

Odosobniony guz włóknisty przestrzeni zaotrzewnowej u ciężarnej – opis przypadku

Solitary fibrous tumor of the retroperitoneum in pregnancy: case report

Pęksa Marta¹, Boćkowski Maciej², Preis Krzysztof²

¹ Przychodnia Św. Ojca Pio NZOZ w Gdańsku, Szpital Specjalistyczny Św. Wojciecha, Polska

² Klinika Położnictwa, Katedra Perinatologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk, Polska

Streszczenie

Odosobniony guz włóknisty (SFT) jest nowotworem rzadkim, zwykle łagodnym. Najczęściej występuje w opłucnej, rzadziej na powierzchni innych błon surowiczych.

W pracy przedstawiono przypadek guza przestrzeni zaotrzewnowej, który został rozpoznany w 16 tygodniu ciąży u 24-letniej pacjentki, w związku z wystąpieniem asymetrii powłok brzusznych, bez towarzyszących dolegliwości klinicznych. W badaniu MRI wykonanym w 20 tygodniu ciąży wykazano duży guz przestrzeni zaotrzewnowej o największym wymiarze 25cm. Guz usunięto w 24 tygodniu ciąży. Po ocenie histopatologicznej i immunohistochemicznej ustalono ostateczne rozpoznanie.

Słowa kluczowe: **odosobniony guz włóknisty / ciąża / przestrzeń pozaotrzewnowa /**

Abstract

Solitary fibrous tumor (SFT) is a rare, usually benign tumor. Most cases occur on the pleura, being less frequent at other serosal sites.

We present a case of a large retroperitoneal tumor with no accompanying clinical symptoms, which was detected due to apparent abdominal asymmetry in a 24-year-old woman at 16 weeks of gestation. The MRI scan taken at 20 weeks demonstrated a retroperitoneal mass measuring 25 cm in length. The tumor was surgically removed at 24 weeks of gestation. The final diagnosis was established on the basis of the anatomopathological examination supplemented by immunohistochemical phenotyping.

Key words: **solitary fibrous tumors / pregnancy / retroperitoneal space /**

Adres do korespondencji:

Marta Pęksa
Szpital Specjalistyczny Św. Wojciecha, Oddział Ginekologiczno-Położniczy,
Polska, 50 80-462 Gdańsk, ul. Jana Pawła II
e-mail: marta.peksa@wp.pl

Otrzymano: 15.01.2011
Zaakceptowano do druku: 29.04.2011

Opis przypadku

24-letnia kobieta zgłosiła się na rutynową wizytę do poradni K w 8 tygodniu ciąży. Badanie ginekologiczne w zakresie normy, adekwatne do wieku ciążowego. W 16 tygodniu ciąży, w czasie badania wykryto asymetrię brzucha ciężarnej, zlecono badanie usg, w którym stwierdzono niejednorodną masę patologiczną, wypełniającą całe śródbrzusze i nadbrzusze po stronie lewej, o orientacyjnych wymiarach ok. 11,3cm x 9,6cm.

Pacjentkę skierowano do Kliniki Położnictwa GUMed w celu dalszej diagnostyki z rozpoznaniem guza przestrzeni zaotrzewnowej. Przy przyjęciu w 20 tygodniu ciąży stwierdzono guz w okolicy nerki lewej, który powiększył się od poprzedniego badania, powodujący dyskomfort oraz bolesność w trakcie palpacji. U chorej stwierdzono także nadciśnienie tętnicze o wartościach 150/90mmHg. Obrazowanie MRI ujawniło duży otorebkowany guz wielkości 14cm x 15cm x 25cm, z prawdopodobnym punktem wyjścia z nadnercza lewego.

W związku z planowanym zabiegiem operacyjnym chorą przekazano na konsultację do Kliniki Endokrynologii i Chorób Wewnętrznych GUMed celem diagnostyki hormonalnej guza. W wykonanych badaniach laboratoryjnych oraz w obrazie klinicznym nie potwierdzono cech dysfunkcji kory i rdzenia nadnerczy.

W badaniach laboratoryjnych poza podwyższonym poziomem AFP, estradiolu oraz nieznacznie podwyższonymi D-dimerami nie stwierdzono odchyśleń od normy.

Pacjentkę zoperowano w Klinice Położnictwa GUMed w 24 tygodniu ciąży. W czasie zabiegu usunięto doszczętnie guz wielkości 21cm x 13cm x 16cm, górnym biegunem sięgający kopuły przepony, ściśle przylegający do nerki. Topografia guza spowodowała, że konieczna była resekcja nerki lewej oraz nadnercza. Badanie śródoperacyjne wycinka guza nie wykazało cech złośliwości histologicznej zmiany.

W okresie pooperacyjnym u chorej wystąpiły objawy ostrego zapalenia pęcherzyka żółciowego, które skutecznie wyleczono zachowawczo. Pacjentka została wypisana po dwóch tygodniach w stanie ogólnym dobrym z ciążą żywą.

Materiał tkankowy pooperacyjny został przekazany do Laboratorium Patomorfologii Klinicznej GUMed. Makroskopowo guz na przekroju spoisty, szarokremowy, z licznymi ogniskami zwapnień. Z guza pobrano liczne wycinki.

W badaniu histologicznym stwierdzono nowotwór utworzony z komórek wrzecionowatych z obecnością komórek wielojądrowych olbrzymich.

Figury podziału były pojedyncze (1-2/10DPW). Immunofenotyp komórek guza wykazywał ekspresję CD 34+, SMA+, wimentyna+, S100 ogniskowo+, CD117-, CK-, HMB45-, desmina-.

Wynik receptorów steroidowych: ER – TS 0/8, PR – TS 0/8. Histopatologicznie rozpoznano nowotwór łagodny o charakterze *solitary fibrous tumor*.

Chora nie wymagała uzupełniającego leczenia onkologicznego. W kolejnych tygodniach ciąży pacjentka była hospitalizowana trzykrotnie: w 28, 35 i 37 tygodniu ciąży z powodu wewnątrzwątrobowej cholestazy ciężarnych o średnio ciężkim przebiegu.

W 38 tygodniu ciąży zdecydowano o rozwiązaniu ciąży drogą elektywnego cięcia cesarskiego w związku z wykonaną w 24 tygodniu laparotomią.



Rycina 1. Skan rezonansu magnetycznego przedstawiający masę wypełniającą przestrzeń zaotrzewnową w okolicy nerki lewej oraz ciążną macicę.



Rycina 2. Skan rezonansu magnetycznego przedstawiający masę w przestrzeni zaotrzewnowej po stronie lewej.

Pacjentka urodziła córkę donoszoną ważącą 3170g o długości 52cm, ocenioną na 10 punktów w skali Apgar. Popłód w badaniu histopatologicznym prawidłowy.

Obecnie pacjentka pozostaje pod opieką onkologiczną, w czasie 2 lat obserwacji w badaniu fizykalnym i badaniach obrazowych nie stwierdzono wznowy choroby.

Omówienie

Odosobniony guz włóknisty (*solitary fibrous tumor* – SFT) po raz pierwszy został opisany przez Klemperer’a w 1931 roku. Początkowo uważano, że guz ten wywodzi się z komórek międzybłonna. Dopiero mikroskopia elektronowa i barwienia immunohistochemiczne wykazały podobieństwo komórek guza do miofibroblastów [1].

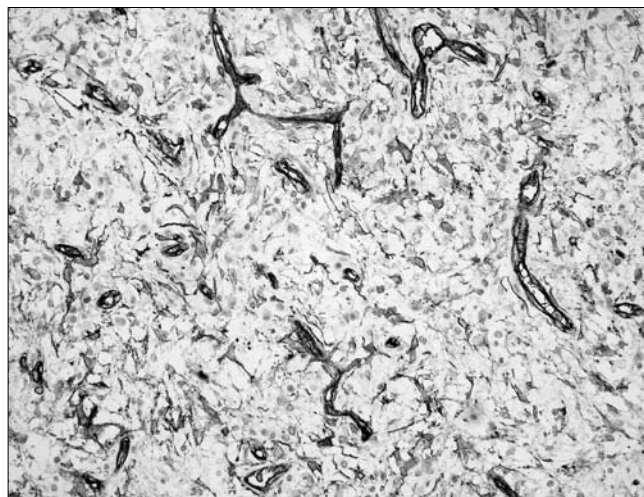
W klasyfikacji guzów tkanek miękkich wg WHO, nowotwór należy do grupy guzów fibroblastycznych/miofibroblastycznych. W większości przypadków są dobrze odgraniczonymi zmianami. Odosobnione guzy włókniste są guzami łagodnymi, rzadko występują postacie złośliwe z tendencją do nawrotów [2-4]. Łagodna postać guza utworzona jest z wrzecionowatych komórek nie wykazujących aktywności mitotycznej, z atypią jądrową małego lub średniego stopnia. W przeciwieństwie postać złośliwa jest bogatokomórkowa, z nasilonym pleomorfizmem i z wzmożoną aktywnością mitotyczną. Indeks mitotyczny powyżej 4 mitoz na 10 DPW (dużych pól widzenia) jest wskaźnikiem, który oddziela guzy złośliwe od łagodnych [1].

Najczęstszą lokalizacją, w której rozwija się guz jest opłucna, jednakże zmiany pozaopłucnowe także występują, m.in. w tkance podskórnej, głębokich tkankach miękkich kończyn, oczodolach, oponach mózgu, śródpiersiu i przestrzeni zaotrzewnowej [5, 6]. Przebieg nowotworu jest często trudny do przewidzenia, a jego cechy kliniczne i radiologiczne nie korelują z cechami histologicznej złośliwości. Wobec rzadkości zmiany i niejednoznacznego obrazu radiologicznego, metodą diagnostyczną SFT jest badanie histopatologiczne [7]. Barwienia specjalne a zwłaszcza immunohistochemiczne odgrywają podstawową rolę w ustaleniu rozpoznania. Większość komórek guza wykazuje ekspresję CD34, vimentyny i bcl2, dodatkowo część komórek może wykazywać ekspresję SMA i CD99 [8-10]. Metodą leczenia jest zabieg operacyjny [11]. W przypadku postaci złośliwych jest to wycięcie z szerokim marginesem tkanek zdrowych celem uniknięcia nawrotów, w postaciach łagodnych wystarczające jest usunięcie guza w granicach jego torebki.

Ze względu na to, że guzy te charakteryzują się zwykle bezobjawowym przebiegiem i powolnym wzrostem, wykrywane są późno [12]. Przypadki SFT diagnozowanego podczas ciąży są bardzo rzadkie. W bazie Pub Med odnaleziono nieliczne przypadki ciąży powikłanej wystąpieniem SFT. Miejscem wzrostu guza był oczodół, nadnercze, opłucna [13, 14, 15]. Diagnostyka różnicowa SFT, który powstaje w przestrzeni zaotrzewnowej obejmuje łagodne i złośliwe nowotwory tej lokalizacji, w szczególności mięsaki. Dynamiczny rozwój choroby w dużej mierze budził podejrzenie rozwoju procesu złośliwego.

Opisywany przypadek guza u 24-letniej ciężarnej stanowi nietypowy przebieg choroby, ponieważ ze względu na częste badanie przedmiotowe i podmiotowe związane z ciążą został wykryty zanim pojawiały się dolegliwości związane z rozmiarem guza: ból w nadbrzuchu, zaburzenia ze strony układu pokarmowego i moczowego [12, 16].

W opisywanym przypadku niepokój wzbudziła asymetria ciała ciężarnej, niezauważona przez nią samą. Pacjentka nie zgłaszała żadnych dolegliwości, które mogłyby sugerować rozwój guza. Należy zwrócić uwagę, iż pacjentka ze względu na ciążę była pod stałą opieką lekarską, stąd wniosek, że wzrost guza miał szybki przebieg – znaczne powiększenie się pomiędzy pierwszą wizytą (około 8 tygodnia ciąży), a rozpoznaniem (około 16



Rycina 3. Ekspresja CD34 obecna we wrzecionowatych komórkach guza. Powiększenie 400x.



Rycina 4. Komórki poprzedzielane licznymi pasmami włókien kolagenowych, nasilone szklwienie naczyń oraz ogniska przewlekłych nacieków zapalnych. H&E. Powiększenie 100x.

tygodnia ciąży). Zasadne w tej sytuacji jest stwierdzenie, iż prawdopodobnie wzrost guza związany jest bezpośrednio z jego wrażliwością na hormony sterydowe, głównie progesteron [13], które z powodu zwiększonego stężenia w ciąży przyspieszyły wzrost guza. Obecność receptorów progesteronowych charakterystyczna jest dla lokalizacji pozaopłucnowej w SFT. Ekspresja receptorów steroidowych w guzie była ujemna. Mimo to niektóre prace sugerują, że progesteron może przyspieszać wzrost w guzach CD34+ jako czynnik wzrostu, pomimo niskiej ekspresji receptorów steroidowych obecnych w tych guzach [17].

Warto zaznaczyć, że guzy powodujące ucisk na ciężarną macicę mogą być przyczyną hipotrofii płodu [18]. W omawianym przypadku dzięki usunięciu zmiany w 24 tygodniu ciąży, rozwój płodu nie był zaburzony ograniczonym wzrastaniem wewnątrzmacicznym.

Piśmiennictwo

1. Cafiero F, Gipponi M, Peressini A, [et al.]. Solitary fibrous tumor of the inguinal region: a clinicopathological, light-microscopic, immunohistochemical, electron microscopic and flow-cytometric DNA study. *Anticancer Res.* 2001, 21, 4091-4094.
2. Shin D, Kim S, Yoon D, [et al.]. A dumbbell-shared solitary fibrous tumor of the cervical spinal cord. *Yonsei Med J.* 2008, 49, 167-170.
3. Cummings T, Burchette J, McLendon R. CD34 and dural fibroblasts: the relationship to solitary fibrous tumor and meningioma. *Acta Neuropathol.* 2001, 102, 349-354.
4. Kim H, Kim H-J, Kim Y, [et al.]. Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008, 29, 857-862.
5. Bernardini F, de Conciliis C, Schneider S, [et al.]. Solitary fibrous tumors of the orbit: is it rare? Report of a case series and review of the literature. *Ophthalmology.* 2003, 110, 1442-1448.
6. Galie M, Tieghi R, Cavazzini L, Clauser L. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2005, 34, 331-333.
7. Romer M, Bode B, Schuknecht B, [et al.]. Solitary fibrous tumor of the orbit-two cases and a review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005, 262, 81-88.
8. Paal E, Miettinen M. Retroperitoneal leiomyomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 56 cases with comparison to retroperitoneal leiomyosarcomas. *Am J Surg Pathol.* 2001, 25, 1355-1363.
9. Rosenberg A, O'Connell J, Dickersin G, [et al.]. Expression of epithelial markers in malignant fibrous histiocytomas of the musculoskeletal system: an immunohistochemical and electron microscopic study. *Hum Pathol.* 1993, 24 :284-293.
10. Hasegawa T. Soft tissue tumor. World Health Organization classification of tumor. Pathology and genetics of tumor of urinary system and male genital organs. Eble J, [et al.], Lyon: IARC Press, 2004, 75.
11. Rena O, Filosso PL, Papalia E, [et al.]. Solitary fibrous tumor of the pleura: surgical treatment. *Eur J Cardio-thorac Surg.* 2001, 19, 185-189.
12. Ounaies A, Ouni A, Moussa A, [et al.]. Solitary fibrous retroperitoneal tumour: report of two cases. *Prog Urol.* 2005, 15, 1128-1131.
13. Das J, Sharma A, Deka A, Das D. Solitary fibrous tumor of the orbit presenting in pregnancy. *Indian J Ophthalmol.* 2009, 57, 238-240.
14. Bongiovanni M, Viberti L, Giraudo G, [et al.]. Solitary fibrous tumor of the adrenal gland associated with pregnancy. *Virchows Arch.* 2000, 437, 445-449.
15. Cakan A, Cagirci U, Yuncu G, Yenar A. Giant benign fibrous tumor of the pleura in a pregnant woman: report of a case. *Surg Today.* 2003, 33, 196-198.
16. Kunieda K, Tanaka Y, Nagao N, [et al.]. Large solitary fibrous tumor of the retroperitoneum: report of a case. *Surg Today.* 2004, 34, 90-93.
17. Bongiovanni M, Viberti L, Pecchioni C, [et al.]. Steroid hormone receptor in plural solitary fibrous tumours and CD34+ progenitor stromal cells. *J Pathol.* 2002, 1982, 252-257.
18. Torb  A, Gutowska-Czajka D, Chudecka-G az A, Czajka R. Olbrzymi łagodny guz jajnika współistniejący z zaawansowaną ciążą – opis przypadku. *Ginekol Pol.* 2008, 79, 441-444.

Pierwszy Międzynarodowy
Kongres Medyczny**Kobieta i Mężczyzna**
*Zdrowie reprodukcyjne
i seksualne*

3-4 czerwca 2011

Hotel Hilton, Warszawa



Serdecznie zapraszamy!

Prof. Włodzimierz Baranowski

Prof. Zbigniew Lew-Starowicz

Doc. Piotr Radziszewski

Szczegółowe informacje i rejestracja

www.kobietaimieczczyna.info

Leczenie ciąży szyjkowej przy pomocy metotreksatu oraz wstrzyknięcia roztworu KCl do pęcherzyka ciążowego – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Treatment of cervical pregnancy with systemic methotrexate and KCl solution injection into the gestational sac – case report and review of literature

Polak Grzegorz, Stachowicz Norbert, Morawska Dorota, Kotarski Jan

I Katedra i Klinika Ginekologii Onkologicznej i Ginekologii Uniwersytetu Medycznego w Lublinie, Polska

Streszczenie

Prezentowano przypadek sześciotygodniowej ciąży szyjkowej, skutecznie wyleczonej dzięki skojarzonej dożylniej terapii metotreksatem, połączonej z biopsją pęcherzyka ciążowego z jednoczasowym wstrzyknięciem do niego 15% roztworu chlorku potasu. Seryjne monitorowanie stężenia beta gonadotropiny kosmówkowej we krwi pacjentki oraz badania ultrasonograficzne potwierdziły obumarcie ciąży. Zastosowana forma terapii pozwoliła na uniknięcie zabiegu wycięcia macicy jak również nie przekreśliła planów prokreacyjnych pacjentki.

Słowa kluczowe: **cięża szyjkowa / metotreksat / wstrzyknięcie KCl do pęcherzyka ciążowego /**

Abstract

We report a case of a 6-week cervical pregnancy, successfully treated with systemic methotrexate and gestational sac biopsy with 15%-calcium chloride solution injection. Serial monitoring of human chorionic gonadotropin levels, combined with ultrasound examinations, confirmed spontaneous miscarriage. Applied treatment allowed to avoid hysterectomy and preserve the patient's fertility.

Key words: **ectopic pregnancy / methotrexate / intra-amniotic KCl injection /**

Adres do korespondencji:

Grzegorz Polak
I Katedra i Klinika Ginekologii Onkologicznej i Ginekologii UM w Lublinie,
20-081 Lublin, ul. Staszica 16, Polska
tel.: 81 5327847
e-mail: polakg@yahoo.com

Otrzymano: 25.01.2011
Zaakceptowano do druku: 29.04.2011