



© В.И. Широкопад, А.А. Измаилов, Д.Г. Лупашко, М.В. Москалец,
 И.А. Демидова

Хирургическое лечение молодого пациента с дедифференцированной солитарной фиброзной опухолью. Клиническое наблюдение

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Московская городская онкологическая больница № 62 Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Российская Федерация

© Valerii I. Shirokorad, Albert A. Izmailov, Dmitrii G. Lupashko, Mihail V. Moskalets, Irina A. Demidova

Surgical Treatment of a Young Patient with Dedifferentiated Solitary Fibrous Tumor. Case Report

Moscow City Oncology Hospital No 62, Istra, the Russian Federation

Солитарная фиброзная опухоль (СФО) — редкое мезенхимальное новообразование с фибробластической дифференцировкой, которое может возникать в любой части организма человека. Большинство СФО являются доброкачественными, однако около 20 % из них, дедифференцированные СФО, будут иметь агрессивное клиническое течение. Основной тактикой лечения СФО, как и многих других опухолей мягких тканей, является хирургическое лечение в объеме удаления образования в пределах здоровых тканей (R0). Лучевая и лекарственная противоопухолевая терапия при данном заболевании неэффективны. Учитывая молодой возраст пациентов, характерный для возникновения СФО, и, как правило, местное распространение на соседние структуры, таким больным необходимо проводить максимальное обследование на дооперационном этапе (МРТ, КТ, эндоскопические методы) и тщательно планировать объем хирургического вмешательства для максимально возможного сохранения смежных органов и, следовательно, качества жизни при строгом соблюдении онкологических принципов.

Описание случая. В нашем клиническом примере представлен случай успешного лечения молодого пациента с сохранением качества жизни и всех физиологических функций: дефекации, мочеиспускания, половой функции. Выполнена множественная резекция мочевого пузыря с удалением зон, вовлеченных в опухолевый процесс, но с сохранением самого органа (мочевого пузыря).

Ключевые слова: солитарная фиброзная опухоль; комбинированная операция; дедифференцированная солитарная фиброзная опухоль

Для цитирования: Широкопад В.И., Измаилов А.А., Лупашко Д.Г., Москалец М.В., Демидова И.А. Хирургическое лечение молодого пациента с дедифференцированной солитарной фиброзной опухолью. Клиническое наблюдение. *Вопросы онкологии.* 2024; 70(4): 749-754. -DOI: 10.37469/0507-3758-2024-70-4-749-754

✉ Контакты: Измаилов Альберт Аделевич, albertizmailov96@gmail.com

Введение

Солитарная фиброзная опухоль (СФО) — редкое мезенхимальное новообразование с фибробластической дифференцировкой, которое может возникать в любой части организма человека [1].

Solitary fibrous tumor (SFT) is a rare mesenchymal neoplasm with fibroblastic differentiation that can occur in different parts of the human body. The majority of SFTs are benign; however, approximately 20 % of these, dedifferentiated SFTs, have an aggressive clinical course. The mainstay treatment for SFTs, as for many other soft tissue tumors, is surgery with microscopic margin-negative (R0) resection. Chemotherapy and radiotherapy are not effective in treating SFT. As SFT usually occurs in young patients and involves nearby organs and structures, patients with SFT should undergo all instrumental diagnostics such as MRI, CT and endoscopy before treatment decisions are made. The volume of surgery should be carefully planned to maximize the preservation of adjacent organs and hence the quality of life of the patient, while strictly adhering to oncological principles.

Case description. We describe a case of successful treatment of a young patient with preservation of quality of life and all physiological functions: defecation, urination, and sexual function. Multiple resection of the bladder with removal of the areas involved in the tumor process, but with preservation of the organ itself (bladder) was performed.

Keywords: solitary fibrous tumor; combined surgery; dedifferentiated solitary fibrous tumor

For Citation: Valerii I. Shirokorad, Albert A. Izmailov, Dmitrii G. Lupashko, Mihail V. Moskalets, Irina A. Demidova. Surgical treatment of a young patient with dedifferentiated solitary fibrous tumor. Case report. *Voprosy Onkologii = Problems in Oncology.* 2024; 70(4): 749-754. (In Rus).-DOI: 10.37469/0507-3758-2024-70-4-749-754

Впервые СФО была описана в 1931 г. Klemperey и Rabin как отдельное образование в плевре, которое, как предполагалось, имеет субмезотелиальное происхождение [2]. Первоначально СФО относили к гемангиоперицитомам (ГПЦ). С момента их первого включения в классифика-

цию опухолей ЦНС ВОЗ 2002 г., СФО и ГПЦ считались разными опухолями, предполагалось, что СФО характеризовалась доброкачественным течением, а ГПЦ — более агрессивным.

В настоящий момент есть исследования, где СФО характеризуются как опухоли с вялотекущим ростом, низкой частотой рецидивов. Однако в других исследованиях показано их агрессивное течение. Сложности в диагностике СФО и ГПЦ привели к многочисленным дебатам среди патоморфологов о том, как их правильно различать. Из-за большого совпадения патоморфологических и клинических признаков и отсутствия четких диагностических критериев эти опухоли часто путали при дифференциальной диагностике. Обнаружение интрахромосомной перестройки генов *NAV2* и *STAT6* и связанная с этим гиперэкспрессия белка *STAT6*, выявленные как в СФО, так и в ГПЦ, позволили объединить эти две опухоли в одну группу фибробластических опухолей в классификации мягких тканей и костей ВОЗ 2013 г. Таким образом, обнаружение перестройки и гиперэкспрессии *STAT6* обозначены как диагностические маркеры СФО [3, 4, 5, 6].

Большинство СФО являются доброкачественными, однако около 20 %, дедифференцированные СФО, будут иметь агрессивное клиническое течение [7].

Недавно описанные редкие случаи СФО подтвердили характерные черты дедифференцировки, сходные с выявляемыми при других опухолях мягких тканей (например, дедифференцированной липосаркоме), что позволило отнести их к опухолям высокой степени злокачественности, объясняющей их более агрессивное течение [8, 9].

Основной тактикой лечения СФО, как и многих других опухолей мягких тканей, является хирургическое лечение в объеме удаления опухоли в пределах здоровых тканей (R0). Доказательства эффективности лекарственной противоопухолевой и лучевой терапии при СФО в настоящее время практически отсутствуют.

Мы представляем клинический случай хирургического лечения дедифференцированной солитарной фиброзной опухоли у молодого пациента.

Клинический случай

Пациент М., 43 лет, обратился в ГБУЗ «МГОБ № 62 ДЗМ» с жалобами на пальпируемое образование брюшной стенки, затруднение мочеиспускания по утрам.

Анамнез заболевания: с января 2023 г. у пациента появились вышеуказанные жалобы. 15.03.2023 г. обратился в ГКБ № 15 им. Филатова, где была выполнена магнитно-резонансная томография органов малого таза с контрастированием.

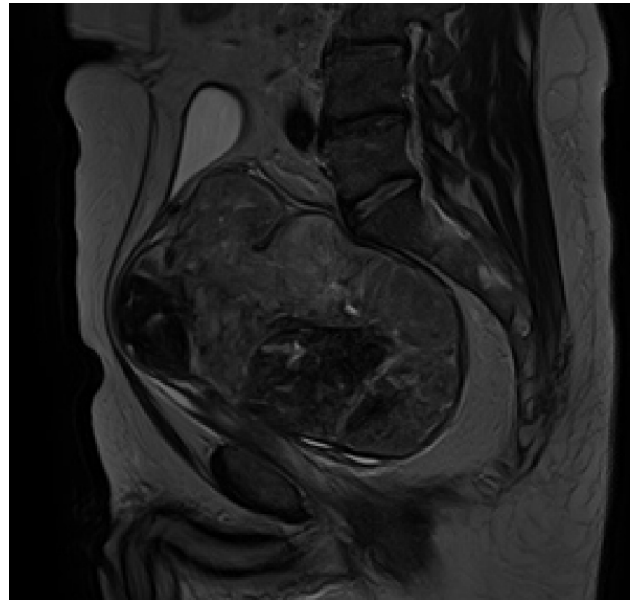


Рис. 1. МРТ органов малого таза с контрастированием
Fig. 1. MRI of pelvic organs with contrast

Результаты МРТ от 21.03.2023 г.

Опухоль $17,4 \times 11,8 \times 11,0$ см с оттеснением и деформацией прилежащих органов: мочевого пузыря, прямой кишки и простаты; на отдельных участках границы с опухолью не прослеживаются, достоверных МР-признаков инвазии кишечной стенки не выявлено, но исключить минимальную инвазию в мышечный слой не представляется возможным. Магистральные сосуды не вовлечены, все видимые вены таза расширены. Опухоль тесно прилежит к запирательным мышцам с обеих сторон к лобково-седалищной мышце справа, мезоректальной и пресакральной фасциям на уровне тела пятого поясничного позвонка. Мочеточники в нижней трети прослеживаются фрагментарно. Лимфатические узлы таза и мезоректальной клетчатки не прослеживаются. Заключение: МР-картина контрастопозитивного кистозно-солидного опухолевого образования малого таза, требующего верификации (рис. 1). При обследовании ЖКТ (гастроскопии и колоноскопии) данных за очаговую патологию выявлено не было.

При обращении в ГБУЗ «МГОБ № 62 ДЗМ» 31.03.2023 г.: локальный статус — при пальпации определяется объемное образование малого таза, подвижное. При осмотре полового члена отмечается головчатая гипоспадия. Цистоскопия (31.03.2023 г.) не удалась ввиду невозможности провести цистоскоп в мочевой пузырь из-за выраженного сжатия уретры и мочевого пузыря извне. *Per rectum*: на расстоянии 5 см от ануса определяется объемное образование малого таза, прямая кишка сдавлена извне, нельзя полностью исключить вовлечение мезоректума.

03.04.2023 г. в условиях ГБУЗ «МГОБ № 62 ДЗМ» с целью морфологической верификации



Рис. 2. КТ ОГК, ОБП и МТ с контрастированием
Fig. 2. CT chest-abdomen-pelvis with contrast

образования была проведена трансабдоминальная трепан биопсия образования малого таза под УЗ навигацией.

Последовательно проведенные морфологическое, иммуногистохимическое (ИГХ) и молекулярно-генетическое (FISH) исследования, не смогли четко определить гистологический подтип опухоли. Предварительное заключение - морфологическая картина соответствует веретенноклеточной опухоли мягких тканей с неопределенным потенциалом злокачественности. Окончательная верификация возможна при исследовании операционного материала.

В условиях ГБУЗ «МГОб № 62 ДЗМ» 05.05.2023 г. проведен онкологический консилиум:

С учетом локализации, распространенности, морфологической структуры опухолевого процесса (морфологическая картина соответствует веретенноклеточной опухоли мягких тканей с неопределенным потенциалом злокачественности) единственным вариантом лечения является хирургическое лечение. Максимальный объем был определен как эквисцерация органов малого таза с колостомией и пластикой мочевого резервуара сегментом тонкой кишки, минимальный объем — как комбинированная операция с резекцией вовлеченных в опухолевый процесс органов. Пациент предупрежден о возможных объемах операции, согласие на оба вида оперативного вмешательства получено.

20.06.2023 г. пациент поступил в онкоурологическое отделение ГБУЗ «МГОб № 62 ДЗМ» для хирургического исследования: проведено предоперационное дообследование КТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза

с контрастированием для повторной оценки резектабельности процесса (рис. 2).

Заключение: КТ-картина массивного внеорганного новообразования малого таза, оттесняющего и деформирующего органы малого таза (мочевой пузырь, нижние отделы мочеточников, прямую кишку, предстательную железу). Умеренное расширение ЧЛС, больше справа, за счет сдавления нижней трети мочеточников опухолью малого таза. КТ-данных за вторичное поражение органов грудной клетки, брюшной полости не получено.

03.07.2023 г. проведено хирургическое лечение в объеме комбинированной операции: удаление внеорганной забрюшинной опухоли малого таза; множественная резекция мочевого пузыря; стентирования обоих мочеточников; перевязка

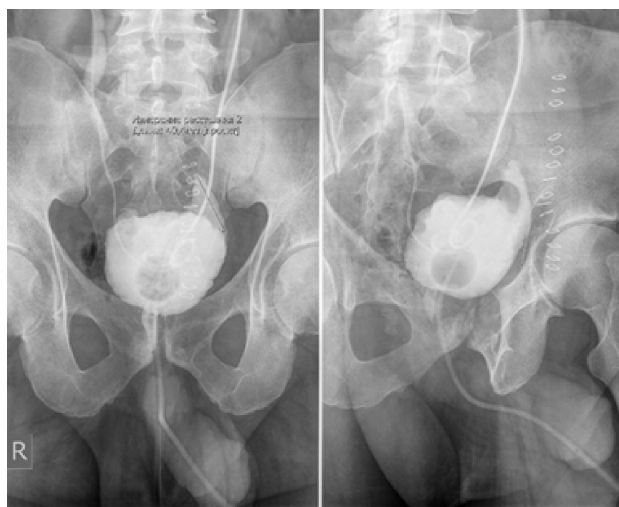


Рис. 3. Контрольная цистография на 7-е сутки после операции
Fig. 3. Control cystography on the 7th day after surgery

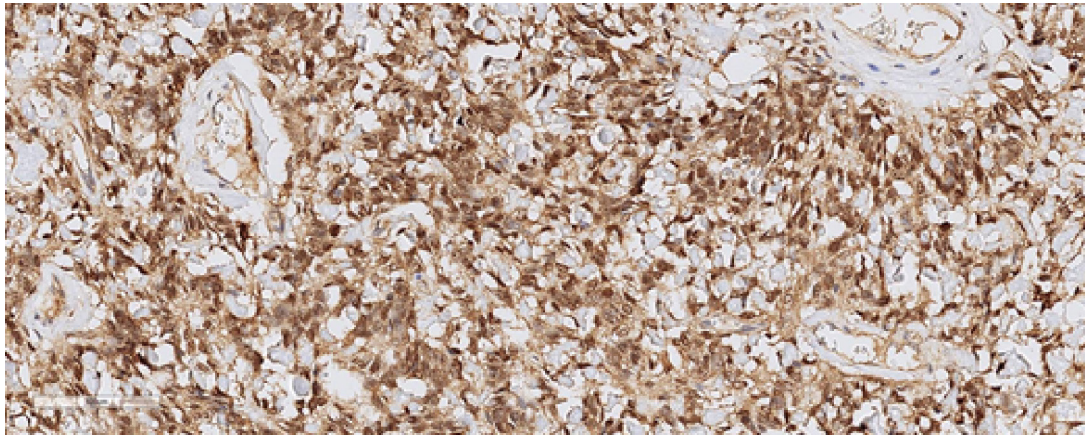


Рис. 4. STAT6 x20 Иммуногистохимическое исследование. Антитело STAT6. Ув. 10
Fig. 4. STAT6 x20 Immunohistochemical study. STAT6 antibody. Magnification 10

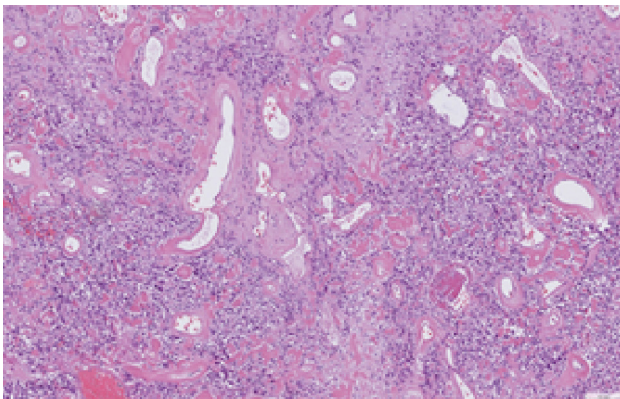


Рис. 5. СФО типичного морфологического строения
Fig. 5. SFT of typical morphological structure

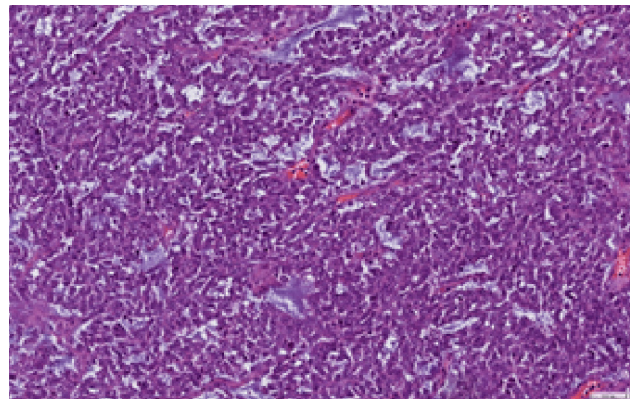


Рис. 6. Очаги дедифференцированного строения
Fig. 6. Foci of dedifferentiated structure

внутренней подвздошной артерии слева. Послеоперационный период протекал без особенностей, пациент переведен из реанимационного отделения в первые сутки после хирургического лечения. Лабораторные анализы без выраженных отклонений в течение всего послеоперационного периода. 07.07.2023 г. удален дренаж из малого таза. 13.07.2023 г. пациенту выполнена контрольная цистография (рис. 3), удален уретральный катетер.

Заключение: Выхода контрастного препарата за пределы стенок не выявлено. Пациент в удовлетворительном состоянии выписан на 15-е сутки послеоперационного периода. 10.08.2023 г. амбулаторно пациенту удалены мочеточниковые стенты слева и справа. Было проведено морфологическое, иммуногистохимическое и молекулярно-генетическое исследование послеоперационного гистологического препарата: ИГХ исследование от 24.08.2023 г.

Заключение: солитарная фиброзная опухоль мягких тканей малого таза высокого риска с дедифференцировкой.

Таким образом, морфологическая картина, гиперэкспрессия STAT6, наличие очагов дедифференцированного строения подтверждают СФО высокого риска с дедифференцировкой.

Пациент оставлен под динамическое наблюдение. 18.09.2023 г. пациент прошел контрольное обследование в объеме КТ органов грудной клетки, брюшной полости и малого таза с контрастированием (рис. 4).

Заключение: состояние после удаления опухоли таза, регресс обструкции мочевых путей, послеоперационные изменения мочевого пузыря. Данных за рецидив и прогрессирование при сравнении с исследованием от 22.06.2023 не выявлено.

Обсуждение

Солитарная фиброзная опухоль (СФО) впервые описана Klempereg и Rabin в 1931 г. [11]. Основными сложностями диагностики СФО являются отсутствие специфических симптомов, радиологических проявлений и малая информативность материала при трепан-биопсии образования. Клинические симптомы связаны с местным ростом опухоли, оттеснением и сдавлением окружающих органов, и проявляются нарушениями мочеиспускания и дефекации, болью, пальпируемым опухолевым образованием. Радиологические проявления СФО не отличаются от других забрюшинных опухолей мало-

го таза, и на сегодняшний день не существует специфического трейсера для ПЭТ/КТ. Результаты предоперационной биопсии образования не дают точной морфологической верификации процесса, однако позволяют определить опухолевую группу — опухоли мягких тканей. В нашем клиническом случае последовательно проведены морфологическое, иммуногистохимическое и fish-исследование биопсийного материала, что позволило определить веретеноклеточную опухоль мягких тканей с неопределенным потенциалом злокачественности. В большинстве случаев СФО определяется после хирургического удаления опухоли и проведения последовательных морфологического и ИГХ-исследований. При лечении СФО единственным оптимальным методом лечения является хирургическое вмешательство в объеме радикального удаления опухоли в пределах здоровых тканей. Лучевая и лекарственная противоопухолевая терапия (включая современные иммунопрепараты, таргетные агенты) при данных опухолях не эффективны. Учитывая молодой возраст, характерный для СФО, как правило, местное распространение на соседние структуры, таким пациентам необходимо проводить максимальное обследование на дооперационном этапе (МРТ, КТ, эндоскопические) и тщательно планировать объем хирургического вмешательства для максимально возможного сохранения смежным органов и, следовательно, качества жизни при строгом соблюдении радикальности операции. Во многих случаях удается добиться сохранения функции жизненно важных органов и систем. Лечение данной категории пациентов предпочтительнее осуществлять в специализированных онкологических стационарах с наличием мультидисциплинарной хирургической бригады, с возможностью проведения экспертных патоморфологических, молекулярно-генетических, иммуногистохимических исследований.

Заключение

В нашем клиническом примере представлен случай успешного лечения молодого пациента с сохранением качества жизни и всех физиологических функций: дефекации, мочеиспускания, половой функции. При этом, как было подчеркнуто, выполнена множественная резекция мочевого пузыря с удалением зон, вовлеченных в опухолевый процесс, но с сохранением самого органа (мочевого пузыря). В результате пациенту сохранено естественное мочеиспускание, хотя и меньшем объеме пузыря. Такой подход однозначно имеет предпочтение перед любым из вариантов цистэктомии с внутрикишечным отведением мочи. А резекция предстательной

железы с сохранением иннервации от тазовых сплетений позволила сохранить и эректильную функцию у мужчины 42 лет. Получив стабильный онкологический результат, нам удалось добиться практически исходного качества жизни, несмотря на выполнение операции сверхмассивного объема при размерах опухоли более 20 см и местной ее распространенности.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Financing

The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов

Исследование выполнено в соответствии с Хельсинкской декларацией ВМА в редакции 2013 г. Пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights

The study was carried out in accordance with the WMA Helsinki Declaration as amended in 2013. The patient gave written informed consent for the publication of their data.

Участие авторов

Широкоград В.И. — участие в оперативном лечении, научное редактирование;

Измайлов А.А. — участие в оперативном лечении, написание текста, обзор литературы, подготовка статьи;

Лупашко Д.Г. — участие в оперативном лечении;

Москалец М.В. — морфологическая и ИГХ диагностика;

Демидова И.А. — молекулярно-генетическая диагностика.

Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

Authors' contributions

Shirokorad V.I. — participated in the surgical treatment and performed the scientific editing;

Izmailov A.A. — participated in the surgical treatment, wrote the article, reviewed publications on the topic of the article, and prepared the article for publication;

Lupashko D.G. — participated in the surgical treatment;

Moskalets M.V. — performed pathomorphology and immunohistochemistry;

Demidova I.A. — performed molecular genetic diagnostics.

All authors approved the final version of the article before publication and agreed to be responsible for all aspects of the work, ensuring proper study and resolution of issues related to the accuracy or integrity of any part of the work.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Gengler C., Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*. 2006; 48(1): 63-74.-DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.2005.02290.x>.
- Klemperer P., Coleman B.R. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Am J Ind Med*. 1992; 22(1): 1-31.-DOI: <https://doi.org/10.1002/ajim.4700220103>.

3. Choi J., Park S.H., Khang S.K., et al. Hemangiopericytomas in the central nervous system: a multicenter study of Korean cases with validation of the usage of STAT6 immunohistochemistry for diagnosis of disease. *Ann Surg Oncol*. 2016; 23(Suppl 5): 954-961.-DOI: <https://doi.org/10.1245/s10434-016-5414-x>.
4. Fritchie K.J., Jin L., Rubin B.P., et al. NAB2-STAT6 gene fusion in meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumor. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2016; 75(3): 263-71.-DOI: <https://doi.org/10.1093/jnen/nlv026>.
5. Schweizer L., Koelsche C., Sahn F., et al. Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2-STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein. *Acta Neuropathol*. 2013; 125(5): 651-8.-DOI: <https://doi.org/10.1007/s00401-013-1117-6>.
6. Yalcin C.E., Tihan T. Solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma dichotomy revisited: a restless family of neoplasms in the CNS. *Adv Anat Pathol*. 2016; 23(2): 104-11.-DOI: <https://doi.org/10.1097/PAP.0000000000000103>.
7. 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; 13(8): 640-58.-DOI: <https://doi.org/10.1097/00000478-198908000-00003>.
8. Mosquera J.M., Fletcher C.D. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component--is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol*. 2009; 33(9): 1314-21.-DOI: <https://doi.org/10.1097/pas.0b013e3181a6cd33>.
9. Collini P., Negri T., Barisella M., et al. High-grade sarcomatous overgrowth in solitary fibrous tumors: a clinicopathologic study of 10 cases. *Am J Surg Pathol*. 2012; 36(8): 1202-15.-DOI: <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31825748f0>.
10. Constantinidou A., Jones R.L., Olmos D., et al. Conventional anthracycline-based chemotherapy has limited efficacy in solitary fibrous tumour. *Acta Oncol*. 2012; 51(4): 550-4.-DOI: <https://doi.org/10.3109/0284186X.2011.626450>.
11. Klemperer P., Rabin C.B. Primary neoplasms of the pleura: A report of five cases. *Arch Pathol*. 1931; 11: 385-412.

Поступила в редакцию / Received / 28.11.2023
 Прошла рецензирование / Reviewed / 11.02.2024
 Принята к печати / Accepted for publication / 22.02.2024

Сведения об авторах / Author's information / ORCID

Валерий Иванович Широкоград / Valerii I. Shirokorad / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4109-6451>.
 Альберт Аделевич Измайлов / Albert A. Izmailov / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-5836-0066>; Author ID: 57782781700.
 Дмитрий Георгиевич Лупашко / Dmitrii G. Lupashko / ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0008-9459-9363>.
 Михаил Владиславович Москалец / Mihail V. Moskalets / ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0001-3725-0394>.
 Ирина Анатольевна Демидова / Irina A. Demidova / ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-4971-9852>.

