

Н. С. Опанасенко, И. В. Лискина, А. В. Терешкович
ФИБРОМАТОЗ ПЛЕВРЫ С РАЗВИТИЕМ ГИГАНТСКОЙ ФИБРОМЫ ПРАВОГО ЛЕГКОГО, ОСЛОЖНЕННЫЙ ЭКССУДАТИВНЫМ ПЛЕВРИТОМ (НЕОБЫЧНЫЙ ВАРИАНТ ДИСSEМИНИРОВАННОЙ СОЛИТАРНОЙ ФИБРОЗНОЙ ОПУХОЛИ ПЛЕВРЫ)

Институт фтизиатрии і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського АМН України

Среди множества патологических процессов, которые могут возникать в плевральных листках, особое место занимают так называемые фиброзные новообразования. Как подметили торакальные хирурги, "это одна из диковинок хирургической патологии, которая связана со значительными диагностическими сложностями и является биологически противоречивым поражением. Патология достаточно специфична и ограничена четко определенной анатомической областью, хотя иногда и "перемещается" в сопровождении всего своего клинического и патологического "багажа" вне связи с особенностями конкретных органов и тканей. В центре внимания — солитарные фиброзные опухоли" [4]. Серьезный научный интерес к этому типу новообразований возник только в последнее десятилетие, начиная с середины 90-х годов XX столетия. Типичным и классическим анатомическим местом возникновения и развития подавляющего большинства фиброзных опухолей являются плевральные листки — как висцеральный, так и париетальный, хотя к настоящему времени солитарные фиброзные опухоли (СФО) распознаны почти во всех анатомических структурах и органах человека [1, 4, 6]. Следует сразу отметить, что СФО в литературе встречаются под рядом других названий-синонимов, [4] (таблица).

Таблица

Солитарные фиброзные опухоли: синонимы в литературе

Локализованная фиброзная опухоль
Локализованная фиброзная мезотелиома
Локализованная мезотелиома
Солитарная фиброзная мезотелиома
Фиброзная мезотелиома
Субсерозная фиброма
Субмезотелиальная фиброма
Плевральная фиброма

Вполне резонно автор отмечает, что те термины, которые включают слово "мезотелиома", не должны использоваться, так как неопластические клетки новообразования — не мезотелиальной природы и не дериваты мезотелия; кроме того, опухоль может развиваться в местах, не связанных с серозными полостями.

Большинство СФО являются доброкачественными образованиями, тем не менее, в 10–20 % случаев опухоли имеют признаки злокачественности [4, 9]. К злокачественным проявлениям относят локальную инвазию неоплазмы, рецидивирование новообразования или его вне-торакальное распространение при первичной опухоли в плевре, или же появление отдаленных метастазов [4].

Для этих новообразований очень характерным является наличие капсулы, даже при злокачественных вариантах, а также питающей ножки [4, 5, 8, 15], растущей из плеврального листка. Приблизительно в 80 % случаев

плевральных вариантов расположения опухоли последняя исходит из висцерального листка плевры, как правило, из средней/нижней доли легкого [2, 3, 12]. Кроме того, она обычно, растет внутрь плевральной полости (экстрапульмонально); варианты инвертированного (интрапульмонального) роста крайне редки и обычно связаны со злокачественными вариантами неоплазмы [5]. Как уже отмечалось в цитате, клиническое поведение этих опухолей часто непредсказуемо и далеко не всегда коррелирует с гистологической картиной, которая характеризуется крайним разнообразием. Так как доброкачественные формы могут озлокачествляться [4, 8, 11], то многие исследователи настаивают на обязательном длительном послеоперационном наблюдении таких пациентов [3, 8, 9, 13, 15]. В плане лечения абсолютным методом выбора является адекватное хирургическое иссечение новообразования в пределах здоровых тканей [3, 13, 15]. Прогноз при адекватном хирургическом вмешательстве, как правило, очень хороший [8].

Собственное наблюдение. Больной Т., 49 лет (история болезни № 1274, 2003), поступил в клинику торакальной хирургии Института фтизиатрии и пульмонологии с жалобами на общую слабость, повышение температуры тела до 38,5–39,0 °С, боли в грудной клетке справа, одышку при физической нагрузке, похудение (на 10 кг за 2 мес). Считает себя больным около двух месяцев, когда возникли гипертермия, боли в грудной клетке, кашель. Больной был госпитализирован в терапевтическое отделение института с диагнозом "правосторонняя нижнедолевая плевропневмония", где ему был проведен курс антибактериальной терапии. После выписки чувствовал себя в целом удовлетворительно, но у пациента сохранялся субфебрилитет, дискомфорт в области грудной клетки справа. Через 10 дней вновь отметил ухудшение общего самочувствия (повышение температуры тела до 38,5 °С, нарастающую слабость), в связи с чем был повторно госпитализирован в стационар. При рентгенологическом исследовании был обнаружен развившийся правосторонний субтотальный плевральный выпот. Пациенту была выполнена плевральная пункция (получено около 10 мл серозного экссудата), проведена фибробронхоскопия (эндоскопически патологии не было выявлено), а также проведено несколько курсов антибактериальной терапии препаратами различных групп без клинического эффекта, после чего больной был направлен в клинику торакальной хирургии Института фтизиатрии и пульмонологии с подозрением на специфический воспалительный процесс.

На момент поступления больного в хирургическое отделение при объективном обследовании органов и систем выявлено притупление перкуторного звука и ослабленное везикулярное дыхание справа в нижних отделах гемиторакса. При лабораторном обследовании обнаружены признаки умеренной гиперкоагуляции, анемия легкой степени.

В день поступления пациенту была произведена трансторакальная закрытая биопсия париетальной плевры справа иглой Абрамса с эвакуацией серозного экссудата (около 400 мл) и последующим цитологическим, патогистологическим и микробиологическим исследованием биоптата плевры. При цитологическом исследовании препарата — признаки умеренно выраженного неспецифического воспалительного процесса. В посеве мокроты и экссудата из плевральной полости рост патологической микрофлоры не был обнаружен. Гистологическое заключение — неспецифические воспалительные изменения в ткани плевры с выраженной лейкоцитарной инфильтрацией в глубоких слоях париетального листка. Поверхностно — выпадение "свежего" фибрина с незначительными включениями клеток крови.

Учитывая сохраняющуюся неясность характера основного процесса в легком и более высокую информативность визуального исследования при наличии и прогрессировании плеврального выпота, 19.06.03. для верификации этиологии плеврита была выполнена торакоскопия правой плевральной полости с биопсией плевры. В ходе выполнения последней было обнаружено гигантское (приблизительно 15×10×10 см) образование нижней доли правого легкого на фоне выраженных мелких, похожих на фиброзные, бляшек на париетальном листке плевры и висцеральной плевры в области нижней доли легкого. При попытке проведения биопсии измененных участков висцеральной плевры произошла перфорация стенки образования с истечением густого гнойного содержимого. Была выполнена биопсия стенки образования и париетальной плевры (цитологическое заключение — стенка кисты). Гистологический вывод: в материале биопсий определяется значительно утолщенный листок париетальной плевры вследствие усиленного фиброобразования и разрастаний грануляционной ткани. На поверхности плеврального листка имелись значительные массы фибриновых наслоений с умеренными включениями элементов крови, преимущественно сегментоядерных гранулоцитов. В некоторых срезах среди грануляционной ткани определялись значительные включения лейкоцитов, с преобладанием нейтрофилов.

В завершение торакоскопии было выполнено аспирование содержимого плевральной полости, а также произведено многократное промывание полости растворами антисептиков, установлено 2 дренажа в плевральную полость (один — в месте дефекта стенки образования).

С целью исключения возможной патологии пищевода (наличия дивертикула) в послеоперационном периоде было произведено рентгеноконтрастное комплексное обследование последнего — патологии не было обнаружено.

Пациенту была выполнена компьютерная томография органов грудной полости. В ходе последней было установлено наличие в нижней доле правого легкого округлого образования средней плотности диаметром около 8 см. Данное образование располагалось в капсуле, между которой и образованием присутствовал организующийся экссудат. Кроме того, было отмечено утолщение (по типу мелкоочагового узлообразования) всей париетальной плевры и висцеральной плевры в пределах нижней доли правого легкого.

На протяжении последующих 7 суток был проведен курс местной санации плевральной полости на фоне общей мощной антибактериальной терапии, достигнуто умень-

шение явлений интоксикации (нормализация температуры тела), больной подготовлен к оперативному вмешательству по поводу новообразования нижней доли правого легкого.

24.06.03 больному была выполнена операция — резекция нижней доли правого легкого. После торакотомии была обнаружена тотальная облитерация плевральной полости рыхлыми спайками. При ревизии в нижней доле правого легкого обнаружено плотное округлое образование, занимающее практически все базальные сегменты, размером 10×8×8 см. В области постановки дренажа выявлялся дефект стенки образования, через который выделялось скудное содержимое. Изменения плевральных листков соответствовали описанию при торакоскопии. Была выполнена интраоперационная биопсия образования (цитологический вывод — фиброма). Учитывая субтотальное поражение нижней доли, больному была выполнена типичная нижняя лобэктомия.

При патогистологическом исследовании операционного материала и участков париетальной плевры был выставлен предварительный диагноз: "гигантская фиброма нижней доли правого легкого с участками миксоматоза и дегенеративно-дистрофических изменений; фиброматоз плевры".

Макроскопически операционный материал был представлен единым блоком тканей нижней доли правого легкого, фиброзных спаек и участка перикарда. Новообразование имело овальную форму, размерами 9×4,5×5 см. Сама опухоль размещалась субплеврально (по периферии нижней доли правого легкого), и нижнезадним полюсом срасталась с висцеральной плеврой. Новообразование было четко отграничено от окружающей его легочной паренхимы, имело плотнотканную консистенцию. На разрезе — неоднородной структуры и консистенции: преобладал серо-желтый цвет; очагово отмечались кровоизлияния; рыхлые желтоватые участки; очаги темного серо-бурого цвета; отчетливо выявлялись волокнистые округлые включения.

Микроскопически ткань опухоли была представлена преимущественно грубоволокнистой соединительной тканью, сформированной зрелыми фиброцитами, с наличием многочисленных крупных полей гиалиноза и микрокистообразования. В таких участках опухоли сосудистое русло было крайне бедным. Выявлен единичный очаг кальцификации. Среди гиалинизированных масс определялись множественные очаги некробиотических изменений, по периферии которых располагались воспалительноклеточные скопления. Много очагов с воспалительно-дистрофическими изменениями. В ряде участков строение опухоли более соответствовало ангиофиброме; определялись также участки роста опухоли — гиперцеллюлярные области с пучковым типом роста, очень похожие на высокодифференцированную фибросаркому, от которой они отличались отсутствием митотической активности фибробластов, отчетливой мономорфизмом овальных светлых ядер опухолевых клеток. По периферии опухоли — отчетливо определялась соединительнотканная грубоволокнистая капсула.

С учетом всех клинко-морфологических данных о наличии множества фиброзных очагов разрастаний на париетальной плевре, непосредственной связи опухоли — фибромы — в легком с висцеральной плеврой, развитии экссудативного плеврита, был выставлен общий заключительный патологоанатомический диагноз: фиброматоз плевры правого гемиторакса.

В послеоперационном периоде отмечалась повышенная экссудация в связи с первоначальным инфицированием плевральной полости, а также недостаточное выполнение гемиторакса оставшимися долями легкого. Дважды было произведено наложение пневмоперитонеума объемом по 1000 см³. Больному был проведен интенсивный курс местной и общей антибактериальной терапии. Дренажи удалены на 12-е сутки. Швы сняты на 14-е сутки, рана зажила первичным натяжением. При рентгенологическом контроле — правое легкое расправлено и воздушно, в плевральной полости спайки и плевральные наслоения, купол диафрагмы подтянут вверх, под правым куполом диафрагмы воздух.

В удовлетворительном состоянии пациент был выписан под наблюдение пульмонолога и торакального хирурга. При дальнейшем наблюдении через 1, 6 и 12 месяцев патологии не выявлено, в настоящее время пациент практически здоров.

Обсуждение. Во введении уже упоминалось, что гистологические проявления СФО весьма разнообразны, тем не менее, их общие черты суммированы Chan J. [4] и Moran C. [10]. В частности, существенными (обязательными) диагностическими особенностями доброкачественных вариантов СФО являются:

- наличие отчетливой капсулы;
- перемежаемость гиперцеллюлярных фокусов и гипоцеллюлярных, склеротических участков внутри новообразования;
- веретенообразные или овоидные клетки со скудной или слабоопределяемой цитоплазмой; редкие митотические фигуры (< 4 на 10 полей зрения при высоком увеличении, объектив — × 40);
- возможное развитие (наличие) фасцикулярных структур из веретенообразных клеток;
- интимное смещение толстых и тонких коллагеновых волокон с веретенообразными клетками;
- CD34(+) — для внеплевральных СФО.

Существует ряд других гистологических признаков, которые могут присутствовать или наблюдаться не во всех случаях. Критериями злокачественности СФО считаются:

- наличие саркоматозных очагов (+) ткани внутри или вне СФО;
- развитие саркомы на том же анатомическом месте, где в анамнезе было задокументировано развитие СФО.

Саркоматозный тканевой компонент распознается по наличию не менее 2-х следующих признаков: гиперцеллюлярность со скученностью или множеством перекрывающихся ядер в сочетании с клеточным полиморфизмом, а также митотическое число > 4 на 10 полей зрения при объективе — × 40. Кроме того, важна адекватная оценка наличия инкапсулированной массы на ножке, прикрепленной к плевре. Ряд исследователей полагает, что наличие капсулы и ножки у СФО в подавляющем большинстве случаев связаны с доброкачественным течением неоплазмы, даже несмотря на возможность наличия в ней значительной клеточной атипии.

Учитывая эти признаки, мы могли бы рассматривать СФО в нашем случае как доброкачественный вариант; но наличие диссеминации в виде множества мелких фиброзных узелков логически больше соответствует промежуточному типу неоплазмы и, по-видимому, наш случай следует рассматривать как вариант пограничного характера новообразования.

В сообщении о злокачественном варианте СФО с липосаркоматозной дифференцировкой сообщается, в частности, об отсутствии в анамнезе воздействия асбеста и о наличии отчетливой капсулы у новообразования. Абсолютным критерием злокачественности неоплазмы служило развитие метастазов с соответствующим гистологическим строением в позвоночнике через 3 мес после операции удаления новообразования плевры [2].

Zhang H. et al. [14] впервые в литературе (именно так отмечено в публикации) представили вариант диссеминированной злокачественной формы СФО. В этом случае вся висцеральная плевра была усеяна многочисленными неправильной формы и различных размеров узлами, которые при их гистологическом исследовании демонстрировали черты злокачественного роста, указанные в обзоре Chan J. [4].

Любые выявленные формы СФО в плевральных листках необходимо дифференцировать с другой весьма редкой опухолью — десмопластическим вариантом мезотелиомы плевры. Для этого применяют иммуногистохимическое исследование тканей неоплазмы с CD34 и кератином. Для мезотелиом плевры характерна экспрессия с кератином и отсутствие реакции с CD34, тогда как для СФО характерен противоположный иммуногистохимический профиль экспрессии [4, 7].

В двух сообщениях упоминается о развитии небольших плевральных выпотов со стороны СФО при доброкачественном характере новообразований [7, 8], что согласуется и с находками в нашем случае. В случае злокачественной диссеминированной формы СФО [14] плевральный выпот был значительным — до 2 литров экссудата.

Наблюдения Yashiro T. et al. [15] подтверждают на большом количестве материала, что существует закономерность: мелкие фиброзные опухоли обычно формируются внутри легочной паренхимы, тогда как крупные опухолевые узлы имеют тенденцию к расположению в плевральной полости и чаще растут из париетальной плевры. Наше наблюдение демонстрирует новый, ранее не описанный, вариант развития СФО по типу фиброматоза гемиторакса.

Заключение. Таким образом, сопоставление современных сведений литературы о характере развития и течении, а также гистологических особенностях доброкачественных и злокачественных фиброзных опухолей плевры с хирургическими и патологическими находками в описанном нами случае позволяет предположить, что мы впервые описали вариант диссеминированной солитарной фиброзной опухоли плевры доброкачественного (пограничного), но не злокачественного характера. Причем, интересно, что поражение было представлено как мелкой, просовидного типа диссеминацией преимущественно по париетальной поверхности плевры, так и громадным опухолевым узлом с инвертированным экстенсивным ростом вглубь легочной паренхимы с оттеснением последней, без наличия мелких фиброзных узелков среди паренхимы легкого. Тем не менее, и цитологические, и гистологические находки в мелких очажках диссеминации и крупного узла новообразования характеризовались доброкачественностью процесса. В сохранной легочной паренхиме подобных мелких пролифератов вне связи с плевральным листком обнаружено не было. Приведенное наблюдение подтверждает чрезвычайное разнообразие солитарных фиброзных опухолей плевры не

только в отношении гистологических проявлений этих новообразований, но и в характере их роста и клинических проявлений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ali S. Z., Hoon V., Hoda S., Heelan R., Zakowski M. F. Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations // *Cancer*. — 1997. — Vol. 81, № 2. — P. 116–121.
2. Bai H., Aswad B. I., Gaissert H., Gnepp D. R. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura with liposarcomatous differentiation // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 2001. — Vol. 125, № 3. — P. 406–409.
3. Cardillo G., Facciolo F., Cavazzana A. O., Capece G., Gasparri R., Martelli M. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients // *Ann. Thorac. Surg.* — 2000. — Vol. 70, № 10. — P. 1808–1812.
4. Chan J. K. C. Solitary fibrous tumour — everywhere, and a diagnosis in vogue // *Histopathology*. — 1997. — Vol. 31, № 3. — P. 568–576.
5. 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. — Vol. 13, № 8. — P. 640–658.
6. Hanay C. A., Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites // *Hum Pathol.* — 1995. — Vol. 26, № 4. — P. 440–449.
7. Ishikawa R., Kikuchi H., Jin M., Fujita M., Itoh T., Sawa H., Nagashima K. Desmoplastic malignant mesothelioma of the pleura: autopsy reveals asbestos exposure // *Pathology International*. — 2003. — Vol. 53, № 3. — P. 401–406.
8. Kuzucu A., Soysal O., Cihan H. B., Aydm N. E. Localized fibrous tumor of the pleura: an unusual intrathoracic case // *Turkish Respiratory journal*. — 2002. — Vol. 3, № 3. — P. 113–115.
9. Meyer V., and Krause U. Solitare fibrose Pleuratumoren // *Der Chirurg*. — 1999. — Vol. 70, № 8. — P. 949–952.
10. Moran C. A., Suster S., Koss M. N. The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumors of the pleura // *Semin. Diagn. Pathol.* — 1992. — Vol. 9, № 2. — P. 169–180.
11. de Perrot M., Fisher S., Brondler M.-A., Secine Y., Keshavjee Sh. Solitary fibrous tumors of the pleura // *Ann. Thorac. Surg.* — 2002. — Vol. 74, № 2. — P. 285–293.
12. de Perrot M., Kurt A.-M., Robert J. H., Borisch B., Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura // *Ann. Thorac. Surg.* — 1999. — Vol. 67. — P. 1456–1459.
13. Schumacher B., Pecher P., Stegmann T. Monstroses benignes fibroses Pleuramesotheliom — Ein Fallbericht // *Zeitschrift für Herz, Thorax und Gefäßchirurgie*. — 1998. — Vol. 12, № 2. — P. 100–104.
14. Zhang H., Lucas D. R., Pass H. I., Che M. Disseminated malignant solitary fibrous tumor of the pleura // *Pathology International*. — 2004. — Vol. 54, № 1. — P. 111–115.
15. Yashiro T., Shiba M., Sato K., Matsuzaki O., Iizasa T., Otsuji M., Fujisawa T. Huge localized fibrous tumor of the pleura resembling a mediastinal tumor: report of a case // *Surg. Today*. — 2004. — Vol. 34, № 1. — P. 58–61.