

Una diagnosi casuale di tumore fibroso solitario della pleura

A random diagnosis of solitary fibrous tumor of the pleura



Francesca Scordamaglia (foto)
Lorenzo Ferrera
Marco Leva
Lorenzo Stellino
Giovanni Paolo Ivaldi
Claudio Francesco Simonassi

Riassunto

Il tumore fibroso solitario della pleura (TFSP) è una rara neoplasia mesenchimale e rappresenta meno del 5% di tutte le neoplasie che coinvolgono la pleura. In una revisione del 2006 è stato evidenziato come solo 800 casi erano stati riportati in letteratura dal 1931. Storicamente considerato una forma di mesotelioma pleurico localizzato, nel 1979 Scharifker e Kaneko ne hanno dimostrato l'origine dal tessuto mesenchimale della sierosa e dal 2002 il TFSP è stato definito un tumore mesenchimale usualmente considerato benigno raramente aggressivo.

Riportiamo il caso di una donna con diagnosi occasionale di TFSP effettuata durante l'esecuzione di accertamenti per cisti ovarica.

Summary

The solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP) is a rare mesenchymal neoplasm and accounts for less than 5% of all cancers involving the pleura. In a 2006 review it was determined that only 800 cases had been reported in the literature since 1931. Historically considered a form of localized pleural mesothelioma, in 1979 Scharifker and Kaneko demonstrated the origin from the pleural mesenchymal tissues and since 2002 the SFTP has been called a mesenchymal tumor usually considered benign, rarely aggressive.

We report the case of a woman diagnosed with occasional SFTP performed during the assessments for ovarian cyst.

U.O.C. Pneumologia, Ospedale Villa Scassi, ASL3 Genovese

Caso clinico

Una donna di 69 anni, non fumatrice, con nessun precedente pneumologico di rilievo, in seguito a riscontro di Ca125 elevato, in note cisti ovariche bilaterali, è stata sottoposta c/o Reparto di Ginecologia e Ostetricia di altro ospedale nel luglio 2015 a annessiectomia bilaterale. Durante gli accertamenti pre-operatori ha eseguito TC del torace con riscontro di "massa ipervascolare occupante il piano medio dell'emitorace dx 82x62x90 mm, adeso alla pleura parietale". Per tale ragione la paziente è giunta alla nostra osservazione.

Dall'anamnesi condotta in regime ambulatoriale è stato possibile scoprire che la paziente era in possesso di precedenti referti di radiogrammi del torace, eseguiti in altra sede, risalenti al gennaio del 2007, dove già si evidenziava una "formazione ovoidale 36x14x30 mm a margini netti e regolari sia nei confronti del parenchima polmonare sia nei confronti della parete toracica". L'esame obiettivo evidenziava

una ipofonesi basale destra con consensuale riduzione del MV. Nell'attesa del referto anatomico-patologico dell'intervento chirurgico ginecologico, che ha in seguito evidenziato cisti sierosa dell'ovaio di destra e microadenofibroma dell'ovaio di sinistra, la paziente ha eseguito TC-PET "modesto accumulo del tracciante in corrispondenza della voluminosa lesione situata all'emitorace di destra, adesa alla pleura parietale, (SUV max 3)." Ad agosto 2015, in seguito a peggioramento clinico e comparsa di dispnea e senso di oppressione toracica, la paziente è stata ricoverata c/o il nostro reparto. Eseguito nuovo controllo TC torace con riscontro di ulteriore aumento dimensionale della nota neoformazione e comparsa di versamento pleurico apico-parieto-postero-basale dx (Figura 1). Successivamente trasferita in Chirurgia Toracica e sottoposta ad intervento (toracotomia anterolaterale destra) con exeresi della nota neoformazione risultata capsulata e pedunculata (base d'impianto campo inferiore della pleura

Parole chiave

Tumore fibroso solitario della pleura • Dispnea • Neoplasia mesenchimale

Key words

Solitary fibrous tumor of the pleura • Dyspnea • Mesenchymal neoplasm

Ricevuto il 4-2-2016.

Accettato il 5-4-2016.



Francesca Scordamaglia
U.O.C. Pneumologia, Ospedale Villa Scassi, ASL3 Genovese
corso Scassi, 1
16149 Genova
francesca.scordamaglia@asl3.liguria.it

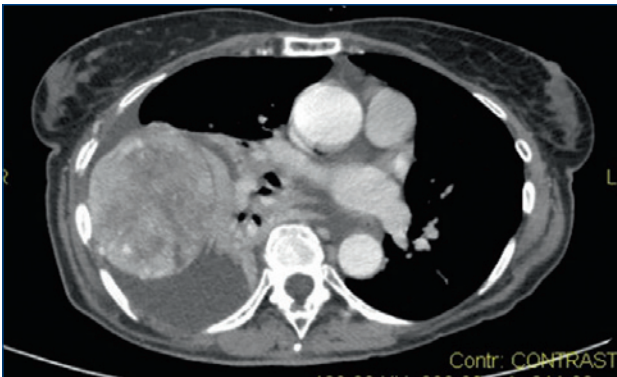


Figura 1. Neoformazione pleurica dx di circa 10 cm.

parietale) (Figura 2). Il decorso post operatorio è stato regolare. Il referto istopatologico ha evidenziato una neoformazione ovale pleurica di 13x9x6,5 cm con presenza di elementi fusati con blanda atipia citocariologica, a disposizione perivascolare con alternanza di aree ipercelulate ed aree ipocelulate, mitosi = 1x10 HPF. Le indagini immunofenotipiche hanno dimostrato positività degli elementi neoplastici per CD34 e bcl2; negativi actina, desmina, S-100, citocheratina. Il quadro morfologico ed immunofenotipico è compatibile con tumore fibroso solitario della pleura. A distanza di 6 mesi dall'intervento chirurgico il controllo radiografico non ha mostrato ripresa della malattia (Figura 3).

Discussione

Il TFSP è una rara neoplasia che origina dal tessuto connettivo subpleurico e può svilupparsi sia dalla pleura viscerale sia dalla pleura parietale, assumendo caratteristiche estremamente variabili per aspetto, forma e dimensioni¹. Può presentarsi come piccola

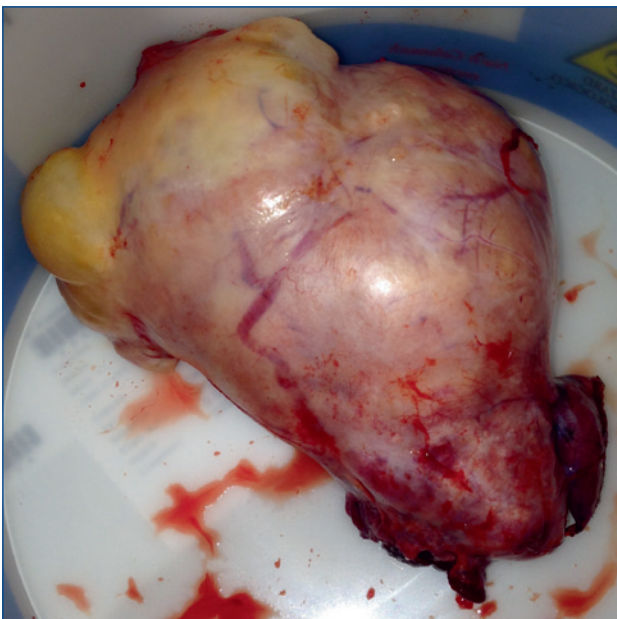


Figura 2. Tumore fibroso solitario della pleura.

formazione nodulare o come voluminosa lesione intratoracica.

Il TFSP è una rara neoplasia che origina dal tessuto connettivo subpleurico e può svilupparsi sia dalla pleura viscerale sia dalla pleura parietale.

Nella maggior parte dei casi si tratta di neoplasie benigne, più raramente maligne. Nel 1981 Briselli dimostrò che l'88% dei TFSP erano benigni e il 12% maligni^{2,3}; in realtà in un più recente studio retrospettivo è stato dimostrato come la percentuale di forme maligne possa variare dal 7% al 43%⁴. Dagli studi esaminati si evidenzia come sia fondamentale, al momento della diagnosi, determinare se il TFSP sia benigno o maligno. Diverse sono le caratteristiche prese in considerazione per definirne la malignità: alta attività mitotica (superiore a 4), alta cellularità, presenza di necrosi e pleomorfismo⁵; alterazioni a carico del cromosoma 9 possono essere utili per ciò che riguarda l'evoluzione e la prognosi mentre l'espressione di FGF (*fibroblast growth factor*) e Ki-67 sono più frequenti nelle forme maligne⁶. Infine le forme maligne sembrerebbero essere più sintomatiche, più grandi, sessili e multifocali. Comunque nel TFSP, sia esso benigno o maligno, la diagnosi viene fatta solo dopo l'intervento chirurgico, sebbene una diagnosi preoperatoria possa essere utile in alcuni casi. I pazienti con TFSP non resecabili hanno una prognosi inferiore ai 2 anni; le forme maligne sottoposte ad intervento chirurgico di completa asportazione presentano recidive e/o metastasi nei 2/3 dei casi in media dopo 34 mesi.

Circa il 50% dei pazienti con TFSP sono asintomatici al momento della diagnosi e la neoplasia viene riscontrata occasionalmente con una radiografia del torace che mostra spesso una massa circoscritta e omogenea, generalmente localizzata a contatto con la parete toracica o adiacente al polmone. Quando presenti, i sintomi possono essere: tosse, dispnea, dolore toracico, sanguinamento nella via aerea, osteoartropatia polmonare ipertrofica, ippocratismo digitale⁷. L'esame

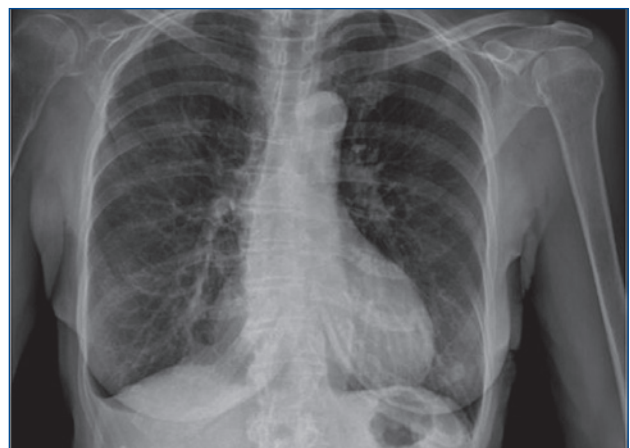


Figura 3. Controllo Rx a distanza di 6 mesi dall'intervento chirurgico.

di riferimento per la diagnosi è rappresentato dalla TC del torace, che evidenzia di regola masse ben delimitate e omogenee. Nei tumori fibrosi solitari della pleura, diversamente dai mesotelomi, non è stata identificata alcuna correlazione con l'esposizione all'amianto o ad altri carcinogeni e la loro causa è tuttora sconosciuta⁸.

Circa il 50% dei pazienti con TFSP sono asintomatici al momento della diagnosi e la neoplasia viene riscontrata occasionalmente con una radiografia del torace.

Si tratta di neoplasie molto rare, con un'incidenza di meno del 5% di tutte le neoplasie che possono coinvolgere la pleura, 2,8 casi ogni 100000 abitanti come riportato dal Registro della Mayo Clinic⁹. È un tumore che colpisce più frequentemente tra la quinta e la sesta decade di vita, senza predilezione di sesso, asintomatico nel 50% dei pazienti, i sintomi più frequenti includono dolore toracico, dispnea e ippocratismo digitale¹⁰. Come ormai noto il TFSP ha un'origine mesenchimale piuttosto che mesoteliale, con un'importante vascolarizzazione¹¹. Radiologicamente il TFSP risulta ben delimitato con associata intensa impregnazione di mezzo di contrasto alla TC per la presenza di aree di emorragia e necrosi. La diagnosi preoperatoria del TFSP non è sempre facile e il ruolo della biopsia preoperatoria rimane ancora oggi controverso. Diversi studi hanno dimostrato che la sola biopsia non fornisca una quantità di tessuto sufficiente per la diagnosi fornendo, invece, un numero elevato di fasi negativi¹². L'agobiopsia transtoracica ecoguidata dovrebbe essere limitata a quei casi in cui il trattamento chirurgico sia controindicato.

Nella maggior parte dei casi, il trattamento chirurgico radicale rappresenta il trattamento principale, associato all'eventuale asportazione del parenchima polmonare adiacente alla lesione.

Nella maggior parte dei casi, il trattamento chirurgico radicale rappresenta il trattamento principale, associato all'eventuale asportazione del parenchima polmonare adiacente alla lesione¹³. Per le forme maligne non suscettibili di intervento chirurgico non è ancora stato stabilito quale possa essere il trattamento di scelta; pochi sono gli studi che riguardano l'uso della sola chemioterapia o radioterapia o l'utilizzo combinato di entrambe¹⁴. Solo raramente i TFSP recidivano. La recidiva avviene il più delle volte entro i primi 24 mesi dopo l'intervento chirurgico, sia localmente nella pregressa sede della neoplasia, sia a distanza.

Per tale ragione l'intervento di exeresi con intento radicale della massa rimane il procedimento terapeutico e diagnostico di scelta. Infine, nonostante i TFSP superiori ai 10 cm di diametro siano da considerarsi forme

maligne¹⁵, il nostro caso, pur di dimensioni maggiori, potrebbe rappresentare per le caratteristiche evidenziate alla toracotomia (base d'impianto pedunculata e capsula ben definita), una forma ad andamento benigno. Alla valutazione pre-operatoria la neof ormazione presentava pienamente le caratteristiche del TFSP così come descritte in letteratura; per tale ragione abbiamo ritenuto che l'approccio chirurgico diretto potesse rappresentare la scelta più appropriata per ottenere l'immediata risoluzione della sintomatologia (in particolare della dispnea ingravescente) ed, al momento, una remissione completa della malattia che, naturalmente, dovrà essere confermata tramite un adeguato follow-up¹⁶.

Bibliografia

- Saha SP. *CT signs of solitary fibrous tumors of the pleura*. J Thorac Dis 2010;2:4-5.
- Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. *Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature*. Cancer 1981;47:2678-89.
- Min L, Bin L, Lihua D, et al. *Recurrent intrathoracic solitary fibrous tumor: remarkable response to radiotherapy*. Ann Thorac Med 2014;9:245-7.
- England D, Hochholzer L, McCarthy M. *Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura: a clinicopathologic review of 223 cases*. Am J Surg Pathol 1989;13:640-58.
- Erb CT, Johnson KM, Kim AW. *Rare pleural tumors*. Clin Chest Med 2013;34:113-36.
- Sun Y, Naito Z, Ishiwata T, et al. *Basic FGF and Ki-67 proteins useful for immunohistological diagnostic evaluations in malignant solitary fibrous tumor*. Pathol Int 2003;53:284-90.
- Shaker W, Meatchi T, Dusser D, et al. *An unusual presentation of solitary fibrous tumor of the pleura: right atrium and inferior vena cava compression*. Eur J Cardiothorac Surg 2002;22:640-2.
- Tagliabue F, Vertemati G, Confalonieri G, et al. *Benign solitary fibrous tumour of the pleura: a clinical review and report of six cases*. Chirurgia Italiana 2005;57:649-53.
- Perrot M, Fischer S, Brundler MA, et al. *Solitary fibrous tumor of the pleura*. Ann Thorac Surg 2002;74:285-93.
- England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. *Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases*. Am J Surg Pathol 1989;13:640-58.
- Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG, et al. *Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases*. Mod Pathol 1999;12:1034-42.
- Scarsbrook AF, Evans AL, Slade M, et al. *Recurrent solitary fibrous tumour of the pleura due to tumour seeding following ultrasound-guided transthoracic biopsy*. Clin Radiol 2005;60:130-2.
- Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, et al. *Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome*. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:1087-93.
- Saynak M, Bayir-Angin G, Kocak Z, et al. *Recurrent solitary fibrous tumor of the pleura: significant response to radiotherapy*. Med Oncol 2010;27:45-8.
- Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, et al. *Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients*. Ann Thorac Surg 2000;70:1808-12.
- Robinson LA. *Solitary fibrous tumors of the pleura*. Cancer Control 2006;13:264-9.