого легкого. Перифокальных изменений ткани легкого и грудной стенки не выявлено, медиастиальной лимфаденопатии нет. В пределах здоровых тканей иссечена париетальная плевра. В связи с отсутствием уверенности в инвазии новообразования в паренхиму легкого выполнена краевая резекция нижней доли (рис. 6).

При плановом морфологическом исследовании (окраска гематоксилином и эозином,  $\times 400$ ): опухоль почти на всем протяжении представлена малоклеточными широкими пучками коллагеновых волокон, с наличием участков, напоминающих келоид, с многочисленными разнокалиберными тонко-

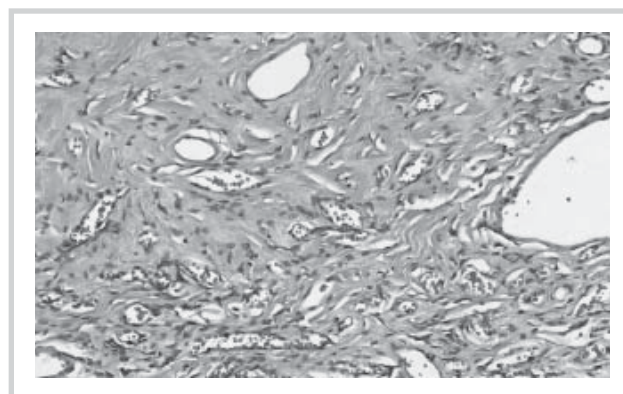
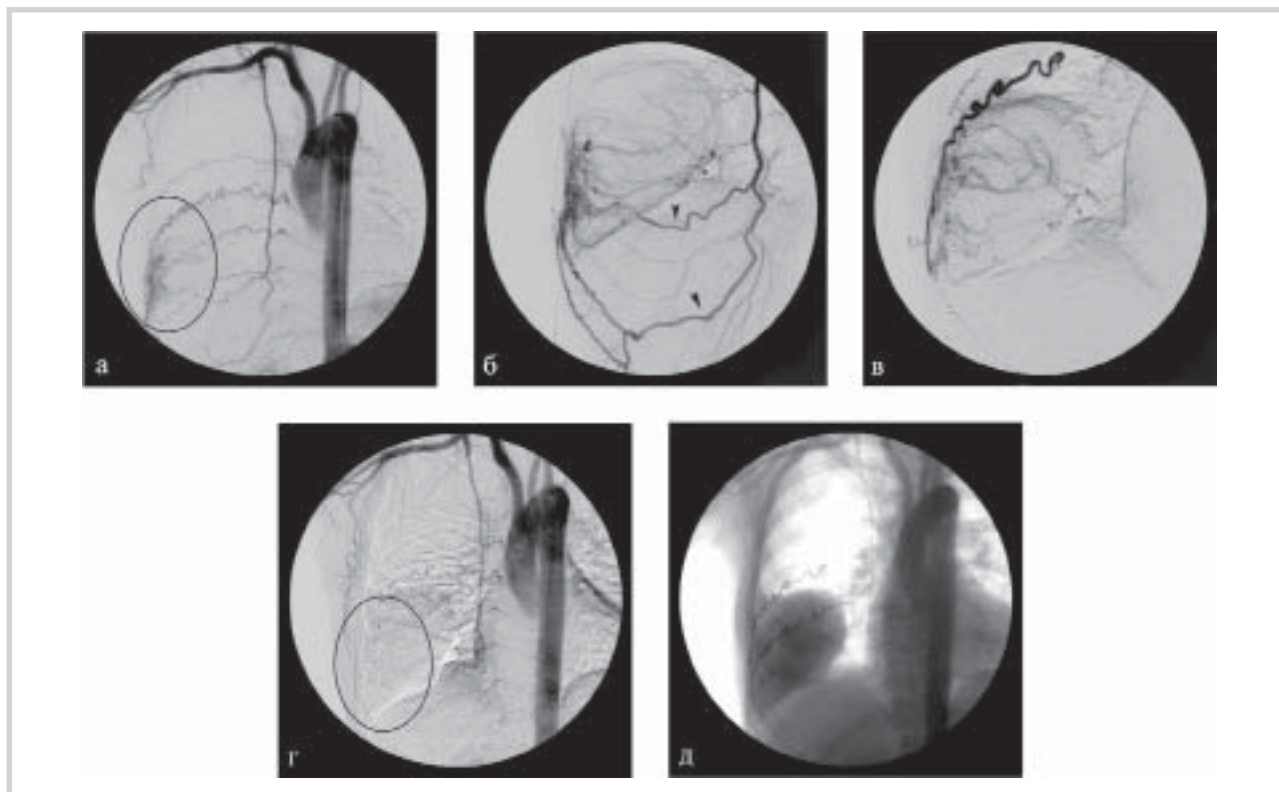


Рис. 4. Солитарная фиброзная опухоль. Окраска гематоксилином и эозином. Ув.  $\times 200$ . (Описание в тексте.)



**Рис. 5. Селективная катетеризация и эмболизация афферентных артерий.**

а — ортография грудной аорты. Контрастируется гиперваскулярное образование у боковой поверхности грудной клетки (выделена овалом), которое кровоснабжается из ветвей правой внутренней грудной артерии (VI, VII передние грудные артерии) и из ветвей правых задних межреберных артерий (V, VI и VI); б — ангиография внутренней грудной артерии. Визуализируются расширенные VI, VII передние грудные артерии (обозначены стрелками), кровоснабжающие гиперваскулярное образование с ранним венозным сбросом; в — ангиография VI задней межреберной артерии, кровоснабжающей гиперваскулярное образование; г — ортография грудной аорты после эмболизации. Гиперваскулярное образование (его местоположение обозначено овалом) и артерии, питающие его, не контрастируются; д — рентгенография грудной клетки. Видны артерии, идущие к опухоли, заполненные гистоакрилом с липидолом.

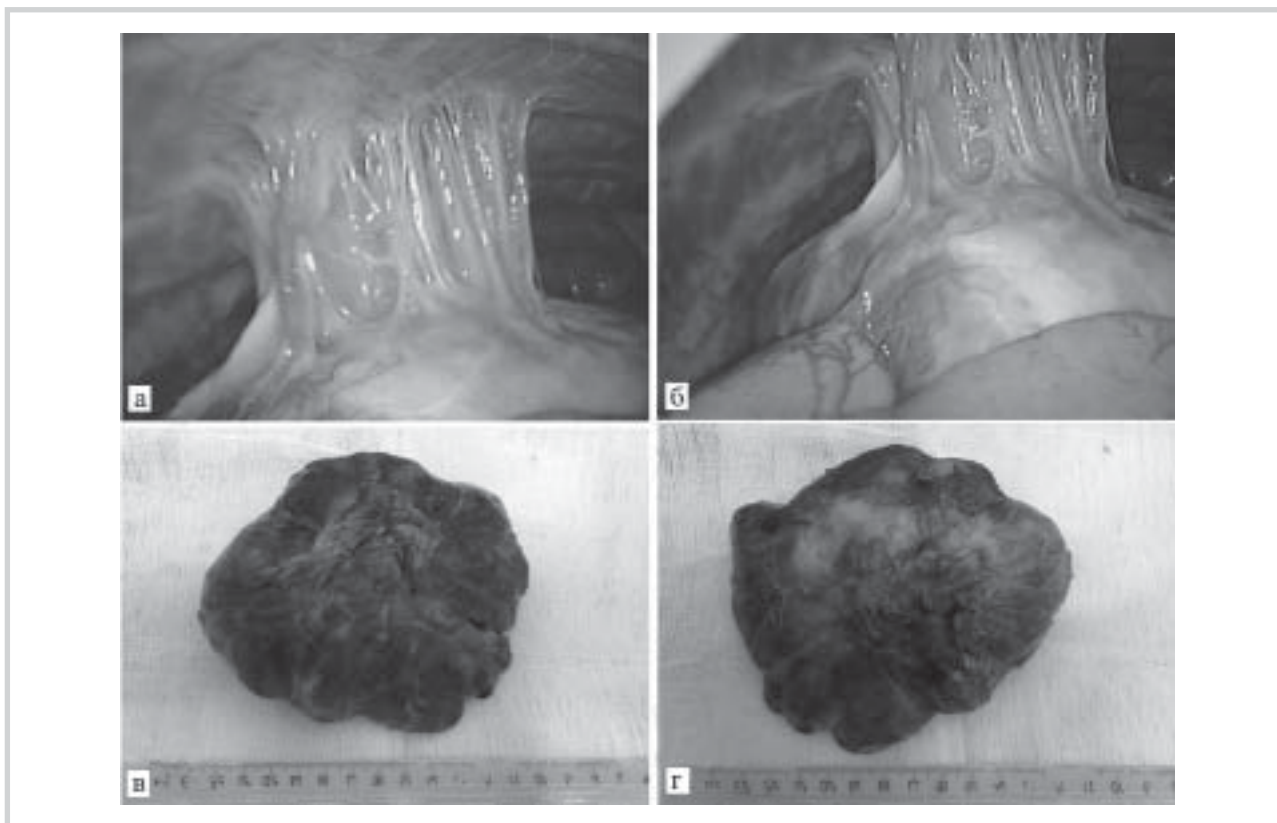
стенными кровеносными сосудами. В небольших участках веретеновидные клетки без признаков атипичности и митозов формируют короткие разнонаправленные пучки. При иммуногистохимическом исследовании клетки опухоли обнаруживают экспрессию: CD34 (клон QBEnd/10, Cell Marque) — выраженную (+++) мембранно-цитоплазматическую; bcl2 (клон 124, Cell Marque) — диффузную ядерную (++) ; Vimentin(клон SP20, Cell Marque) — выраженную (+++) цитоплазматическую; CD99 (клон 12E7, DAKO) — слабую/умеренную (+/++) мембранную; PanCytokeratin (клон AE1/AE3, Cell Marque) — очаговую слабую (+) мембранно-цитоплазматическую; Ki67 (клон MIB-1, DAKO) — ядерную (+++), приблизительно в 3%; негативны к: aSMA (клон 1A4, Cell Marque); p63 (клон 4A4, Ventana); S100 (polyclonal, DAKO). Иммунофенотип соответствует солитарной фиброзной опухоли.

Пациентка активизирована в течение первых 24 ч, дренаж удален на 2-е сутки после операции. Выписана в удовлетворительном состоянии на 5-е сутки после операции.

## Обсуждение

СФО — редкое новообразование мезенхимального происхождения, наиболее часто локализующееся на висцеральной плевре, составляя до 5% от всех первичных опухолей данной локализации [2, 3, 7]. Все публикации, посвященные проблеме СФО торакальной локализации, до сегодняшнего дня носят описательный характер, составляя отдельные или серии клинических наблюдений. Учитывая относительную редкость данной опухоли, отсутствие стандартов диагностики до настоящего времени, описание отдельных наблюдений остается актуальным. В связи с особенностями кровоснабжения особую проблему представляет сложность дифференциальной диагностики органной принадлежности СФО.

СФОП является доброкачественной опухолью со злокачественным потенциалом (10—20% случаев) [6, 7, 9]. Совершенствование иммуногистохимических методов исследования и электронной микроскопии позволило достоверно дифференцировать СФОП от таких более агрессивных злокачественных новообра-



**Рис 6.** Солитарная фиброзная опухоль плевры: торакоскопическая ревизия, визуализированы эмболизированные сосуды, питающие опухоль (а, б); вид опухоли после удаления (в, г).

зований, как мезотелиома и саркома. Несмотря на, как правило, большие размеры опухоли, средний размер которой, по данным литературы, составляет 6—8 см [15], клинические проявления заболевания отсутствуют у большинства пациентов и в 40% новообразование выявляется случайно при рентгенографии органов грудной клетки [7]. Жалобы появляются только на поздних стадиях заболевания, когда опухоль достигает огромных размеров и сдавливает близлежащие органы, отмечается кашель, хрипы, одышка, при вовлечении в процесс парietальной плевры может отмечаться боль в грудной клетке [9, 17]. Опухоль больших размеров может проявляться паранеопластическим синдромом в связи с продукцией инсулиноподобного фактора роста [13].

Выживаемость в течение 5 лет после радикальной операции составляет 79—100% [4], что говорит о недостаточной изученности потенциала злокачественности этих новообразований. Большинство авторов отмечено, что наиболее значимым фактором неблагоприятного прогноза и/или продолженного роста опухоли является ее нерадикальное удаление. В случае малигнизации медиана выживаемости составляет 24—36 мес [4, 7]. По данным С. Park и соавт. [16], рецидив заболевания отмечен в 2—8% случаев при доброкачественных и в 14—63% при

злокачественных процессах. Метастазирует СФОП чрезвычайно редко, преимущественно в печень, головной мозг, селезенку, брюшину, надпочечник, почку, кости [3, 4, 7, 9].

Несмотря на то что в течение последних 10 лет в литературе часто появляются отдельные описания СФО плевры, внутрилегочные поражения остаются редкими клиническими наблюдениями. Солитарная фиброзная опухоль легкого (СФОЛ) может произрастать из субплевральной мезенхимы либо непосредственно из субмезотелиальных элементов легочной паренхимы [5]. Опухоль, как правило, имеет выраженную капсулу, тем самым ограничена от окружающих тканей, часто растет на ножке и хорошо кровоснабжается из собственных сосудов. Накопленной клинико-морфологической информации (локализация опухоли, размеры, число митозов и т.д.) недостаточно для формулировки критериев и определения групп потенциально злокачественных опухолей. В то же время, по мнению ряда авторов, предложенный для гемангиоперитом мягких тканей Enzinger и Smith критерий наличия 4 и более митозов на 10 репрезентативных полей зрения при увеличении 400 позволяет сформировать группы пациентов с повышенным риском прогрессирования. К группе повышенного

риска прогрессирования также следует отнести пациентов с наличием опухолей размером более 5 см, а также с наличием клеточной атипии [9].

Описанные наблюдения демонстрируют сложность определения органной принадлежности и определения потенциала злокачественности опухоли

на дооперационном этапе. Это диктует целесообразность морфологической верификации диагноза в предоперационном периоде и начало хирургического лечения с торакоскопической ревизии плевральной полости с целью оптимизации доступа и уточнения объема резекции.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Давыдов М.И., Мачаладзе З.О., Полоцкий Б.Е., Карселадзе А.И., Савелов Н.А. Мезенхимальные опухоли средостения (обзор литературы). *Сибирский онкологический журнал*. 2008;1:64-74.
2. Павлов К.А., Дубова Е.А., Шеголев А.И., Кармазановский Г.Г. Солитарная фиброзная опухоль плевры. *Диагностическая и интервенционная радиология*. 2008;2:4:103-111.
3. Пикин О.В., Франк Г.А., Трахтенберг А.Х., Белоус Т.А., Завалишина Л.Э., Колбанов К.И., Глушко В.А., Вурсол Д.А., Рудаков Р.В., Багров В.А., Картовещенко А.С. Солитарная фиброзная опухоль плевры. *Онкохирургия*. 2010;2:4:37-41.
4. Abu Arab W. Solitary fibrous tumours of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41:587-597.
5. Aufiero TX, McGary SA, Campbell DB, Phillips PP. Intrapulmonary benign fibrous tumor of the pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;110:549-551.
6. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumours of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer*. 1981;47:2678-2689.
7. Cardillo G et al. Solitary fibrous tumours of the pleura. *Curr Opin Pulm Med*. 2012;18(4):339-346.
8. Demicco EG, Park MS, Araujo DM et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Modern Pathology*. 2012;25:1298-1306.
9. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localised benign and malignant fibrous tumours of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*. 1989;13:640-658.
10. Franzen D et al. Determinants of outcome of solitary fibrous tumors of the pleura: an observational cohort study. *BMC Pulmonary Medicine*. 2014;14:138.
11. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasm of pleura: a report of 5 cases. *Arch Pathol*. 1931;11:358-412.
12. Lee SC et al. Solitary fibrous tumours of the pleura: clinical, radiological, surgical and pathological evaluation. *Eur J Surg Oncol*. 2005;31(1):84-87.
13. McDonnell MJ et al. Solitary fibrous tumours of the pleura: report of two cases and literature review. *Ir J Med Sci*. 2013;182(4):729-733.
14. Morimitsu Y et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the P53 pathway. *APMIS*. 2000;108:617-625.
15. Mune S et al. A giant solitary fibrous tumour of the pleura: diagnostic implications in an unusual case with literature review. *Indian J Pathol Microbiol*. 2010;53(3):544-547.
16. Park CK et al. Multiple recurrent malignant solitary fibrous tumours: long-term follow-up of 24 years. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1285-1288.
17. Robinson LA. Solitary fibrous tumour of the pleura. *Cancer Control*. 2006;13:264-269.