

Tilfelli mánaðarins

Örvar Arnarson¹
deildarlæknir

**Tryggvi
Porgeirsson**¹
kandidat

**Helgi J.
Ísaksson**²
læknir

Orrí Einarsson³
læknir

**Friðrik
Yngvason**⁴
læknir

**Tómas
Guðbjartsson**^{1,5}
brjóstholsskurðlæknir

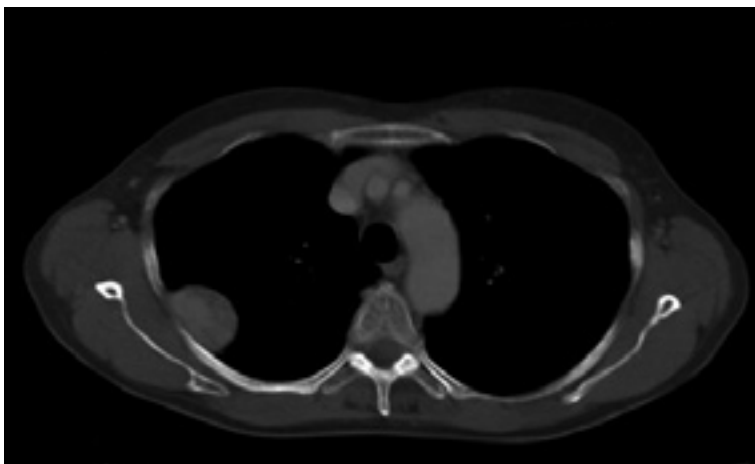
Tæplega sextug fyrrverandi reykingakona leit-
aði til heimilislæknis vegna kvefeinkenna. Hún
hafði tvisvar gengist undir keiluskurð á leghálsi
og annar eggjastokkurinn verið fjarlægður vegna
góðkynja fyrirferðar. Við skoðun fundust engar
eitlastækkar og hjarta- og lungnahlustun var

eðlileg. Röntgenmynd sýndi þéttingu í hægra
lunga (mynd 1) og var því fengin tölvusneiðmynd
af brjóstholi (mynd 2).

Hver er líklegasta greiningin, hverjar eru helstu
mismunagreiningar og meðferð?



Mynd 1. Röntgenmynd af lungum.



Mynd 2. Tölvusneiðmynd af lungum.

¹Skurðeild,
²rannsóknarstofu í
meinafræði, Landspítala,
³myndgreiningardeild,
⁴lyflækningadeild
Sjúkrahússins á Akureyri,
⁵læknadeild HÍ.

Fyrirspurnir og bréfaskipti:
Tómas Guðbjartsson,
skurðeild Landspítala

tomasgud@landspitali.is

Svar við tilfelli mánaðarins

Á myndum 1 og 2 sést vel afmörkuð fyrirferð sem vaxin er frá innanverðum brjóstvegg. Útlitið er dæmigert fyrir æxli sem kallast á ensku solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP). Þetta eru tiltölulega sjaldséð æxli og eiga uppruna sinn frá fleiðru.

Aðeins eru skráð 800 tilfelli af SFTP í heiminum síðan 1931.¹ Engar lýðgrundaðar (e. population based) rannsóknir hafa verið gerðar á sjúkdómnum og er nýgengi hans ekki þekkt. Nú stendur yfir lýðgrunduð rannsókn á sjúkdómnum hér á landi sem nær yfir tímabilið 1984-2007 og benda fyrstu niðurstöður til þess að aldursstaðlað nýgengi sé af stærðargráðunni 1,5 af 1.000.000.² SFTP hefur verið lýst í sjúklingum frá 5 ára og upp í 87 ára en flest greinast á 6. og 7. áratug ævinnar. Þau virðast leggjast jafnt á karla sem konur og áhættuþættir eru illa skilgreindir¹, til dæmis hefur ekki verið sýnt fram á tengsl við asbest eða reykingar.³

Um það bil helmingur þessara sjúklinga er ein-kennalausir eða hefur einkenni sem ekki má rekja til æxlisins líkt og í þessu tilfelli. Æxlin greinast þá oftast fyrir tilviljun við myndrannsóknir á lungum. Þeir sem hafa einkenni kvarta yfirleitt um hósta eða mæði en önnur sjaldgæfari einkenni eru einnig þekkt.³

Helstu mismunagreiningar SFTP eru lungnaæxli og þá sérstaklega lungnakrabbamein og meinvörp í lungum. Aðrar mismunagreiningar eru illkynja fleiðruæxli, einnig kölluð miðþekjuæxli (e. mesothelioma). Þau eru mun algengari en SFTP, vaxa með dreifðum hætti, tengjast útsetningu fyrir asbesti og draga nær alla sjúklinga til dauða.⁴

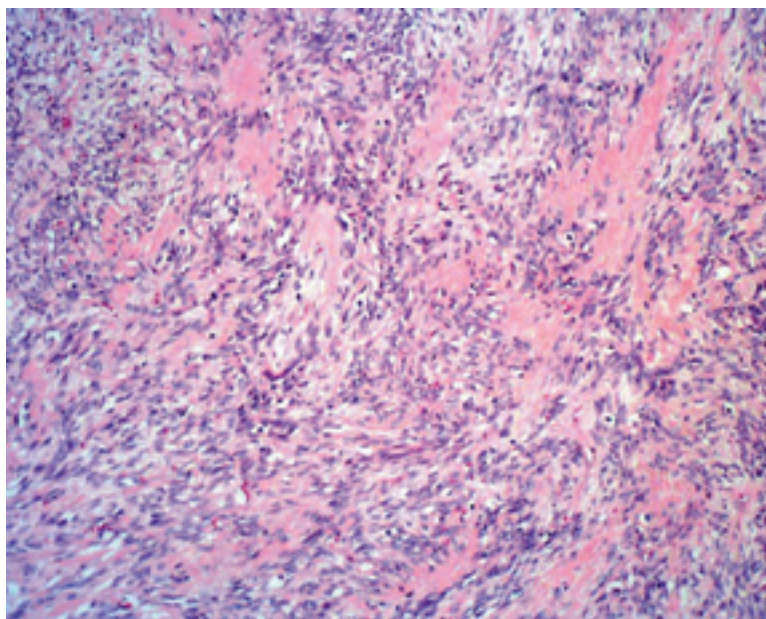
SFTP eru yfirleitt hringlaga og vel afmörkuð með hýði. Þau eru gjarnan tengd fleiðru með stilk og geta orðið mjög stór, eða allt að 36 cm, en meðalstærð er í kringum 6 cm.¹ Við smásjárskoðun sjást oftast einsleitir og spólulaga æxlisfrumurnar umkringdar bandvef (mynd 3)¹ en í 12-22% tilfella er um illkynja vefjagerð SFTP að ræða.⁵ Æxlin eru þá æðarík með dreifðum blæðingum, aukinni mítósuvirgni og jafnvel drepri.¹ Í slíkum tilfellum eru horfur mun verri og aðeins tveir þriðju sjúklinga á lífi fimm árum frá greiningu.⁵

Meðferð SFTP felst í skurðaðgerð þar sem æxlið er numið á brott, oftast í gegnum brjóstholsskurð eða með brjóstholsspeglun. Ekki hefur verið sýnt fram á að viðbótarmeðferð með geislum eða krabbameinslyfjameðferð bæti árangur eftir skurðaðgerð við illkynja SFTP.¹ Í þessu tilfelli var æxlið fjarlægð með opinni aðgerð og þurfi að fjarlægja hluta af millirifjavöðvum til að komast fyrir æxlið (mynd 4). Gatínu á brjóstveggnum var síðan lokað með Gore-Tex® bót. Sjúklingurinn útskrifaðist fimm dögum síðar og er við góða heilsu í dag, tæplega hálfu ári frá aðgerð.

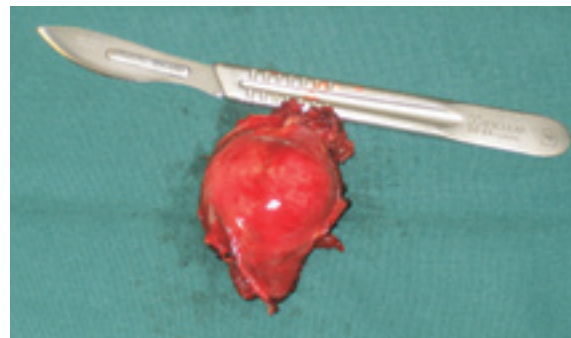
Endurkoma æxlis getur sést í 8% tilfella fyrir góðkynja SFTP og hjá allt að tveimur þriðju sjúklinga með illkynja vefjagerð. Árangur meðferðar ræðst fyrst og fremst af vefjagerð en einnig hvort tekst að fjarlægja æxlið í heild sinni með hreinum skurðbrúnum. Í ljósi þess að erfitt er að spá fyrir um þróun sjúkdómsins, jafnvel þótt vefjagerð sýnist góðkynja, er mælt með reglubundnu eftirliti sjúklinga. Til dæmis hefur verið lýst endurkomu SFTP allt að 17 árum frá aðgerð.¹

Heimildir

1. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006; 13: 264-9.
2. Þorgeirsson T, Ísaksson HJ, Harðardóttir H, Alfreðsson H, Guðbjartsson T. Staðbundinn æxlisvöxtur með uppruna í fleiðru á Íslandi. *Læknablaðið* 2008; 94/ fylgirit 55: 22.
3. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, Capece G, Gasparri R, Martelli M. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients. *Ann Thor Surg* 2000; 70: 1808-12.
4. Jenkins LA, O-Yourvati AH. Solitary fibrous pleural tumor. *JAOA* 2008; 108: 307-9.
5. de Perrot M, Kurt AM, Robert JH. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thor Surg* 1999; 67: 1456-9.



Mynd 3. Smásjármynd af SFTP-æxli í H&E vefjalitun, 30-föld stækkun.



Mynd 4. Æxlið eftir aðgerð.

Arnarson O,
Þorgeirsson T,
Ísaksson HJ,
Einarsson O,
Yngvason F,
Guðbjartsson T.

Case of the month:
Solitary fibrous
tumor of the pleura
Icel Med J 2009; 95:
35-36.