Monika Załęska¹, Renata Langfort², Karina Oniszh³, Barbara Roszkowska-Śliż¹, Kazimierz Roszkowski-Śliż⁴

¹Oddział XI Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: dr n. med. B. Roszkowska-Śliż

²Zakład Patomorfologii, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: doc. dr hab. n. med. prof. IGiChP R. Langfort

³Zakład Radiologii, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: lek. med. I. Bestry

⁴III Klinika Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. K. Roszkowski-Śliż

Tłuszczakomięsak – rzadki pierwotny nowotwór w klatce piersiowej

Liposarcoma — a rare primary neoplasm of the thorax

Praca nie była finansowana

Abstract

Liposarcoma is a rare tumour localised within the thorax. It can originate from a different thoracic structures (for example: lung parenchyma, mediastinum, pleura) or thoracic wall. We present a case of a 35-year-old woman with a giant tumour of the left hemithorax, who had two weeks history of non-productive cough and progressive dyspnoea from eight months. Chest radiography showed a large, round opacity in the left hemithorax, which displaced the cardiac silhouette to the right. Contrast-enhanced computed tomography showed a huge, heterogeneous, well-circumscribed mass in the left pleural cavity. The tumour expanded locally towards the thoracic wall and left lung, and displaced mediastinal structures to the right. There was no lymphadenopathy on the physical examination and CT scan. Abdominal ultrasonography was normal. There was no proof of tumour in the extremities and trunk. The patient underwent surgical excision of the tumour via thoracotomy, but because of tumour infiltration, part of the third rib and surrounding wall were resected. There was no evidence of lung and mediastinum involvement. The mass measured $17.5 \times 18 \times 10$ cm and weighed 1690 g. A final diagnosis of a well-differentiated liposarcoma — sclerosing subtype — was established after histological and immunohistochemical staining. In our opinion, the liposarcoma in this case originated from the chest wall. Surgical resection was the only treatment. During six months after surgery the patient had no evidence of disease progression.

Key words: soft tissue sarcomas, liposarcoma, chest wall

Pneumonol. Alergol. Pol. 2014; 82: 555–560

Streszczenie

Tłuszczakomięsaki to rzadkie nienabłonkowe nowotwory złośliwe, które mogą rozwijać się w różnych strukturach klatki piersiowej (m.in. w mięszu płuca, śródpiersiu, opłucnej lub ścianie klatki piersiowej). W pracy opisano przypadek 35-letniej pacjentki, którą przyjęto w celu diagnostyki dużego guza w lewej połowie klatki piersiowej. Zgłaszała kaszel od 2 tygodni oraz postępującą duszność wysiłkową od 8 miesięcy. W badaniach radiologicznych uwidocznił się ogromny guz, o gładkich zarysach, który w tomografii komputerowej klatki piersiowej (TK klp) miał heterogenną strukturę i był zlokalizowany w lewej opłucnej, przylegał do ściany klatki piersiowej, uciskał miąższ lewego płuca oraz przemieszczał śródpiersie i serce na prawą stronę. Nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych ani w badaniu przedmiotowym, ani w TK klp. Ultrasonografia jamy brzusznej była prawidłowa. Pacjentka nie miała widocznych i wyczuwalnych zmian na kończynach ani tułowi. Została zakwalifikowana do torakotomii, w czasie której usunięto guz wraz z przylegającym na niewielkim odcinku trzecim żebrem i ścianą klatki piersiowej. W czasie zabiegu nie stwierdzono naciekania płuca ani śródpiersia. Guz o wymiarach $17,5 \times 18 \times 10$ cm ważył 1690 g. Badanie histologiczne i wykonane

Address for correspondence: Monika Załęska, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, ul. Płocka 26, 01–138 Warszawa, tel.: +48 22 431 21 00, fax: +48 22 431 24 52,

e-mail: m.zaleska@vp.pl

DOI: 10.5603/PIAP.2014.0073

Praca wpłynęła do Redakcji: 6.06.2014 r.

Copyright © 2014 PTChP

ISSN 0867–7077

barwienia dodatkowe pozwoliły na rozpoznanie dobrze zróżnicowanego tłuszczakomięsaka, podtyp włókniejący. Według oceny autorów niniejszej pracy guz wywodził się ze ściany klatki piersiowej. W prezentowanym przypadku resekcja guza była jedyną zastosowaną metodą leczenia. W ciągu 6 miesięcy od operacji nie stwierdzono wznowy choroby.

Słowa kluczowe: mięsaki tkanek miękkich, tłuszczakomięsak, ściana klatki piersiowej

Pneumonol. Alergol. Pol. 2014; 82: 555–560

Wstęp

Mięsaki tkanek miękkich stanowią 1% wszystkich nowotworów złośliwych u dorosłych. W około 75% przypadków rozwijają się w obrębie kończyn, jamie otrzewnowej lub w okolicy zaotrzewnowej, a płuca są najczęstszą lokalizacją przerzutów [1–3]. Pierwotna lokalizacja mięsaka tkanek miękkich w obrębie klatki piersiowej jest rzadka, a ze względu na swoją specyfikę guzy te osiągają duże rozmiary, początkowo nie dając prawie żadnych dolegliwości.

W pracy zaprezentowano niezwykle ciekawy przypadek chorej, u której dolegliwości ze strony układu oddechowego pojawiły się późno, a badanie radiologiczne klatki piersiowej (RTG klp) uwidoczniło ogromny guz zajmujący lewą stronę klatki piersiowej. Ostateczne rozpoznanie zostało ustalone na podstawie badania histologicznego usuniętej zmiany, a jego wynik był dużym zaskoczeniem.

Opis przypadku

Trzydziestopięcioletnia pacjentka, niepaląca papierosów, została skierowana do szpitala z powodu masywnych zmian w RTG klp. Głównym powodem zgłoszenia się do lekarza był męczący, suchy kaszel bez gorączki trwający 10 dni. W wywiadzie podawała leczenie od kilkunastu miesięcy niedokrwistość z niedoboru żelaza, którą wiązano z obfitymi miesiączkami. Od grudnia 2012 roku zauważyła gorszą tolerancję wysiłku, szczególnie przy wchodzeniu po schodach, oraz niewielki ubytek masy ciała.

Przy przyjęciu do szpitala w sierpniu 2013 roku chora była w stanie ogólnym dobrym. W wykonanym RTG klp w obrębie środkowego i dolnego pola płuca lewego widoczna była duża masa guzowata 189 × 159 mm, przemieszczająca śródpiersie na stronę prawą i uciskająca przeponę ku dołowi (ryc. 1). W badaniu przedmiotowym obwodowe węzły chłonne nie były powiększone. Przy głębokim oddychaniu, głównie po lewej stronie klatki piersiowej słychać było stridor. Nad płucem lewym stwierdzano stłumienie odgłosu opukowego i ściszenie szmeru pęcherzykowego, który w dolnym polu płuca lewego nie był sły-

Rycina 1. RTG — zacinienie w polu środkowym i dolnym płuca lewego powodujące przemieszczenie śródpiersia na stronę prawą

Figure 1. Chest X-ray — opacities in middle and lower parts of the left lung causing mediastinal displacement to the right side

zalny. Czynność serca była miarowa, przyspieszona do 112/min, tony serca głośne, dźwięczne najlepiej słyszalne po prawej stronie mostka. Lewa łydka miała szerszy obwód niż prawa, na obu podudziach obecne były żyłaki. W badaniach krwi stwierdzono niedokrwistość (erytrocyty $3,76 \times 10^{12}/l$, hemoglobina 9,8 g/dl, hematokryt 29%), nadpłytkowość (płytki $620 \times 10^9/l$), bez leukocytozy. W badaniach dodatkowych wykryto zaburzenia w koagulogramie (INR [international normalized ratio] 1,43, APTT [activated partial thromboplastin time] 36,4 s, PT [protrombin time] 16,4 s), wysokie stężenie d-dimerów $9263 \mu/l$ i białka C-reaktywnego (CRP, C-reactive protein) 224 mg/l, stężenie prokalcytoniny było w normie. W gazometrii występowała alkaloza oddechowa pH 7,507, hipoksemia z hipokapnią – tlen 72,9 mm Hg, dwutlenek węgla 27,1 mm Hg. Ze względu na podwyższone wskaźniki stanu zapalnego wdrożono amoksylinę z kwasem klawulonowym. W TK klp uwidoczniło się po stronie lewej ogromny guz o niejednorodnym charakterze, średnicy około 150 mm, przylegający do opłucnej od strony bocznej, przyśrodkowej i przeponowej. Guz powodował znaczne przemieszczenie i ucisk struktur śródpiersia oraz bezpowietrność miąż-

szu płuca lewego. W lewej jamie opłucnowej opisywany był płyn. Nie uwidoczniło się powiększonych węzłów chłonnych ani zmian ogniskowych w płucu prawym i w strukturach kostnych klatki piersiowej (ryc. 2). Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej nie wykazało nieprawidłowości. Ze względu na wysokie wartości d-dimerów oraz asymetrię obwodu łydek wykonano sześciopunktowe badanie USG żył kończyn dolnych, w którym nie stwierdzono cech zakrzepicy. Na podstawie wykonanych badań, w diagnostyce różnicowej brano przede wszystkim pod uwagę guz włóknisty opłucnej.

Pacjentka została zakwalifikowana do torakotomii lewostronnej. Usunięty w czasie zabiegu guz prawie całkowicie wypełniał jamę lewej opłucnej, nie naciekał płuca ani śródpiersia. Jednak naciekał ścianę klp, dlatego został wycięty w bloku z częścią III żebra. Guz pokryty był torebką, miał kremowe zabarwienie i twardą konsystencję. Jego masa wynosiła 1690 g, a wymiary $17,5 \times 18 \times 10$ cm. Po zabiegu chora wymagała przetoczenia koncentratu krwinek czerwonych i świeżo mrożonego osocza, przebieg pooperacyjny był bez powikłań.

W badaniu histopatologicznym stwierdzono utkanie wrzecionowatokomórkowego nowotworu z obfitym skołagenizowanym podścieliskiem i rozproszonymi niewielkimi skupiskami komórek tłuszczowych. Z jednej strony guz pokryty był opłucną ścienną, którą ogniskowo przekraczał, z drugiej dochodził do linii odcięcia od ściany klatki piersiowej. W tkankach miękkich otaczających żebro znaleziono nacieki nowotworowe. Po wykonaniu barwień dodatkowych: SMA (–), S-100 (–), beta-catenina (+), ER (–), PGR (–), bcl2 (–), CD99 (–), synaptofizyna (–), desmina (–), CD117 (–), Ki67 (+ w pojedynczych komórkach) obraz mikroskopowy w ocenie patologa odpowiadał dobrze zróżnicowanemu mięsakiowi tkanki tłuszczowej (*well differentiated liposarcoma — sclerosing subtype*) (ryc. 3, 4). Chorą skierowano na konsultację do ośrodka onkologicznego, gdzie potwierdzono rozpoznanie histologiczne postawione w Instytucie Gruźlicy. Onkolog nie zalecił leczenia uzupełniającego ze względu na niski stopień złośliwości histologicznej, a jedynie systematyczne kontrole co 3 miesiące, ostatnia — 6 miesięcy po zabiegu nie wykazała cech wznowy choroby nowotworowej.

Omówienie

Zapadalność na mięsaki tkanek miękkich wynosi 2 przypadki na 100 000, co oznacza około 900 nowych zachorowań rocznie w Polsce. Mięsaki tkanek miękkich dzielą się na dwie podstawowe

Rycina 2 A–C. TK — okno śródpiersiowe, płaszczyzny osiowa, czołowa i strzałkowa: ogromna, niejednorodna masa guza płuca lewego i płyn w opłucnej uciskają i przemieszczają śródpiersie

Figure 2 A–C. CT — mediastinal window, axial, coronal and sagittal planes: huge, heterogenous tumour mass and pleural fluid compressing and displacing mediastinum

Rycina 3. Dobrze zróżnicowany tłuszczakomięsak (podtyp skłiewiający). Widoczne jest włókniste, kolagenowe podścielisko z dziwnymi, hiperchromatycznymi komórkami (oznaczone linią). W podścielisku znajdują się małe skupienia komórek tłuszczowych (oznaczone gwiazdkami). Mikrofotografia. Barwienie H+E. Małe powiększenie

Figure 3. Well differentiated liposarcoma (sclerosing subtype). Fibrillary, collagenous stroma with bizarre, hyperchromatic cells is seen (lines). Small clusters of adipocytes are present (stars). Microphotograph. H+E stain. Low-magnification

Rycina 4. Widoczne są rozproszone, dziwaczne komórki podścieliska z hiperchromatycznymi jądrami, niektóre wielojądrowe (oznaczone gwiazdką). Małe grupy komórek tłuszczowych są rozproszone we włóknistym podścielisku (oznaczone krzyżykiem). Mikrofotografia. Barwienie H+E. Duże powiększenie

Figure 4. Scattered bizarre stromal cells with hyperchromatic nuclei and multinucleated cells are present (star). Small groups of adipocytes within fibrous stroma are sparse (cross). Microphotograph. H+E stain. High-magnification

grupy: 1. mięsaki parenchymalne, do których zalicza się mięśniakomięsaki gładkomórkowe (*leiomyosarcoma*), mięśniakomięsaki prążkowane (*rhabdomyosarcoma*), włóknakomięsaki (*fibrosarcoma*), kostniakomięsaki (*osteosarcoma*), mięsaki pleomorficzne (dawniej nazywane *MFH* [malignant fibrous histiocytoma]), chrząstniakomięsaki (*chondrosarcoma*) i tłuszczakomięsaki (*liposarcoma*); druga grupa to mięsaki dużych i małych naczyń: mięśniakomięsaki (*leiomyosar-*

coma), włóknakomięsaki (*fibrosarcoma*), mięsaki z naczyń krwionośnych (*angiosarcoma*) i mięsaki z komórek przydanki naczyń krwionośnych (*hemangiopericytoma malignum*) [4]. Guzy te charakteryzują się stopniowym wzrostem, najczęściej to one rosną rozprężająco, uciskając sąsiednie tkanki i tworząc pseudotorebkę, która zawiera zdrowe tkanki i ogniska nowotworu złośliwego [5]. Zwykle dają niespecyficzne dolegliwości związane z uciskiem okolicznych narządów i struktur. W obrębie kończyn i tułowia tworzą miękkie, niebolesne guzy. Zlokalizowane w klatce piersiowej są przyczyną duszności i kaszlu, a nasilenie objawów zwykle uzależnione jest od rozmiarów, lokalizacji i szybkości ich wzrostu. Czasem duże zmiany nie powodują żadnych dolegliwości i wykrywane są przypadkowo [4, 6–8]. Niektórzy pacjenci mogą mieć objawy ogólne, takie jak uczucie zmęczenia, nocne poty, ale takie przypadki są nieliczne i występują już przy dużym zaawansowaniu choroby nowotworowej [9]. Przerzuty odległe spotyka się rzadko i zwykle są nieobecne w chwili ustalania rozpoznania [4].

Tłuszczakomięsaki stanowią 9–16% mięsaków tkanek miękkich [10]. Podobnie jak cała grupa mięsaków częściej zlokalizowane są w obrębie uda i w okolicy zaotrzewnowej. Ich występowanie w klatce piersiowej jest sporadyczne, najczęściej dotyczy śródpiersia, w drugiej kolejności ściany klatki piersiowej i najrzadziej opłucnej [3, 6, 11–19].

Tłuszczakomięsak układu oddechowego lub klatki piersiowej jest dobrze zróżnicowanym nowotworem, wywodzącym się z komórek tłuszczowych obecnych w tkance okołoskrzelowej, śluzówce dróg oddechowych, naczyniach krwionośnych, opłucnej lub tkankach miękkich ściany klatki piersiowej [13, 20]. Niektórzy autorzy w opisach prezentowanych przypadków sugerowali możliwość przekształcenia wcześniej stwierdzonego tłuszczaka w tłuszczakomięsaka, ale pogląd ten nie zdobył powszechnej akceptacji [11, 13, 14]. Tłuszczakomięsak jest najczęstszą postacią mięsaka występującego u dorosłych, według danych World Health Organization, średnia wieku wynosi 43 lata [18].

Tłuszczakomięsaki dzieli się na 4 podtypy: 1) dobrze zróżnicowane (*well differentiated liposarcomas tumor*) stanowiące 60% przypadków, 2) śluzowate i okrągłokomórkowe (*myxoid/round cell liposarcomas*), 3) pleomorficzne/wielopostaciowe (*pleomorphic liposarcomas*), 4) odróżnicowane (*dedifferentiated liposarcomas*). W grupie dobrze zróżnicowanych tłuszczakomięsaków wyróżnia się podgrupy: *lipoma-like liposarcoma* i *sclerosing liposarcoma*. Dobrze zróżnicowany tłuszczakomię-

sak jest miejscowo agresywny, rzadko daje przerzuty. Rozrasta się, osiągając duże rozmiary, zwykle nie powodując bólu [2, 12, 13, 18]. Uważa się, że typ odróżnicowany tłuszczakomięsaka powstaje poprzez przekształcenie dobrze zróżnicowanego tłuszczakomięsaka w mięsaka z ogniskami o wysokim stopniu histologicznej złośliwości [12, 21, 22].

W badaniach radiologicznych zarówno cała grupa mięsaków, jak i tłuszczakomięsaki, najczęściej są dużymi, okrągłymi zmianami o gładkich zarysach i wielkości 5–25 cm [4, 7, 12]. Obraz guza w TK zależy w dużym stopniu od jego struktury histologicznej, najczęściej ma on niejednorodny charakter, z ogniskami martwicy czy wylewów krwi w podścielisku nowotworu, często ze zwiększoną zawartością tkanki tłuszczowej i gęstością pośrednią między tłuszczem a wodą od –80 do 0 HU, ale mogą też być to guzy o litym charakterze z niewielką zawartością tkanki tłuszczowej [10, 15, 16, 23]. Zwykle nie stwierdza się powiększonych węzłów chłonnych w śródpiersiu [3, 6, 19]. W prezentowanym przypadku budowa histologiczna mięsaka z niewielką ilością komórek tłuszczowych powodowała, że guz w TK kłp nie wykazywał zwiększonej zawartości tkanki tłuszczowej. Nie uwidoczniono też powiększonych węzłów chłonnych.

W rezonansie magnetycznym w dobrze zróżnicowanych podtypach tłuszczakomięsaka stwierdza się pośredni sygnał w obrazach T1 zależnych i wysoki sygnał w obrazach T2 zależnych, a guzy o małej zawartości tkanki tłuszczowej charakteryzują się niskim sygnałem w obrazach T1 zależnych i wysokim sygnałem w obrazach T2 zależnych [10]. W badaniu PET-CT guzy te charakteryzują się zwiększonym wychwytem znacznika.

W przypadku opisywanej chorej najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem wydawał się guz włóknisty, przede wszystkim ze względu na obraz radiologiczny, w którym zmiana miała niejednorodny charakter bez dominacji tłuszczu w jego obrębie. Nowotwór ten zwykle występuje jednak powyżej 50. roku życia, w 80% wywodzi się z opłucnej płucnej, a w 20% przypadków z opłucnej ściennej i może osiągać ogromne rozmiary [22, 23]. Punktem wyjścia nowotworu okazała się ściana klatki piersiowej, a rozpoznanie mięsaka tkanek miękkich było niespodziewane.

Pierwotne guzy ściany klatki piersiowej są w 60–80% przypadków złośliwe. Przeważająca większość z nich to mięsaki, w tym 45% stanowią mięsaki tkanek miękkich, a 55% kości [24, 25].

W dostępnej literaturze często omawiane są trudności w ustaleniu punktu wyjścia nowotworu. Trudne jest określenie, czy dany guz wywodzi się z opłucnej, czy też ze ściany klatki piersiowej,

pomimo dokładnych badań obrazowych oraz wnikliwej oceny chirurgicznej i histologicznej [3, 13]. W prezentowanym przez nas przypadku biorąc pod uwagę pokrycie guza opłucną ścienną i naciek w tkankach otaczających żebro wydaje się, że guz wywodził się ze ściany klatki piersiowej. Zwykle takie nowotwory rozrastając się w ścianie klatki piersiowej powodują uczucie dyskomfortu lub ból, często są wyczuwalne jako miękkie guzy uwypuklające się pod skórą na ścianie klatki piersiowej [9, 12, 19]. U opisywanej pacjentki guz rozrastał się do wnętrza jamy opłucnowej i nie dawał dolegliwości.

W przypadku tłuszczakomięsaka biopsja przedoperacyjna często nie pozwala na ustalenie rozpoznania, a nawet może przynieść błędną diagnozę jak w przypadku opisanym przez Benchetrit i wsp., gdzie na podstawie biopsji rozpoznano guz włóknisty, który w histologicznej ocenie pooperacyjnej okazał się tłuszczakomięsakiem [3, 19, 22]. Biopsja guza przez ścianę kłp w prezentowanym przypadku nie była brana pod uwagę z powodu podejrzenia guza włóknistego, którego bardzo rzadko udaje się rozpoznać histologicznie z małego materiału uzyskanego z biopsji igłowej.

Podstawową i najbardziej skuteczną metodą leczenia jest zabieg operacyjny [1, 2, 5]. Nawroty po zabiegu operacyjnym obserwowane są w 32% przypadków, średnio w okresie 36 miesięcy [18]. Miejscowy nawrót obserwuje się częściej u chorych z przeważającym komponentem włóknistym [2].

Zalecenia dotyczące leczenia uzupełniającego przed i pooperacyjnego oparte są na badaniach grup chorych z każdą możliwą lokalizacją tego nowotworu (w tym przede wszystkim z lokalizacją kończynową, która stanowi 50% przypadków). Pomimo tego liczebność zebranych grup jest mała, co najczęściej nie pozwala na dokonanie analizy statystycznej [5].

Radioterapia i chemioterapia przedoperacyjna są brane pod uwagę głównie w mięsakach kończyn w celu zmniejszenia masy guza, przy wysokim stopniu złośliwości histologicznej nowotworu w celu umożliwienia wykonania zabiegu operacyjnego, ale wiąże się z większym ryzykiem złego gojenia rany pooperacyjnej [5]. Wskazania do radioterapii pooperacyjnej to: mikroskopowy margines chirurgiczny < 1 mm, wysoki stopień złośliwości nowotworu w badaniu histologicznym, wielkość guza powyżej 5 cm. Pooperacyjna chemioterapia w przypadkach bez cech rozsiewu nowotworowego według polskich zaleceń z 2013 roku nie jest standardem postępowania, aczkolwiek w niektórych publikacjach jest rozważana, szczególnie u chorych z niekorzystnymi czynnikami rokowniczymi, takimi jak: guz wielkości powyżej 5 cm, głęboko zlokalizowany i o wysokim

stopniu złośliwości [1, 5]. W chemioterapii od wielu lat podstawowymi lekami są antracykliny i ifosfamid. Poza tym stosuje się dakarbazyne, gemcytabinę, docetaksel, trabektedynę [1, 4, 5]. W stadium uogólnienia choroby nowotworowej rozważa się chemioterapię, skojarzoną w przypadku dynamicznej progresji choroby (antracykliny i ifosfamid) bądź monoterapię w przypadku powolnej progresji [5].

Za czynniki korzystne rokowniczo dla mięsaków uważa się niski stopień złośliwości histologicznej, mały rozmiar guza, lokalizację kończynową zmiany, radykalność zabiegu operacyjnego, nieobecność przerzutów do wątroby, młodszy wiek pacjenta [1, 5, 7, 8]. Nieradykalna resekcja guza zwiększa odsetek nawrotów miejscowych o 33–63%. Wycięcie guza z szerokim marginesem tkanek i zastosowanie leczenia uzupełniającego poprawia natomiast rokowanie [5]. Pięcioletnie przeżycie w przypadku pierwotnych mięsaków płuca wynosi 40–69%, a tłuszczakomięsaka — według niektórych źródeł dochodzi do 80% [4, 7, 8, 25].

Podsumowanie

Tłuszczakomięsaki to bardzo rzadkie złośliwe nowotwory nienabłonkowe najczęściej zlokalizowane na kończynach, w jamie otrzewnowej i przestrzeni zaotrzewnowej. Mają charakter miękkich guzów zwykle dużych rozmiarów, które nie powodują dolegliwości bólowych. W obrębie klatki piersiowej najczęściej występują w śródpiersiu, rzadziej w płucu lub ścianie kłp, sporadycznie wywodzą się z opłucnej. Najskuteczniejszą metodą leczenia jest zabieg operacyjny, którego radykalność decyduje o rokowaniu. Radioterapia i chemioterapia są rozpatrywane w bardzo określonych grupach pacjentów, a leczenie takie powinno być prowadzone w wyspospecjalistycznych ośrodkach onkologicznych.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają konfliktów interesów.

Pismienictwo:

1. Rutkowski P., Krzemienicki K. Mięsaki tkanek miękkich u dorosłych. W: Krzakowski M., Warzocha K. (red.). Zalecenia postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w nowotworach złośliwych – 2013. Tom 1. Via Medica, Gdańsk 2013; 457–482.
2. Brennan M.F., Singer S., Maki R.G., O'Sullivan B. Sarcomas of the Soft Tissue and Bone. W: DeVita V.T. Jr., Lawrence T.S., Rosenberg S.A. 8th Edition DeVita, Hellman and Rosenberg's Cancer Principles and Practice of Oncology. Volume Two, Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins, 2008; 1751–1752.

3. Decker J.R., de Hoyos A.L., DeCamp M.M. Successful Thoracoscopic Resection of a Large Mediastinal Liposarcoma. *Ann. Thorac. Surg.* 2011; 92: 1499–1501.
4. Girard N., Barbareschi M., Cordier J.F., Murer B. What is a rare tumor and how should it be dealt with clinically? W: Timens W., Popper H.H. (red.). *Pathology of the Lung*. Eur. Respir. Monograph 39; 2007: 85–133.
5. Pisters P.W.T., Weiss M., Maki R. Mięsaki tkanek miękkich. W: Pazdur R., Wagman L.D., Camphausen K.A., Hoskins W.J. (red.). *Nowotwory złośliwe, tom II*, Wydawnictwo Czelej, Lublin 2012; 419–443.
6. Peng C., Zhao X., Dong X., Jiang X. Liposarcoma of the pleural cavity: a case report. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007; 133: 1108–1109.
7. Janssen J.P., Mulder J.J.S., Wagenaar S.S., Elbers H.R.J., van den Bosch J.M.M. Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *Ann. Thorac. Surg.* 1994; 58: 1151–1155.
8. Porte H.L., Metois D.G., Leroy X., Conti M., Gosselin B., Wurtz A. Surgical treatment of primary sarcoma of the lung. *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* 2000; 18: 136–142.
9. Czarny M.J., Chow G.V., Rhee D.S i wsp. Sarcoma of the Chest Wall: A Rare Tumor. *Am. J. Med.* 2010; 123: e7–e8.
10. Foran P., Collieran G., Madewell J., O'Sullivan P.J. Imaging of thoracic sarcomas of the chest wall, pleura, and lung. *Semin. Ultrasound CT MRI* 2011; 32: 365–376.
11. Karamustafaoglu Y.A., Gungor A. Giant soft tissue liposarcoma of chest wall. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2005; 129: 1189–1190.
12. Obeso Carillo G.A., Ramos M.B., De Castro Parga G., Fontan E.M.G., Carretero M.A.C. Thoracic liposarcoma: resection and chest wall reconstruction. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals* published online 2013; DOI: 10.1177/0218492313504578.
13. Okby N.T., Travis W.D. Liposarcoma of the Pleural Cavity. Clinical and pathologic features of 4 cases with a review of the literature. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2000; 124: 699–703.
14. Jeong J.Y., Park H.J., Lee J.H., Shin J.S., Jo W.M., Lee I.S. Liposarcoma of the chest wall: a case potentially transformed from a recurrent lipoma. *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2011; 59: 310–311.
15. Shoji T., Sonobe M., Okubo K., Wada H., Bando T., Date H. Giant primary liposarcoma of the chest. *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 57: 159–161.
16. Aubert A., Chaffanjon P., Peoc'h M., Brichon P.Y. Chest wall implantation of a mediastinal liposarcoma after thoracoscopy. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: 1579–1581.
17. Lee E.-J., Jeong T.-J., Cho H.-R., Lew B.-L., Sim W.-Y. A liposarcoma of the chest wall and back. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2011; 64: 1202–1203.
18. Travis W.D., Brambilla E., Muller-Hermelink H.K., Harris C.C. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics tumours of the lung, pleura, thymus and heart. IARC Press, Lyon 2004: 240–241.
19. Takanami I., Imamura T. Dedifferentiated Liposarcoma of the Pleura: Report of a Case. *Surg Today* 2005; 35: 313–316.
20. Fraire A.E., Dail D.H. Mesenchymal tumors, part II tumors of hamartomatous, osteochondromatous, lipomatous, neural, and vascular origin. W: Tomashefski J.F. Jr., Cagle P.T., Farver C.F., Fraire E. Dail and Hammar's pulmonary pathology Vol. II, Neoplastic Lung Disease. Third Edition, Springer 2008; 469–471.
21. Fisher C., Thway K. Pathology of tumours of soft tissue. *Surgery (Oxford)* 2006; 24: 402–406.
22. Benchetrit M., Hofman V., Venissac N. i wsp. Dedifferentiated liposarcoma of the pleura mimicking a malignant solitary tumor and associated with dedifferentiated liposarcoma of the mediastinum: Usefulness of cytogenetic and molecular genetic analyses. *Cancer Genet. Cytogenet.* 2007; 179: 150–155.
23. Bonomo L., Feragalli B., Sacco R., Merlino B., Storto M.L. Malignant pleural disease. *Eur. J. Radiol.* 2000; 34: 98–118.
24. Athanassiadi K., Kalavrouziotis G., Rondogianni D., Loutsidis A., Hatzmichalis A., Bellenis I. Primary chest wall tumors: early and long-term results of surgical treatment. *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* 2001; 19: 589–593.
25. Shah A.A., D'Amico T. Primary chest wall tumors. *J. Am. Coll. Surg.* 2010; 210: 360–366.