

UDK 616.381-006.03
COBISS.SR-ID 221166860

ISSN 0350-2899. - God. 40, br. 4 (2015), str. 264-269.

BENIGNI SOLITARNI FIBROZNI TUMOR RETROPERITONEUMA – PRIKAZ PACIJENTA

RETROPERITONEAL BENIGN SOLITARY FIBROUS TUMOUR - CASE REPORT

Vladimir Davidović, Vladimir Veselinov

OPŠTA BOLNICA KIKINDA / GENERAL HOSPITAL KIKINDA

Sažetak: Uvod: Primarni retroperitonealni tumori su veoma retki i čine 0,05–0,2% svih tumora. Solitarni fibrozni tumori čine oko 0,03% svih tumora, odnosno oko 3% tumora mekih tkiva. Ovi tumori se retko javljaju u retroperitoneumu i često recidiviraju. U periodu od 1990. do 2010. godine u literaturi je opisano 57 slučajeva. Prikaz pacijenata: Osoba ženskog pola, 56 godina starosti, sa tupim bolom u trbuhi i palpabilnom tumefakcijom u donjem levom kvadrantu. Laboratorijske analize, uključujući i tumor markere, i kolonoskopija su bili uredni. Na ultrazvučnom pregledu abdomena i MSCT-u viđena je velika, solidna tumorska masa u retroperitoneumu koja je potiskivala levi kolon i tanko crevo. Pacijentkinja je operisana laparotomijom, te je tumor uklonjen u celosti. Odstranjeni tumor je bio inkapsuliran, elastične i čvrste konzistencije, dimenzija 160x120x80mm, težine 580g. Patohistološka i imunohistohemiska ispitivanja su pokazala da se radi o benignom solitarnom fibroznom tumoru. Postoperativni tok je bio normalan i protekao je bez komplikacija, a pacijentkinja je otpuštena kući šestog postoperativnog dana. Zaključak: Hirurško lečenje predstavlja zlatni standard u lečenju ovih tumora. Zbog sklonosti ka recidiviranju, potrebno je dugoročno praćenje i kontrolisanje ovih pacijenata.

Ključne reči: solitarni fibrozni tumor, retroperitoneum, hirurško lečenje.

Summary: Introduction: Primary retroperitoneal tumours are rare (0.05-0.2% of all tumours). Solitary fibrous tumour accounts for 0.03% of all neoplasms and 3.0% of all soft tissue tumours. Retroperitoneal solitary fibrous tumour occurs infrequently and is often recidivous. Between 1990 and 2010, 57 cases were reported in literature. Case report: A 56 year old female presented with abdominal dull pain and palpable mass in the left lower quadrant. The laboratory studies including tumour markers and colonoscopy were negative. Imaging abdominal ultrasound and MSCT scan showed a large solid tumour located in the retroperitoneum compressing the left colon and the small bowel. A laparotomy was performed and the tumour was excised in total. The excised tumour was an encapsulated, elastic and hard, 160x120x80mm in size, 580 g in weight. Histopathological and immunohistochemical examinations disclosed a benign solitary fibrous tumour. Postoperative evolution of the patient was uneventful and she was discharged from hospital 6 days after the surgical procedure. Conclusion: Surgical treatment is the gold standard in the treatment of these tumours. Because of the tendency to recur, it is necessary to have long-term monitoring and examination of these patients.

Keywords: solitary fibrous tumour; retroperitoneal space; operative

UVOD

Primarni retroperitonealni tumori su veoma retki i čine 0,05–0,2% svih tumora [1]. Fibrozni tumori su mezenhimalni tumori koji vode poreklo od vezivnotkivnih omotača, a sastavljeni su od vretenastih, ovalnih ili okruglih kolagen-producujućih ćelija koje podsećaju na fibroblaste [2, 3]. Oni čine oko 0,03% svih tumora, odnosno oko 3% tumora mekih tkiva [3]. Solitarni fibrozni tumori (SFT) čine heterogenu grupu tumora, uglavnom benignih (80%), a ređe malignih karakteristika (20%).

SFT su prvi opisali Klemperer i Rabin 1931. godine kao tumor pleure [4]. Najčešće se javljaju kod osoba starosti 40–70 godina, i češći su kod osoba ženskog pola [5]. Etiologija nastanka ovih tumora još uvek je nepoznata, ali se može povezati sa traumom, uključujući i hiruršku, hormonalnim faktorima (estrogen) i genetskom predispozicijom [6]. Najčešće su lokalizovani na pleuri (oko 80%), ali se mogu naći i ekstrapleuralno na moždanicama, u nosnom hodniku, orbiti, medijastinumu, gornjim partijama respiratornog trakta, mekim tkivima,

Adresa autora: Vladimir Davidović, Petefi Šandora 8/11, 23300 Kikinda, Srbija.

E-mail: davidovicvladimir@yahoo.com

Rad primljen: 31. 5. 2015. Rad prihvaćen: 12. 10. 2015. Elektronska verzija objavljena: 29. 2. 2016.

trbušnoj duplji i retroperitoneumu [7]. Retroperitonealna lokalizacija ovih tumora je veoma retka [8]. Veliki broj SFT je asimptomatski i slučajno se otkriju kao uzgredan nalaz, dok ima i onih koji su veoma agresivni i njihova simptomatologija direktno zavisi od veličine i lokalizacije [9].

PRIKAZ PACIJENTA

Bolesnica stara 56 godina hospitalizovana je na našem odeljenju u cilju operativnog lečenja tumora u donjem levom kvadrantu trbuha, ustanovljenog prilikom ispitivanja zbog čestih tupih bolova, kao i palpabilne tumefakcije u spomenutom regionu koju ima unazad oko 2 godine i koja se postepeno povećava. Inače, radi se o

pacijentkinji kojoj je 1986. godine operativno odstranjen desni jajnik zbog benignog tumora, a potom je 2008. godine reoperisana kada su joj odstranjeni materica i levi jajnik, takođe zbog benignih tumora. Kao dete je operisala slepo crevo. Drugih operacija nije imala. Rezultati laboratorijskih ispitivanja, kao i tumor markera (AFP, CEA, CA 19-9, CA 125) bili su u granicama referentnih vrednosti. U sklopu dijagnostike urađen je ultrasonografski pregled gornjeg abdomena: u levom hipogastrijumu se prikazuje pravilno ograničena hipoehogena fokalna promena, promera oko 100x90mm. Odaje utisak da je u vezi sa debelim crevom i prikazuje se retka slaba peristaltika. Radna dijagnoza: *Diverticulum colonis susp.* (slika 1).

Slika 1. Ultrasonografski prikaz tumora.

Figure 1. Tumor on ultrasonogram



Potom je urađena kolonoskopija. Pregledana je sluznica čitavog debelog creva, počev od rektuma do cekuma sa terminalnim ileumom: prisutan manji sesilni polip ascendentnog kolona. Sva pregledana sluznica debelog creva je glatka, sjajna, bez tumefakcija i neoformacija. Postojeća tumorska promena ne pripada debelom crevu, niti infiltrše zid debelog creva. Zatim je urađen MSCT abdomena – nativno, i abdomena i karlice sa kontrastnim

pojačanjem: parakoličnim prostorom i parailijačno levo diferencira se velika, jasno ograničena, izrazito heterodenzna, nehomogena, a najvećim delom izdašno opacifikovana masa promera veličine 120x90x120mm, koja potiskuje kolon i vijuge tankog creva, jasno demarkirana u odnosu na ilični mišić. Konglomerat parapieličnih cisti levo. Loža operativno odstranjenog uterus i adneksa slobodna. Ostali CT nalaz uredan (slika 2).

Slika 2. Prikaz tumora na MSCT-u (a – transverzalni izgled tumora nativno; b – transverzalni izgled tumora i. v. kontrast; c – aksijalni izgled tumora A-P; d – aksijalni izgled tumora L-profil).

Figure 2. Tumour on MSCT (a- transverse appearance of the tumour natively; b- transverse appearance of the tumour i.v. contrast; c - axial appearance of the tumour A-P; d-axial appearance of the tumour left profile).

a)



b)



c)



d)

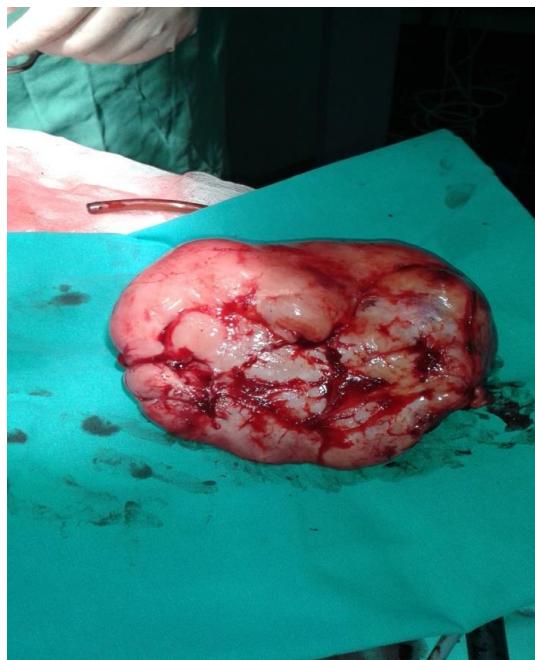
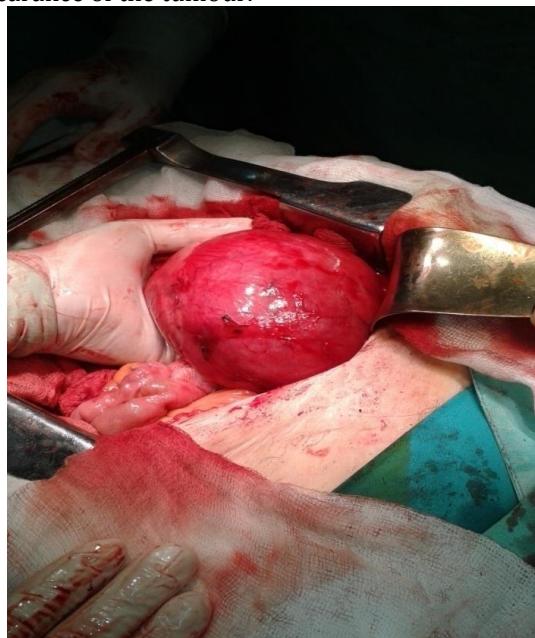


Bolesnica je nakon adekvatne preoperativne pripreme i pregleda anesteziologa, operisana središnjom laparotomijom, u uslovima opšte endotrahealne anestezije. Mobilisan je descendantni kolon, vizualizovan levi bubreg i levi ureter, kao i

veliki, u odnosu na okolinu, jasno ograničen tumor, čvrste konzistencije, prekriven glatkom serozom, na 2 tanje peteljke fiksiran za ilijski mišić, koje su prvo ligirane, a zatim i presečene, te je tumor potom odstranjen u celosti (slika 3).

Slika 3. Intraoperativni izgled tumora.

Figure 3. Intraoperative appearance of the tumour.



Postoperativni tok je bio normalan i protekao je bez komplikacija. Dva abdominalna drena i urinarni kateter su izvađeni drugog postoperativnog dana. Pacijentkinja je otpuštena kući šestog postoperativnog dana, dobrog opštег stanja i urednog kliničkog izgleda laparotomne rane.

Odstranjeni tumor bio je jasno ograničen, inkapsuliran, dimenzija 160x120x80mm, težine 580g, glatke sjajne, beličaste spoljašnje površine, elastične konzistencije, na preseku beličaste boje, pseudonodularne grade, delom sluzavog izgleda. Histološki gledano, tumorsko tkivo je bilo sagrađeno od izukrštanih snopova rastresenog vezivnog tkiva. Jedra su bila okruglasta na poprečnim, a izdužena na krajevima, zašljena na uzdužnim presecima. Jedra su bila uniformna, normohromna. Mitoza nije bilo. Tumorsko tkivo je bilo delom miksomatoznog izgleda. Kolagena vlakna su bila delom hijalinizovana. Imunohistohemijska analiza pokazala je pozitivnu imunoreaktivnost ćelija tumora na CD34 i vimentin. Konačna patohistološka dijagnoza glasila je: benigni solitarni fibrozni tumor.

DISKUSIJA

SFT su retki tumori vretenastih ćelija za koje većina autora smatra da potiču od submezotelijalnih mezenhimalnih ćelija [10]. Najčešća lokalizacija im je pleuralna, dok se oko 30% ovih tumora nalazi ekstrapleuralno – medijastinum, perikard, nosna duplja, jetra, kapsula bubrega, štitasta žlezda, pljuvačne žlezde, orbita, peritoneum i retroperitoneum [11]. Retroperitonealna lokalizacija SFT je veoma retka. Aimé i saradnici su 2012. godine prikazali slučaj SFT retroperitoneuma sa pregledom svih prikazanih slučajeva u literaturi od 1990. do 2010. godine. Naime, u tom periodu opisano je svega 57 slučajeva SFT retroperitoneuma. Prosečna starost ovih pacijenata iznosila je 52 godine i dominantno su u pitanju bile osobe ženskog pola (60,7%). Dijametar ovih tumora je u proseku iznosio 11,1cm. U trenutku postavljanja dijagnoze, kod više od polovine pacijenata tumor je bio veći od 10cm. Najčešća lokalizacija ovog tumora bila je bubreg, potom karlica i zadnja strana mokraćne bešike [12]. Klinička simptomatologija uglavnom zavisi od lokalizacije i veličine samog tumora. U spomenutom radu, značajan broj pacijenata, 26,8% (11/41), nije imao nikakvih tegoba; bol ili

nadutost trbuha su bili čest simptom kod 34,1% (14/41) pacijenata, a kod 26,8% (11/41) pacijenata postojala je tumefakcija koja se mogla napipati. Kod 9,7% (4/41) je zabeležena hipoglikemija koja se javlja kao paraneoplastični sindrom, jer ćelije SFT produkuju insulinu sličan faktor rasta II (*insulin growth factor II*, IGF-II) i taj entitet je u literaturi poznat kao Dege-Poterov sindrom (*Doege-Potter syndrome*).

U velikom broju slučajeva dijagnoza ovih tumora se postavlja postoperativno. U spomenutom radu, od 57 pacijenata, kod njih 20 je dijagnoza postavljena postoperativno [12].

Etiologija nastanka ovih tumora još uvek je nepoznata, ali se može povezati sa traumom, uključujući i hiruršku, hormonalnim faktorima (estrogen) i genetskom predispozicijom [6]. Makroskopski, ovi tumori su obično veliki, jasno ograničeni od okoline, često na peteljci i sa glatkom beličastom površinom. Prisustvo krvarenja, miksoide promene ili nekroze u tumoru najčešće ukazuju na maligne oblike bolesti.

Dijagnoza ovih tumora se postavlja na osnovu patohistološkog i imunohistohemijskog nalaza. Histološki posmatrano, najčešće su izgrađeni od kolagena i fibroblasta. Hipercelularne i hipocelularne zone su odvojene fibroznom strumom sa krvnim sudovima koji se granaju, tako da podsećaju na hemangiopericitom. Hipercelularne zone su sastavljene od ukrštenih snopova vretenastih ćelija koje podsećaju na „riblju kost“. Hipocelularne zone su bogate kolagenom. U diferencijalnoj dijagnozi SFT treba isključiti sarkomatoidni mezoteliom, kao i različite maligne tumore mekih tkiva, kao što su maligni fibrozni histiocitom, hemangiopericitom, monofazni sarkom, timom, tumori omotača perifernih nerava i dr. Imunohistohemija pomaže u dijagnostikovanju ovih tumora jer vretenaste ćelije pokazuju pozitivnost na vimentin, CD34 i blc-2, a negativnost na citokeratin [13]. Neki autori smatraju da je pozitivnost na CD34 i vimentin neophodna za postavljanje dijagnoze SFT [12, 14].

Kliničko ponašanje ovih tumora je često nepredvidivo, tako da i histološki benigni tumori u oko 20% mogu pokazati lokalnu agresivnost. Ovi tumori retko metastaziraju, ali su skloni lokalnom recidiviranju. Recidivi mogu čak postati i maligni [5].

ZAKLJUČAK

Solitarni fibrozni tumori retroperitoneuma su veoma retki mezenhimalni tumori. Često su asimptomatski, ali pojava palpabilne tumefakcije u trbušu, kao i pojava abdominalnog bola i nadutosti mogu voditi ka dijagnozi. Skener (CT), kao i magnetna rezonanca (MRI), predstavljaju dopunske dijagnostičke metode koje mogu pomoći u postavljanju dijagnoze. Za postavljanje konačne dijagnoze SFT neophodna je patohistološka i imunohistočemska analiza, odnosno pozitivna imunoreaktivnost na CD34.

Hirurško lečenje, odnosno hirurška eksicizija ovih tumora u celosti predstavlja zlatni standard u njihovom lečenju. Zbog sklonosti ka recidiviranju koje se može javiti i više godina nakon hirurškog tretmana, potrebno je dugoročno praćenje i kontrolisanje ovih pacijenata.

LITERATURA

1. Calo P.G, Congiou A, Ferrell C, Nikolosi A, Tarquin A. Primary retroperitoneal tumors. Our experience. *Minerva Chirurgica*. 1994; 49: 43-9.
2. Illuminati G, Bertagni A, Montesano G, et al. Calcified retroperitoneal fibroma. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 1997; 1: 125-9.
3. Nuyttens J.J, Rust P.F, Thomas C.R, Turrisi A.T. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer*. 2000; 88: 1517-23.
4. Klempner P, Rabin C.B. Primary neoplasms of the pleura. *Arch Pathol* 1931; 11: 385-412.
5. Radak V, Radovanović D, Grubor N, Micev M, Čolović R. Solitarni fibrozni tumor visceralne pleure baze desnog plućnog krila. *Srpski Arhiv za Celokupno Lekarstvo*. 2006; 134 (9-10): 441-3.
6. Kulaylat M.N, Karakousis C.P, Keaney C.M, McCorvey D, Bem J, Ambrus Sr JL. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion. *Eur J Surg Oncol*. 1999; 25: 487-97.
7. Cranshaw I.M, Gikas P.D, Fisher C, et al. Clinical outcomes of extra-thoracic solitary fibrous tumours. *Eur J Surg Oncol*. 2009; 35: 994-8.
8. Takizawa I, Saito T, Kitamura Y, et al. Primary solitary fibrous tumor (SFT) in the retroperitoneum. *Urol Oncol*. 2008; 26: 254-9.
9. Bassi G, Velasquez S.B, Orozco R.F, Garcia-Gallont R. An incidental retroperitoneal solitary fibrous tumor. *Pathol Discov*. 2014; 2: 1. <http://dx.doi.org/10.7243/2052-7896-2-1>
10. Trevis W.D, Brambilla B, Muller-Hermelink K, Harris C.C. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart. Lyon: IARC Press; 2004.
11. Nomura T, Satoh R, Kashima K, Yamasaki M, Hirai K, Satoh F, Mimata H. A case of large solitary fibrous tumor in the retroperitoneum. *Clin Med Case Rep*. 2009; 2: 21-5.
12. Aimé A, Lefèvre J.H, Svrcek M, Terrier P, Tiret E, Balladur P. Solitary Fibrous Tumor of the Retroperitoneum: Case Report and Review of the Literature. *J Gastrointest Canc*. 2012; 43 (1): 226-30.
13. Ali S.Z, Hoon V, Hoda S. Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations. *Cancer*. 1997; 81: 116-21.
14. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, Hirohashi S, Hirose T, Sano T. Frequent expression of bcl-2 protein in solitary fibrous tumors. *Jpn J Clin Oncol*. 1998; 28 (2): 86-91.