

## » Solitäre fibröse Pleuratumoren – Seltene Tumoren mit unvorhersehbarem klinischen Verhalten

**Zusammenfassung:** Solitäre fibröse Pleuratumoren sind seltene Tumoren mit unvorhersehbarem klinischen Verlauf. Wir berichten über zwei Patienten mit dem Zufallsbefund einer unklaren intrathorakalen Raumforderung. Die präoperative Diagnostik bez. der Dignität war unsicher. Bei beiden Patienten wurde über eine anterolaterale Thorakotomie ein solider Pleuratumor im Gesunden in Kombination mit einer atypischen Lungenkeilresektion entfernt. Der postoperative Verlauf war unkompliziert. Die Verlaufskontrolle nach 6 Monaten zeigte keinen Hinweis auf ein lokoregionäres Rezidiv.

**Solitary Fibrous Tumors of the Pleura – Rare Tumors with Unpredictable Clinical Behaviour: A Case Report:** Solitary fibrous tumors of the pleura are rare tumors with unpredictable clinical behaviour. We report about two patients with an incidental finding of an intrathoracic tumor. Preoperative diagnosis was uncertain. In both patients, a solid tumor of the pleura was resected en bloc in combination with a wedge resection of the lung following anterolateral thoracotomy. The postoperative course was eventful. Six months after primary complete resection there were no signs of tumor recurrence.

Solitäre fibröse Tumoren der Pleura sind seltene Neoplasien [4,19,21,34], die ein unvorhersehbares klinisches Verhalten aufweisen [7]. Die Tumoren können rasch wachsen ohne histologische Zeichen einer Malignität aufzuweisen, sie können aber auch noch Jahre nach kompletter Resektion Lokalrezidive ausbilden und maligne entarten [7].

Maligne Formen finden sich in 12% aller fibrösen Pleuratumoren und sind im Gegensatz zu den benignen Formen selten gestielt. Wie die benignen Formen können sie ihren Ursprung von der viszeralen oder der parietalen Pleura nehmen [19]. Die malignen Formen sind oft größer als 8 cm und finden sich in atypischen Lokalisationen (mediastinale Pleura, Interlobulärfissuren, intraparenchymal) [2,4,23].

Durch bildgebende Diagnostik (Rö-Thorax-Übersichtsaufnahmen, CT, MRT) einschließlich Feinnadelbiopsie kann eine maligne Verlaufsform nicht sicher ausgeschlossen werden, so dass immer die chirurgische Exploration und primär kom-

P. Düster<sup>1</sup>, E. Mayer<sup>1</sup>, T. Kramm<sup>1</sup>, Ch. Düber<sup>3</sup>, J. Kriegsmann<sup>2</sup>, H. Oelert<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie (Direktor: Prof. Dr. H. Oelert), Klinikum der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

<sup>2</sup> Pathologisches Institut, Klinikum der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

<sup>3</sup> Radiologische Klinik der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

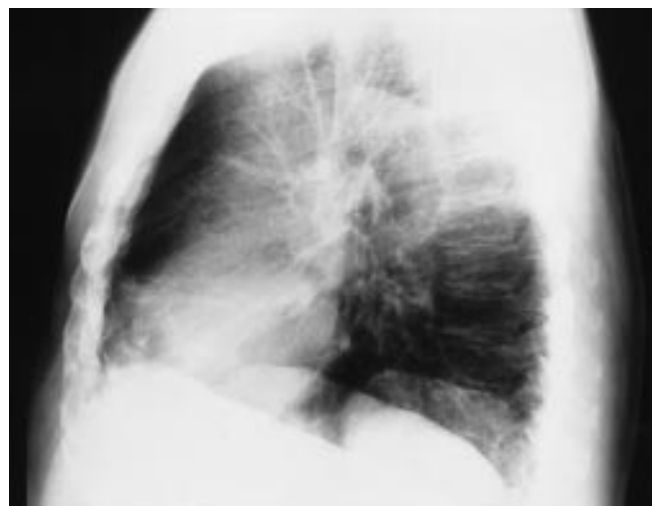
plette Resektion unmittelbar nach Diagnosestellung indiziert ist [7].

Im Folgenden werden 2 Fälle mit solitärem benignen fibrösen Pleuratumor dargestellt.

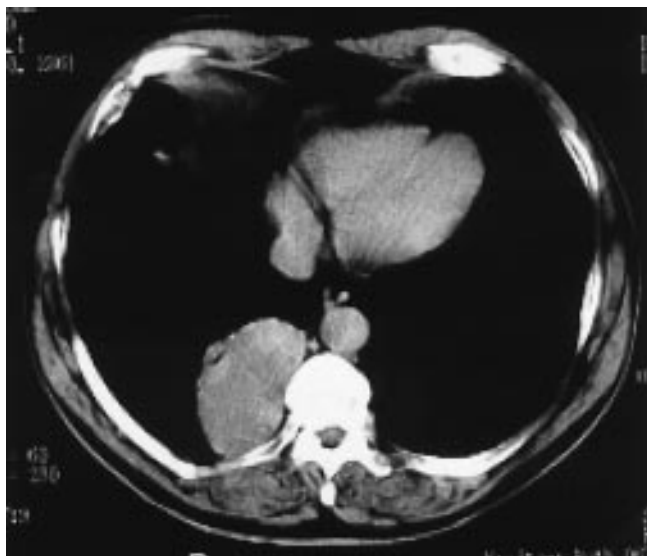
### Fallbeschreibungen

Zwei männliche Patienten im Alter von 57 und 63 Jahren mit solitärem fibrösen Pleuratumor wurden operativ behandelt. Neben Anamneseerhebung und klinischer Untersuchung sowie kardiopulmonaler Risikoabklärung wurde zur präoperativen Diagnostik und Einschätzung der lokalen Resektabilität ein CT, eine MRT und eine Bronchoskopie durchgeführt. Bez. des weiteren Tumor-Stagings erfolgte eine Ganzkörperknochenszintigraphie und ein CT des Abdomens.

Beide Patienten waren langjährige Raucher und zum Zeitpunkt der Diagnosestellung klinisch asymptomatisch. Bei Pat. 1 wurde eine Rö-Thorax-Übersichtsaufnahme im Rahmen eines Tbc-Screenings durchgeführt, die zur Entdeckung einer intrathorakalen Raumforderung führte (Abb. 1). Bei Pat. 2 führte eine entsprechende Rö-Thorax-Übersichtsaufnahme im Rahmen des präoperativen Stagings bei stanziobiotisch gesichertem Prostatakarzinom (pT2a pNo G2a) zur Verdachtsdiagnose (Abb. 4). Die übrige Staging-Diagnostik ergab bei beiden Patienten keinen pathologischen Befund.



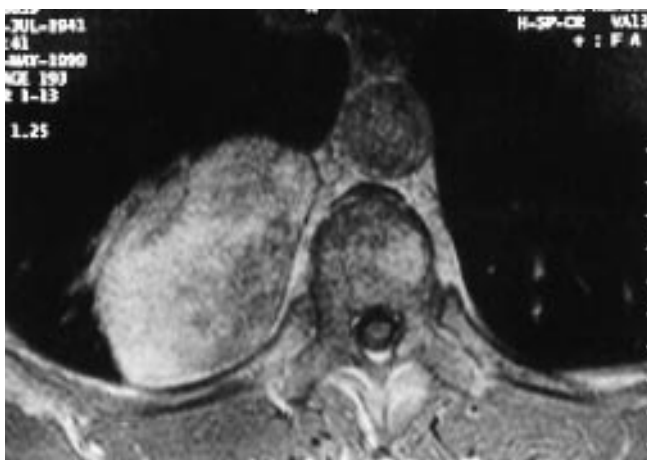
**Abb. 1** Seitliche Rö-Thorax-Aufnahme (Pat. 1) mit Nachweis einer epidiaaphragmalen Raumforderung rechts.



**Abb. 2** CT-Thorax mit Darstellung einer epidiaphragmalen tumorösen Raumforderung rechts paravertebral (Pat. 1).

Die CT-Diagnostik des Thorax zeigte in beiden Fällen einen gut abgegrenzten, kontrastmittelaufnehmenden epidiaphragmalen Tumor ohne sichere Infiltration der angrenzenden Organstrukturen. Die Lokalisation des Tumors bei Pat. 1 war epidiaphragmal rechts paravertebral, die TumorgroÙe betrug 9 × 5 cm (Abb. 2). Im MRT stellte sich der Tumor ebenfalls solide und durch eine Fettschicht gut abgegrenzt dar (Abb. 3). Der Tumor nahm verzögert Kontrastmittel auf und wies keine Beziehung zu den Neuroforamina der unteren BWS auf.

Bei Pat. 2 fand sich im CT wie im MRT eine ca. 10,5 × 6,0 cm große solide, gut abgegrenzte, ebenfalls Kontrastmittel aufnehmende Raumforderung links epidiaphragmal und dorsal gelegen (Abb. 5). Präoperativ wurde die Verdachtsdiagnose eines soliden Pleuratumors durch uns gestellt. Der Patient stellte sich anschließend in mehreren anderen Kliniken vor.



**Abb. 3** MRT des Thorax (T<sub>1</sub>-gewichtet mit KM) mit Darstellung einer durch eine Fettschicht gut abgegrenzten, Kontrastmittel aufnehmenden tumorösen Raumforderung rechts paravertebral (Pat. 1).

Hier wurden u.a. folgende Differentialdiagnosen erwogen: abgekapseltes organisiertes Hämatom nach Reitunfall vor Jahren, Metastase bei gesichertem Prostatakarzinom, Zwerchfellhernie mit Prolaps von Milz und linker Kolon-Flexur, primäres Bronchial-Ca.

Beide Patienten wurden anterolateral thorakotomiert. Intraoperativ fand sich jeweils ein gut abgegrenzter, an der viszeralen Pleura des Lungenunterlappens gestielter solider Tumor. Weitere pathologische Befunde fanden sich intraoperativ nicht. Es erfolgte bei beiden Patienten die komplette Tumorresektion im Gesunden in Kombination mit einer atypischen Keilresektion des angrenzenden Lungenunterlappens. Der postoperative Verlauf gestaltete sich in beiden Fällen unkompliziert.

Das makroskopische und histologische Bild ergab in beiden Fällen einen ca. 10 cm großen soliden, gut umschriebenen Tumor aus schlanken bis plumpen spindeligen Zellen, meist faszikulär oder storiform angeordnet, ohne Zeichen der Kernatypie und ohne erhöhte Mitoseaktivität (Abb. 6). Die Tumoren waren sehr kollagenreich. Die Dignität des solitären fibrösen Tumors war durch den histologischen Befund alleine nicht verlässlich zu bestimmen, da ein blandes histologisches Bild ein aggressives Verhalten der Neubildungen nicht ausschließt [15].

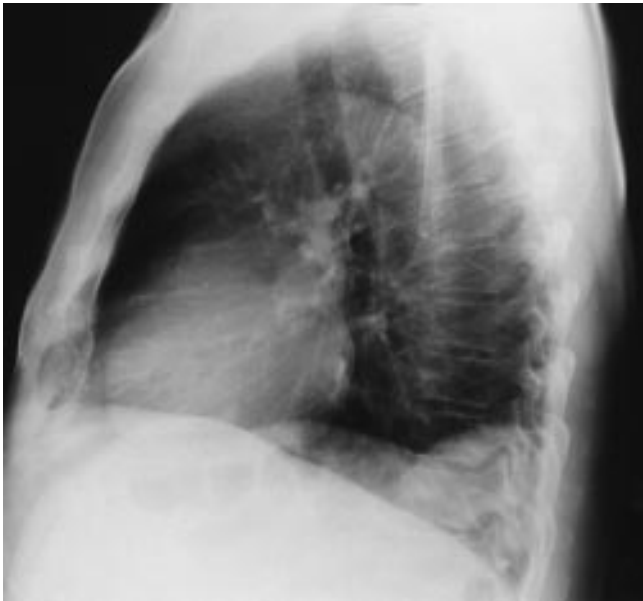
Immunhistochemisch zeigten die Tumorzellen eine Expression von CD 34, jedoch keine Expression von CD 68, S-100, Aktin und Desmin. Die Bestimmung von CD 34 wird zur Differentialdiagnose von mesenchymalen Tumoren unter Berücksichtigung des klinikopathologischen Gesamtbefundes und in Zusammenschau mit anderen Antikörperbestimmungen eingesetzt [15,34]. Die mittels MIB-1 bestimmte Proliferationsaktivität des Tumors war sehr gering (< 5% der Tumorzellen MIB-1 positiv). Die kritische Wertung ergab somit solitäre fibröse Pleuratumoren ohne Anhalt für Malignität.

Die postoperative CT-Thorax-Verlaufskontrolle nach sechs Monaten ergab bei beiden Patienten keinen Hinweis auf ein lokoregionäres Rezidiv.

## Diskussion

Solitäre fibröse Pleuratumoren sind insgesamt seltene Tumoren [4,19,21,34], die jedoch in die differentialdiagnostischen Überlegungen bei Vorliegen unklarer intrathorakaler Raumforderungen einbezogen werden sollten [18,1]. Briselli et al. [4] haben 1981 in ihren Ausführungen 368 Fälle der Weltliteratur zusammengefasst. 1989 wurden von England et al. [10] 223 Fälle analysiert, die sich mit den bislang bekannten Fällen zu 598 summieren. Trombetta et al. [27] berichten 1996 über 456 weitere Fälle, die seit 1991 publiziert wurden. Nach aktueller Durchsicht der Weltliteratur von 1996 bis Ende 1999 finden sich 86 neu publizierte Fälle, so dass bisher über ca. 1140 Fälle berichtet wurde. Mayer et al. [18] fanden bei 2411 Thorakotomien (1981–1998) 16 Fälle. Dies entspricht einem Anteil von 0,66% aller thorakotomierten Patienten.

Die Tumoren können vor allem im mittleren Lebensalter bei beiden Geschlechtern auftreten. Häufig sind die betroffenen Patienten asymptomatisch. Erst bei einem Tumordurchmesser

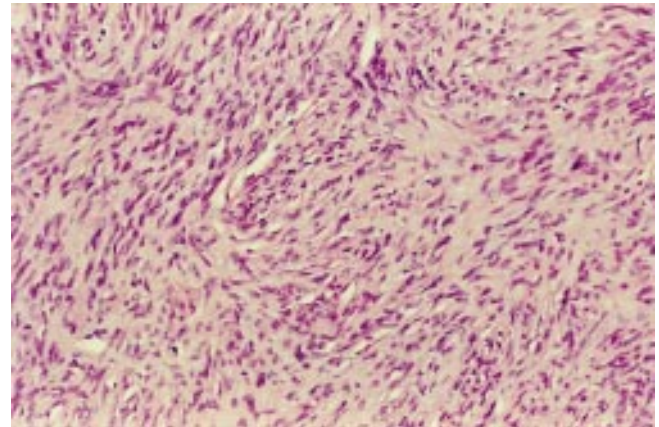


**Abb. 4** Seitliche Röntgenaufnahme (Pat. 2) mit Nachweis einer epidiafragmalen Raumforderung links.



**Abb. 5** MRT des Thorax (T<sub>1</sub>-gewichtet mit KM) mit Darstellung einer soliden tumorösen Raumforderung epidiafragmal links (Pat. 2).

> 10 cm treten lokale Symptome auf. Maligne Formen sind meist > 8 cm und treten in atypischen Lokalisationen auf [18]. Gelegentlich leiden diese Patienten an wiederkehrender Hypoglykämie [5,28]. Extrathorakale Manifestationen werden in der Regel nicht beobachtet. Die Tumoren können sowohl von der viszeralen als auch von der parietalen Pleura ausgehen,



**Abb. 6** Hämatoxilin-Eosin-Färbung. Charakteristische Darstellung des aus spindeligen Zellelementen aufgebauten Tumors. Ein Wachstumsmuster ist nicht erkennbar. Lediglich umschrieben sind storiforme Areale vorhanden (150-fache Vergrößerung).

sind meist gut umschrieben abgegrenzt und finden sich an der Lungenperipherie [7].

Obwohl durch bildgebende Verfahren die Verdachtsdiagnose eines Pleuratumors gestellt werden kann, ist eine sichere Tumorklassifikation und Dignitätsbeurteilung auch durch zusätzlichen Einsatz bioptischer Methoden nicht möglich [7]. Biopische Methoden sind nicht indiziert, da auf jeden Fall die chirurgische Therapie anzustreben ist. Dabei ist die komplette Resektion im Gesunden, meist kombiniert mit einer atypischen Lungenkeilresektion, ausreichend. Die videothorakoskopische Resektion der häufig kleinen, gestielten benignen Tumoren ist die Methode der Wahl [18,26]. In unseren beiden Fällen wurde in Anbetracht der Größe der Tumoren und dem möglichen Vorliegen einer malignen Variante thorakotomiert. Eine Lobektomie oder gar Pneumonektomie ist nur selten erforderlich [7].

Zur differentialdiagnostischen Abgrenzung der solitären fibrösen Tumoren zu anderen mesenchymalen Tumoren (Nervenscheidentumor, hämangioperizytomfibröses Histiozytom, Fibrosarkom, Leiomyosarkom) stellt der CD 34-Antigen-Nachweis in den Spindelzellen ein sinnvoller immunhistochemischer Marker dar [15,34].

Da auch noch Jahre nach kompletter Resektion Lokalrezidive vorkommen und eine Tendenz zur malignen Entartung besteht, sollten alle Tumoren unmittelbar nach Stellen der Verdachtsdiagnose der chirurgischen Therapie zugeführt werden und langjährige Kontrolluntersuchungen erfolgen [7,18]. Ausreichende Erfahrungen über eine adjuvante postoperative Chemo- und Strahlentherapie, vor allem bei malignen Verlaufsformen, liegen nicht vor [7].

#### Literatur

- Apple SK, Nieberg RK, Hirschowitz SL. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumor of the pleura. A report of two cases with a discussion of diagnostic pitfalls. *Acta Cytol* 1997; 41: 1528 – 1533



- <sup>2</sup> Aufiero TX, McGary SA, Campbell DB, Phillips PP. Intrapulmonary benign fibrous tumor of the pleura. *J Thorax Cardiovasc Surg* 1995; 110: 549 – 551
- <sup>3</sup> Biancari F, D'Andrea V, Santoni F, Bartolucci R, De-Antoni E. Fibrous tumors localized in the pleura. *G-Chir* 1996; 17: 437 – 443
- <sup>4</sup> 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 – 2689
- <sup>5</sup> Chaugle H, Parchment C, Grotte GJ, Keenan DJ. Hypoglycemia associated with a solitary fibrous tumour of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15 (1): 84 – 86
- <sup>6</sup> Dal Cin P, Pauwels P, Berghe Van Den H. Solitary fibrous tumour of the pleura with t(4;15) (q13;q26). *Histopathology* 1999; 35: 94 – 95
- <sup>7</sup> De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1456 – 1459
- <sup>8</sup> Donner LR, Silva MT, Dobin SM. Solitary fibrous tumor of the pleura: a cytogenetic study. *Cancer Genet Cytogenet* 1999; 111: 169 – 171
- <sup>9</sup> Drachenberg CB, Bourquin PM, Cochran LM, Burke KC, Kumar D, White CS, Papadimitriou. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. Report of two cases with histologic, immunohistochemical and ultrastructural correlation. *Acta Cytol* 1998; 42: 1003 – 1010
- <sup>10</sup> England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 640 – 658
- <sup>11</sup> Fukasawa Y, Takada A, Tateno M, Sato H, Koizumi M, Tanaka A, Sato T. Solitary fibrous tumor of the pleura causing recurrent hypoglycemia by secretion of insulin-like growth factor II. *Pathol Int* 1998; 48: 47 – 52
- <sup>12</sup> Harada T, Nakayama K, Kitano T, Sakaguchi H. Successful operation on giant solitary fibrous tumor of the pleura. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1997; 45: 1840 – 1843
- <sup>13</sup> Ito H, Arai T, Niino H, Inagaki K, Morita T, Yano M, Nomura T. Malignant recurrence of solitary fibrous tumor of the pleura developed 20 years after the surgery: a case report of re-exstirpation. *Kyobu Geka* 1998; 51: 504 – 507
- <sup>14</sup> Kahn JH, Rahman SB, Clary-Macy C, Kerlan RK, George TI, Hall TS, Jablons DM. Giant solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1461 – 1464
- <sup>15</sup> Katenkamp D, Mentzel T, Kosmehl H. CD 34 expression – immunohistochemistry contributes to the differential diagnosis of soft tissue tumours. *Pathologe* 1996; 17: 195 – 201
- <sup>16</sup> Martens B, Bonnet P, Duquesne L. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Acta Chir Belg* 1995; 95: 127 – 129
- <sup>17</sup> Martini N, McCormack PM, Bains MS, Kaiser LR, Burt ME, Hilaris BS. Pleural mesothelioma. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 113 – 120
- <sup>18</sup> Meyer M, Krause U. Solitäre fibröse Pleuratumoren. *Chirurg* 1999; 70: 949 – 952
- <sup>19</sup> Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura. Benign and malignant variants. *J Thorax Cardiovasc Surg* 1978; 75: 363 – 370
- <sup>20</sup> Pond F, Wilson A, McKelvie P. Localized fibrous tumour of the pleura: two cases reviews. *Aust N Z J Surg* 1997; 67: 821 – 824
- <sup>21</sup> Robinson LA, Reilly RB. Localized pleural mesothelioma. The clinical spectrum. *Chest* 1994; 106: 1611 – 1615
- <sup>22</sup> Roca Calvo MJ, Manes Bonet N, Alix Trueba A, Freixinet Gilart J. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Rev Clin Esp* 1999; 199: 437 – 439
- <sup>23</sup> Sanguinetti CM, Marchesani F, Ranaldi R, Pela R, Cekarini L. Localized fibrous pleural tumor of the interlobular pleura. *Eur Respir J* 1996; 9: 1094 – 1096
- <sup>24</sup> Sironi M, Declich P, DiBella C, Assi A. Solitary fibrous tumour of the pleura: a cytohistological and immunohistochemical case study. *Cytopathology* 1996; 7: 274 – 278
- <sup>25</sup> Suter M, Gebhard S, Boumgar M, Peloponios N, Genton CY. Localized fibrous tumours of the pleura: 15 new cases and review of the literature. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 453 – 459
- <sup>26</sup> Suzuki T, Kitami A, Hori G, Yamashiro M et al. Thoracoscopic resection of pleural tumor. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1993; 41: 97
- <sup>27</sup> Trombetta F, Sandrucci S, Moscato R, Satolli MA. Solitary fibrous tumor of the pleura. Clinical case. *Cytopathology* 1996; 7: 274 – 278
- <sup>28</sup> Tublin ME, Tessler FN, Rifkin MD. US case of the day. Solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP). *Radiographics* 1998; 18: 523 – 525
- <sup>29</sup> Urschel JD, Brooks JS, Werness BA, Antkowiak JG, Takita H. Metachronous benign solitary fibrous tumours of the pleura: a case report. *Can J Surg* 1998; 41: 467 – 469
- <sup>30</sup> Utley JR, Parker JC, Hahn RS, Bryant LR, Mobin-Uddin K. Recurrent benign fibrous mesothelioma of the pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 65: 830 – 834
- <sup>31</sup> Uzoaru I, Chou P, Reyes-Mugica M. Malignant fibrous tumor of the pleura. *Pediatr Pathol* 1994; 14: 11 – 18
- <sup>32</sup> Weynand B, Noel H, Concette L, Noirhomme P, Collard P. Solitary fibrous tumor of the pleura. A report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997; 112: 424 – 428
- <sup>33</sup> Wiesli P, Stey C, Jostingmeier S, Kurrer MO, Weder W. Solitary fibrous tumor of the pleura with signs of malignancy. *Schweiz Med Wochenschr* 1998; 128: 754
- <sup>34</sup> Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T, Kuhara H, Kuroda M, Nakamura N, Nakatani Y, Kakudo K. Solitary fibrous tumour: significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998; 32: 423 – 432

Dr. P. Düster

Klinik für Herz-, Thorax- und Gefäßchirurgie  
Klinikum der Johannes Gutenberg-Universität Mainz  
Langenbeckstr. 1  
55101 Mainz