

## Fibrous tumour of the pleura (SFTP): a proteiform disease. Clinical, histological and atypical radiological patterns selected among our cases

### *Il tumore fibroso solitario della pleura (TFSP): patologia dai mille volti. Clinica, istologia e rappresentazione degli aspetti radiologici insoliti selezionati dalla nostra casistica*

L. Cardinale<sup>1</sup> · G. Cortese<sup>2</sup> · U. Familiari<sup>3</sup> · M. Perna<sup>1</sup> · F. Solitro<sup>1</sup> · C. Fava<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Istituto di Radiologia, Università degli Studi di Torino, Ospedale San Luigi Gonzaga, Regione Gonzole 10, 10143 Orbassano, Italy

<sup>2</sup>Reparto di Radiologia, Ospedale degli Infermi, Biella, Italy

<sup>3</sup>S.C.D.U. Anatomia patologica, Università degli Studi di Torino, Ospedale San Luigi Gonzaga, Orbassano, Italy

Correspondence to: L. Cardinale, Tel.: +39-011-9026406, Fax: +39-011-9026884, e-mail: luciano.cardinale@gmail.com

Received: 23 July 2008 / Accepted: 10 September 2008 / Published online: 12 December 2008

© Springer-Verlag 2009

#### Abstract

First described by Klemperer and Rabin in 1931, solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP) is a mesenchymal tumour that tends to involve the pleura, although it has also been described in other thoracic areas (mediastinum, pericardium and pulmonary parenchyma) and in extrathoracic sites (meninges, epiglottis, salivary glands, thyroid, kidneys and breast). SFTP usually presents as a peripheral mass abutting the pleural surface, to which it is attached by a broad base or, more frequently, by a pedicle that allows it to be mobile within the pleural cavity. A precise preoperative diagnosis can be arrived at with a cutting-needle biopsy, although most cases are diagnosed with postoperative histology and immunohistochemical analysis of the dissected sample. SFTP, owing to its large size or unusual locations (paraspinal, paramediastinal, intrafissural and intraparenchymal), can pose interpretation problems or, indeed, point towards a diagnosis of diseases of a totally different nature. We present some unusual radiographic and computed tomography (CT) images of large SFTP or SFTP located in atypical thoracic locations in patients who underwent surgical resection.

**Keywords** Mesenchymal neoplasms · Pleura · Computed tomography

#### Riassunto

*Il tumore fibroso solitario della pleura (TFSP), descritto per la prima volta da Klemperer e Rabin nel 1931, è una neoplasia mesenchimale che solitamente coinvolge la pleura, ma che viene descritta anche in altre sedi sia toraciche, quali il mediastino, il pericardio ed il parenchima polmonare, sia extratoraciche, quali le meningi, l'epiglottide, le ghiandole salivari, la tiroide, i reni e la mammella. Di solito si presenta come massa periferica a contatto con la superficie pleurica alla quale è unito da una larga base d'impianto o più spesso da un peduncolo che lo può rendere mobile all'interno del cavo pleurico. La diagnosi preoperatoria di certezza può essere ottenuta mediante biopsia con ago tranciante, ma nella maggior parte dei casi è post-chirurgica, frutto dell'esame istologico e dell'analisi immuno-istochimica sul pezzo operatorio. Il tumore fibroso solitario della pleura tuttavia, spesso a causa delle notevoli dimensioni o dello sviluppo in sedi inconsuete (paraspinali, paramediastiniche, intrascissurali ed intraparenchimali) può creare numerose difficoltà di interpretazione o addirittura orientare la diagnosi verso patologie di tutt'altra natura. In questo lavoro presentiamo gli aspetti radiologici inusuali di TFSP di grosse dimensioni o localizzati in sedi toraciche atipiche in pazienti sottoposti ad intervento chirurgico di exeresi.*

**Parole chiave** Tumori mesenchimali · Pleura · Tomografia computerizzata

## Introduction

Solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP) is a mesenchymal tumour that tends to involve the pleura, although it has also been described in other thoracic areas (mediastinum, pericardium and pulmonary parenchyma) and in extrathoracic sites (meninges, epiglottis, salivary glands, thyroid, kidneys and breast) [1–2]. SFTP usually presents as a peripheral mass abutting the pleural surface, to which it is attached by a broad base or, more frequently, by a pedicle that allows it to be mobile within the pleural cavity [2–4]. Unlike mesothelioma, SFTP is not asbestos-related and is usually a benign, rarely aggressive, tumour, although a small percentage of patients may develop locoregional recurrence [2, 5, 6]. The aetiopathogenesis of SFTP remains uncertain and controversial. The most accredited hypothesis is that these tumours originate from submesothelial stromal cells with fibroblastic or myofibroblastic phenotype, whose growth is promoted by an aberrant reaction to inflammatory or hormonal stimuli [7]. Most patients are asymptomatic at the time of the diagnosis, with the lesion being discovered during a chest X-ray performed for other reasons [4, 8]. In the remaining patients, particularly those with large and aggressive masses, the most common clinical manifestations are chest pain, cough and dyspnoea [4, 6, 9]. The rate of incidental diagnoses is increasing, as demonstrated by our series in which symptomatic patients did not exceed 30% and confirmed by a comparison of studies published between 1942 and 1972 and between 1973 and 1980 in which symptomatic patients decreased from 72% to 54% [4]. This decrease can be attributed to more widespread (at times inappropriate) imaging, with resulting detection of a larger number of incidental tumours. SFTP, owing to its large size or unusual locations (paraspinal, paramediastinal, intrafissural and intraparenchymal), can pose interpretation problems or, indeed, point towards a diagnosis of diseases of a totally different nature. We present some unusual radiographic and computed tomographic (CT) images selected from our case history of SFTP located in atypical thoracic locations differential diagnosis.

## Histology and immunohistochemistry

SFTP is a rare mesenchymal neoplasm, previously defined as benign localised mesothelioma or fibrous benign mesothelioma, although the use of these terms is discouraged owing to the potential confusion with mesothelioma. As the name suggests, it is usually a single, occasionally large, pleural neoplasm, although multiple forms have been reported in the literature [4, 8, 10]. Macroscopically, it

## Introduzione

*Il tumore fibroso solitario della pleura (TFSP) è una neoplasia mesenchimale che solitamente coinvolge la pleura, ma che viene descritta anche in altre sedi sia toraciche, quali il mediastino, il pericardio ed il parenchima polmonare, sia extratoraciche, quali le meningi, l'epiglottide, le ghiandole salivari, la tiroide, i reni e la mammella [1, 2]. Generalmente si presenta come massa periferica a contatto con la superficie pleurica alla quale è unito da una larga base d'impianto o più spesso da un peduncolo che lo può rendere mobile all'interno del cavo pleurico [2–4].*

*Il TFSP, a differenza del mesotelioma, non è una malattia asbesto-correlata e di solito non presenta un comportamento aggressivo, sebbene una ridotta percentuale di pazienti possa andare incontro a recidive loco-regionali [2, 5, 6]. L'eziopatogenesi dei TFSP rimane tuttora incerta ed assai controversa. L'ipotesi più accreditata sostiene che questi tumori possano originare delle cellule stromali sottomesoteliali con fenotipo fibroblastico o miofibroblastico, alla cui crescita contribuisce un'aberrante reattività a stimoli infiammatori od ormonali [7]. La maggior parte dei pazienti è asintomatico al momento della diagnosi essendo la lesione riscontrata in occasione di un radiogramma del torace eseguito per altri motivi [4, 8]; nei restanti casi, soprattutto in presenza di lesioni di grandi dimensioni e con comportamento aggressivo, le più comuni manifestazioni cliniche sono dolore toracico, tosse e dispnea [4, 6, 9]. La percentuale di casi riscontrati occasionalmente è in continuo aumento, come testimoniato dalla nostra casistica in cui la percentuale di pazienti sintomatici non supera il 30% e dal confronto fra studi pubblicati nel periodo 1942–1972 e nella decade successiva, in cui la percentuale di pazienti sintomatici si è ridotta dal 72% al 54% [4]. Questi dati sono da attribuire ad una sempre maggiore (e talora inappropriata) diffusione delle metodiche di imaging, con un incremento del numero di casi scoperti in fase iniziale ed in modo del tutto occasionale.*

*Tali lesioni tuttavia, spesso a causa delle cospicue dimensioni o dello sviluppo in sedi inusuali (paraspinali, paramediastiniche, intrascissurali ed intraparenchimali) possono creare numerose difficoltà di interpretazione o addirittura orientare la diagnosi verso patologie di tutt'altra natura.*

*In questo lavoro, abbiamo selezionato dalla nostra casistica alcuni dei casi più interessanti caratterizzati da aspetti radiologici inconsueti sia per sede che per dimensioni per i quali si è dovuto sensibilmente ampliare il ventaglio delle possibili diagnosi differenziali.*

## Istologia ed immuno-istochimica

*Il TFSP è una rara neoplasia mesenchimale, in passato definita “mesotelioma benigno localizzato” o “mesotelioma fibroso benigno”, termini il cui uso deve essere scoraggiato per la potenziale confusione con il mesotelioma. Come il termine suggerisce è una neoplasia pleurica singola,*

originates from the visceral pleura [6], to which it is often connected by a short pedicle [2, 3, 11]. On dissection, the surface appears greyish-white with a whorled pattern; large lesions generally show areas of haemorrhage and necrosis [4, 9, 12] (Fig. 1a,b). Microscopically, the typical finding is that of a “patternless pattern” consisting of spindle cells with round nuclei with scarce cytoplasm arranged in bundles or in a fishbone configuration, in close contiguity with small vessels, resulting in a haemangiopericytoma-like appearance. Areas of hypercellularity may alternate with hypocellular or fibrous areas or with areas of haemorrhage or myxoid degeneration [11, 13–15] (Fig. 1c,d). SFTP is usually histologically benign, but the presence of cellular atypia and a high mitotic index [defined as being in excess of 4/10 high power field (HPF)] is strongly indicative of malignancy [10]. The neoplastic cells are typically CD34<sup>+</sup> and BCL2<sup>+</sup> and are negative for cytokeratin [16–18] (Fig. 1e,f). The differential diagnosis of SFTP includes sarcomatoid mesothelioma, primary pleural synovial sarcoma and haemangiopericytoma [1, 19–21].

## Radiological aspects

### Chest film

SFTP usually appears on chest X-ray as a peripheral opacity with well-defined borders and homogeneous density [8, 9, 22–24]. The shape is often elongated or roughly lenticular, with the largest dimension in the longitudinal plane [22]. SFTP are typically in contact with the pleural surface and may also be located in fissural locations (Figs. 2a,b and 3a,b) [8, 9, 22–24]. When large, they cause opacity of the corresponding hemithorax, which may be subtotal or massive [22]. SFTP predominantly affects the middle and inferior hemithorax [3, 25]; when the lesions abut the ipsilateral hemidiaphragm or originate from the mediastinal pleura, the differential diagnosis includes relaxed diaphragmatic eventration and mediastinal mass (Figs. 4a,b and 5a,b) [26]. Reactive pleural effusion (serous or serohaemorrhagic) is reported to coexist in a proportion of cases, varying between 6% and 17% [3, 4, 12, 27, 28], especially in malignant forms [3, 8, 29].

Evaluation of the angle formed between the lesion and the thoracic wall allows differentiation between a mass of pleural origin and a parenchymal lesion, being obtuse in small tumours of pleural origin and acute in intrapulmonary neoplasms and in large and/or pedunculated SFTP [30, 31].

Changes in location and shape of the mass during respiration and/or with patient position constitute the

*talvolta di grosse dimensioni, anche se in letteratura ne sono state descritte forme multiple [4, 8, 10]. Macroscopicamente origina dalla pleura viscerale [6], alla quale è spesso collegato da un corto peduncolo [2, 3, 11]. Al taglio, la superficie appare grigio-bianca con struttura spiraleiforme; inoltre, nelle lesioni di grandi dimensioni sono in genere presenti aree di emorragia e necrosi (Fig. 1a,b) [4, 9, 12]. Microscopicamente, il quadro tipico è il cosiddetto “patternless pattern”, composto da cellule fusate con nuclei tondeggianti e scarso citoplasma disposte in fasci, talora a spina di pesce, in stretta contiguità con piccoli vasi con struttura simil-emangiopericitoma; zone di ipercellularità possono alternarsi ad aree ipocellulari o fibrotiche o ad aree emorragiche o di degenerazione mixoide (Fig. 1c,d) [11, 13–15]. Solitamente i TFSP sono istologicamente benigni, ma la presenza di atipie cellulari e di un alto indice mitotico (definito come maggiore di 4/10 HPF) è fortemente indicativa di malignità [10]. Le cellule neoplastiche sono tipicamente CD34<sup>+</sup> e BCL2<sup>+</sup> e negative per le citocheratine (Fig. 1e,f) [16–18]. La diagnosi differenziale dei TFSP include il mesotelioma sarcomatoide, il sarcoma sinoviale pleurico primitivo e l'emangiopericitoma [1, 19–21].*

## Aspetti radiologici

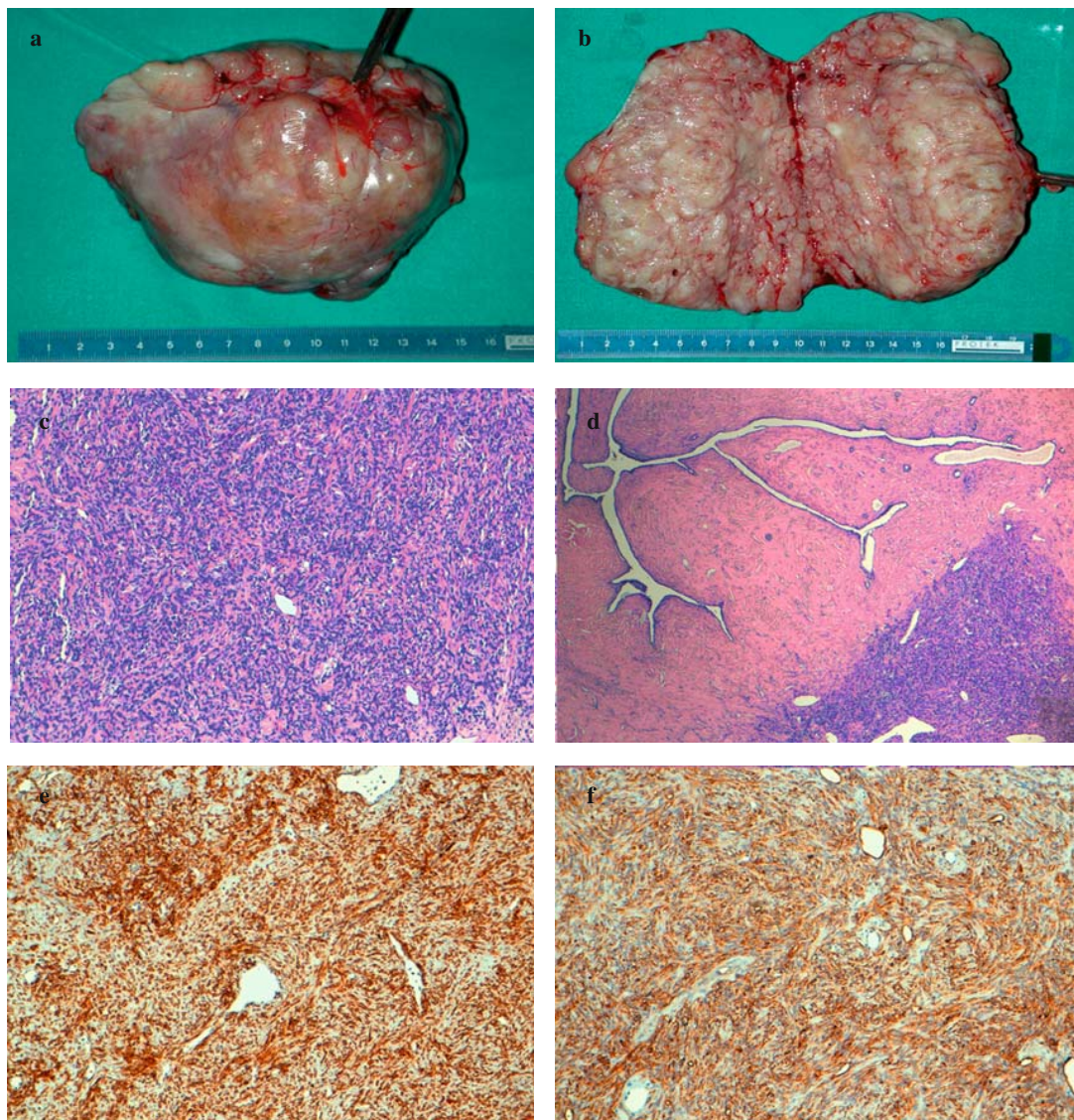
### Radiografia del torace

*I TFSP generalmente appaiono alla radiografia del torace come opacità periferiche a margini definiti, di densità omogenea [8, 9, 22–24]. La forma è spesso allungata o grossolanamente lenticolare, a maggior asse longitudinale [22]. Sono tipicamente a contatto con la superficie pleurica parietale, potendosi localizzare anche in sede scissurale (Fig. 2a,b e 3a,b) [8, 9, 22–24]. Quando di notevoli dimensioni determinano un'opacimento, da sub-totale a massivo, dell'emitorace corrispondente [22]. Sono prevalentemente interessati i campi medi ed inferiori [3, 25] e quando prossimi al diaframma o originanti dalla pleura mediastinica, i TFSP entrano in diagnosi differenziale rispettivamente con una relaxatio-eventratio diaframmatica oppure con una massa mediastinica (Fig. 4a,b e 5a,b) [26]. Il versamento pleurico di natura reattiva (sieroso o siero-emorragico) è concomitante in una proporzione di casi che varia in letteratura fra il 6% e il 17% [3, 4, 12, 27, 28], soprattutto in presenza di forme maligne [3, 8, 29].*

*La valutazione dell'angolo di raccordo con la parete toracica permette la distinzione fra masse di pertinenza pleurica e lesioni parenchimali, risultando ottuso nei piccoli tumori a genesi pleurica, acuto nelle neoplasie intrapolmonari e nei TFSP di maggior volume e/o pedunculati [30, 31].*

*La mobilità e le modificazioni di morfologia, imposte dalle diverse fasi della dinamica respiratoria e/o dai diversi decubiti del paziente, accertate fluoroscopicamente, costituiscono i segni patognomonici di una lesione pedunculata di pertinenza pleurica [3, 9, 32, 33].*





**Fig. 1a-f** Gross (a,b) and histological specimen of solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP). Hematoxylin and eosin (H&E) stain  $\times 20$  (c): spindle cells forming the “patternless pattern” and abundant collagen stroma. H&E  $\times 5$  (d): intrapulmonary SFT: note the entrapment of bronchioalveolar structures. Immunohistochemistry  $\times 20$  (e): CD34<sup>+</sup>. Immunohistochemistry  $\times 20$  (f): BCL2<sup>+</sup>

*Fig. 1a-f* Aspetto macroscopico (a,b) e preparati istologici di TFSP. c EE $\times 20$ : cellule fusate che configurano il c.d. “patternless pattern” e l’abbondante stroma collagene. d EE $\times 5$ : SFT intrapolmonare: notare l’intrappolamento delle strutture bronchioalveolari. e Immunoistochimica $\times 20$ : CD34<sup>+</sup>. f Immunoistochimica $\times 20$ : BCL2<sup>+</sup>.

pathognomonic signs of a pleural pedunculated lesion and can be verified with fluoroscopic examination [3, 9, 32, 33].

### Computed tomography (CT)

The size of the lesion will strongly affect its appearance on computed tomography (CT). Smaller fibromas usually appear as homogeneous, well-defined, rarely lobulated masses forming obtuse angles against the pleural surface [3, 22, 34, 35]. Large lesions appear inhomogeneous and connected at acute angles. A smoothly tapering margin at the

### Tomografia computerizzata (TC)

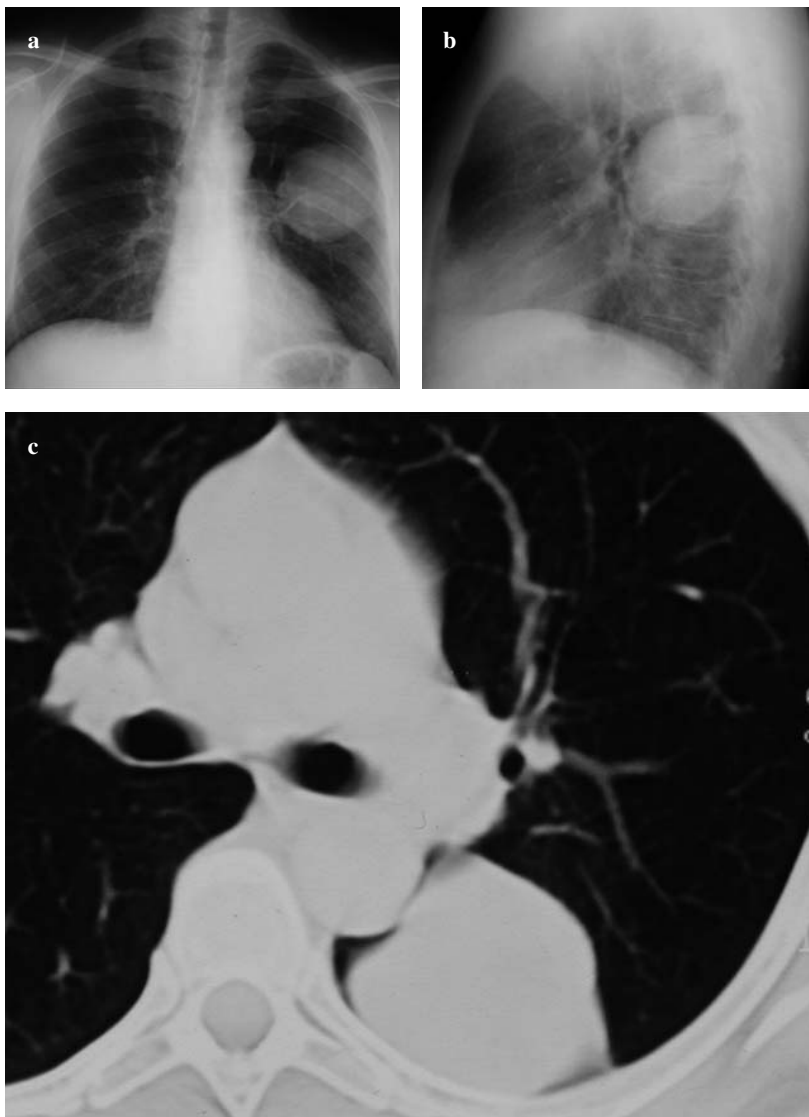
L’aspetto tomodensitometrico risente fortemente delle dimensioni della lesione. I fibromi di piccole dimensioni si presentano di solito come masse ben delimitate, omogenee, solo occasionalmente lobulate, a contatto con la superficie pleurica e con angolo di raccordo ottuso [3, 22, 34, 35]. Quando di cospicue dimensioni sono invece piuttosto disomogenee e con angoli di raccordo acuti. Il riscontro di un angolo di raccordo a detta degli autori anglosassoni, “smooth tapering” [22, 34] è un altro segno TC affidabile di neoplasia a partenza pleurica. Nei tumori intrascissurali esso è bilaterale e ne facilita la distinzione da una massa

junction of the mass with the pleural surface [22, 34] is another reliable CT sign of a neoplasm of pleural origin. In intrafissural tumours, the finding is bilateral, facilitating differentiation from an intraparenchymal mass (Fig 3 c,d) [22]. Associated signs include compression on the pulmonary parenchyma, mass effect on the mediastinum and pleural effusion. Intralesional calcifications (punctate, linear or coarse) constantly associated with areas of necrosis may be recognised in larger lesions [3, 4, 8, 22]. The presence of the pedicle is rarely identified on CT but can be inferred by evaluating lesion mobility [4, 36].

SFTP exhibits medium to high attenuation on baseline scans owing to the high physical density of the collagen fibres and the abundant vascular network of the lesions (Fig. 4c) [4, 36, 37]. On contrast-enhanced CT images of larger lesions, constant findings include geographic areas of heterogeneity or serpiginous areas of hyperdensity, an expression of the rich vascular network, possibly associated

*intraparenchimale (Fig. 3 c,d) [22]. I segni di compressione sul parenchima polmonare, l'effetto massa sul mediastino e il versamento pleurico possono essere segni associati. Calcificazioni intralesionali (puntiformi, lineari o grossolane) costantemente associate ad aree di necrosi si riconoscono nelle lesioni di dimensioni maggiori [3, 4, 8, 22]. Raramente è possibile individuare la presenza del peduncolo, se non indirettamente valutando la mobilità della lesione [4, 36].*

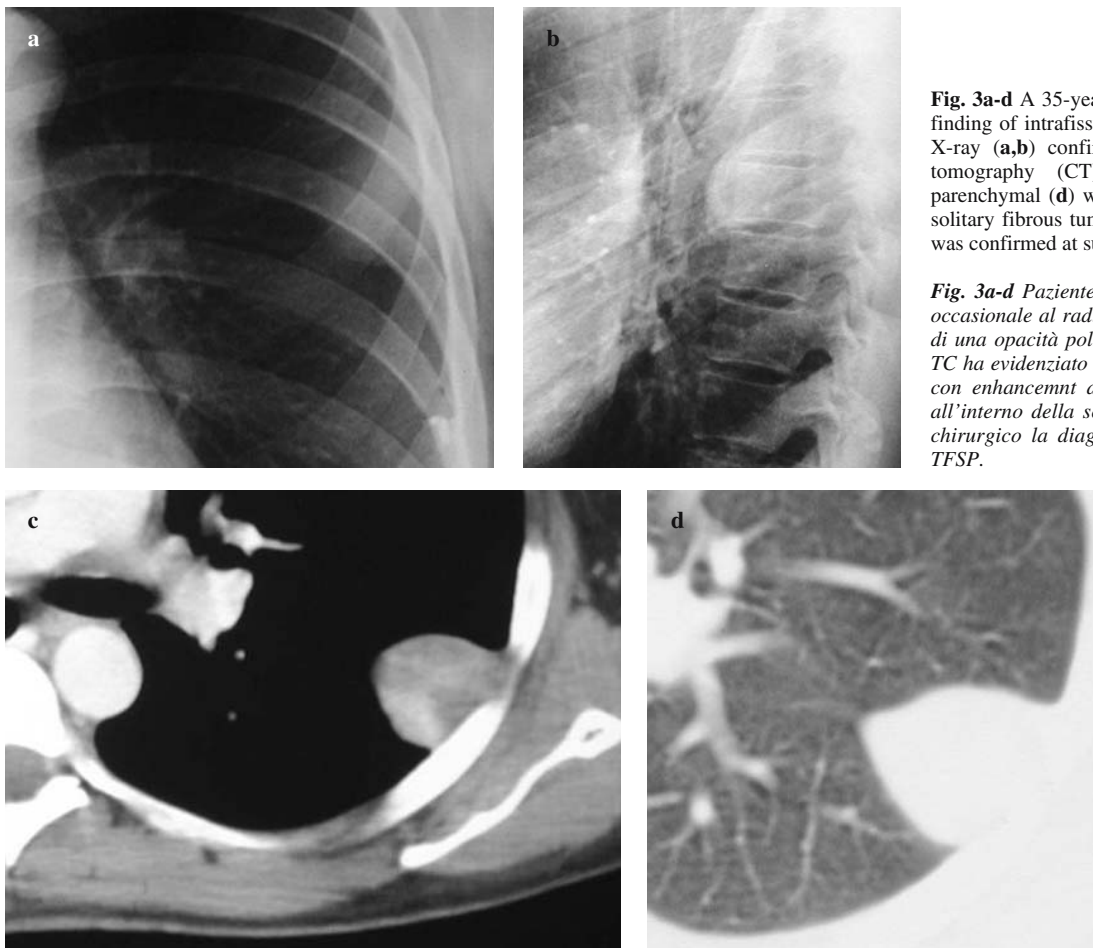
*I TFSP mostrano valori di attenuazione medio-alta nelle scansioni basali in virtù dell'elevata densità fisica delle fibre collagene e dell'abbondante rete vascolare di cui sono provvisti (Fig. 4c) [4, 36, 37]. Con l'aumentare delle dimensioni, dopo somministrazione di mezzo di contrasto è costante il riscontro di lesioni piuttosto disomogenee caratterizzate da un pattern tomodensitometrico definito "a carta geografica" oppure da aree serpiginose iperdense, espressione della ricca rete vascolare, cui possono associarsi aree ipodense, riferibili a fenomeni di degenerazione cistica*



**Fig. 2a-c** Incidental finding of a thoracic mass on the chest X-ray of a 52-year-old woman (**a,b**). Computed tomography (CT) (**c**) suggests a intrafissural location. During surgery, the lesion presented as a solid mass located within the fissure. Histological pattern and CD34<sup>+</sup> led to a diagnosis of solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP).

**Fig. 2a-c** Paziente di 52 anni con riscontro occasionale alla radiografia del torace in 2 proiezioni (**a,b**) di massa polmonare. All'intervento chirurgico è stata riscontrata una massa solida indovata all'interno della scissura. La TC (**c**) suggerisce la sede intrascissurale. L'aspetto microscopico e la positività al CD34<sup>+</sup> hanno consentito di porre diagnosi di TFSP.





**Fig. 3a-d** A 35-year-old man with incidental finding of intrafissural lung opacity on chest X-ray (**a,b**) confirmed on axial computed tomography (CT) mediastinal (**c**) and parenchymal (**d**) windows. The diagnosis of solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP) was confirmed at surgery.

**Fig. 3a-d** Paziente di 35 anni con riscontro occasionale al radiogramma del torace (**a,b**) di una opacità polmonare indeterminata. La TC ha evidenziato la presenza di una lesione con enhancement disomogeneo (**c**) indovata all'interno della scissura (**d**). All'intervento chirurgico la diagnosi definitiva è stata di TFSP.

with areas of hypodensity due to cystic and myxoid degeneration, or intralesional haemorrhage or necrosis (Fig. 4c,d) [3, 34, 35, 38].

The lesions show intense contrast enhancement as a result of increased vascularity: the heterogeneity of the fibroma becomes more evident in the late phase as the areas of hypodensity due to cystic and myxoid degeneration, haemorrhage or necrosis remain unchanged [4]. Involvement of hilar-mediastinal lymph nodes enables a diagnosis of SFTP to be definitely excluded.

#### Differential diagnosis of SFTP in atypical locations

The differential diagnosis of primary pleural tumours is relatively narrow and includes, in addition to pleural fibromas and malignant mesothelioma, the rarer lipomas, synovial sarcomas and epithelioid haemangioendothelioma [39–41]. The differential diagnosis becomes particularly problematic when SFTP develops in unusual sites, thus increasing the number of possible diagnoses. For practical reasons, SFTP can be subdivided into three groups

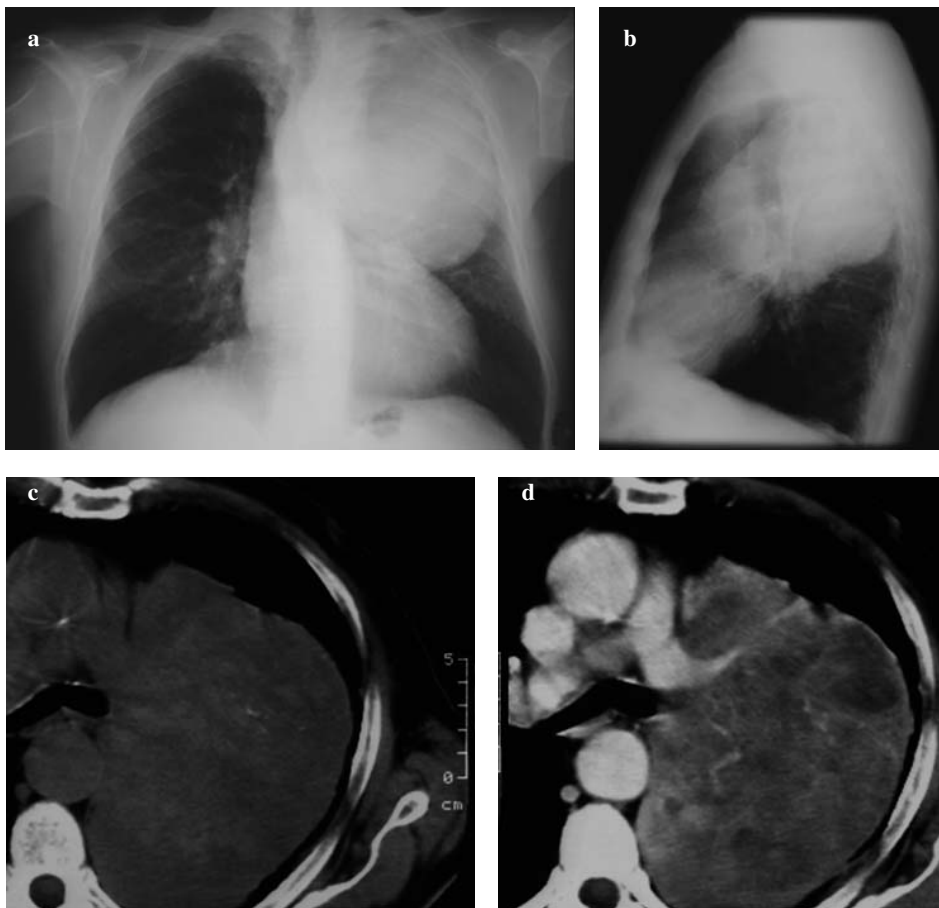
*e mixoide, oppure ad emorragia o necrosi intralesionale (Fig. 4c,d) [3, 34, 35, 38].*

*L'enhancement è intenso per effetto della aumentata vascolarizzazione: la disomogeneità del fibroma diviene allora più evidente in fase tardiva, dal momento che restano invariate le zone ipodense legate ai fenomeni sopra descritti [4]. L'interessamento linfonodale ilo-mediastinico esclude con certezza la diagnosi di TFSP.*

#### Diagnosi differenziale delle localizzazioni insolite

*Il ventaglio diagnostico differenziale dei tumori primitivi della pleura è relativamente contenuto, coinvolgendo oltre ai fibromi pleurici solitari ed al mesotelioma pleurico maligno anche i più rari lipomi, sarcomi e l'emangioendothelioma epitelioido [39–41]. Il problema della diagnosi differenziale si rende ancora più complesso quando queste lesioni si sviluppano in sedi inconsuete, rendendo ancora più ampio il numero di patologie che entrano in diagnosi differenziale. Per praticità possiamo suddividere questi tumori in 3 gruppi in base alla diversa localizzazione: paraspinali, paramediastinici e intraparenchimali.*

*Quando si localizzano in sede paraspinale possono*



**Fig. 4a-d** An 81-year-old man with cough, dyspnoea and hypoglycaemic crises. Chest X-ray (**a,b**) and computed tomography (CT) (**c,d**) showed the typical pattern of a mediastinal mass. At surgery, the mass was found to arise from the mediastinal pleura.

**Fig. 4 a-d** Paziente di 81 anni con tosse, dispnea e crisi ipoglicemiche subentranti. L'aspetto radiografico (**a,b**) e TC (**c,d**) è caratteristico di una massa a partenza mediastinica. All'intervento chirurgico la massa prendeva origine dalla pleura mediastinica.

according to lesion location: paraspinal, paramediastinal and intraparenchymal.

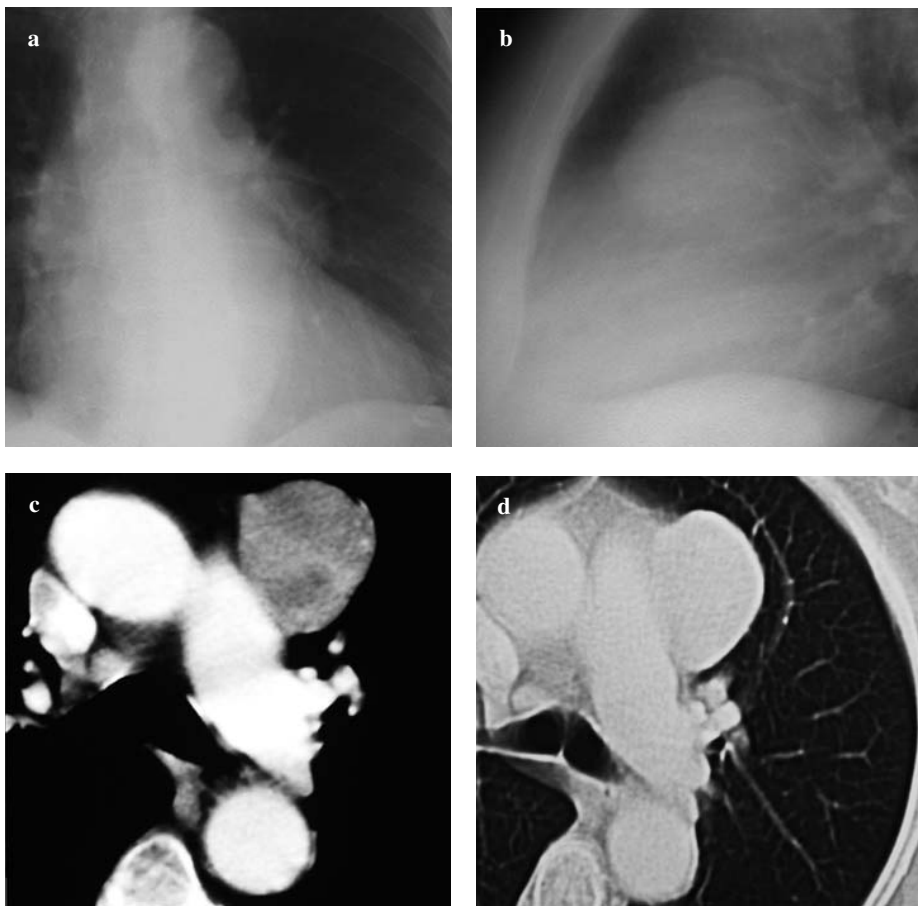
When located in the paraspinal area, SFTP may appear indistinguishable from neurogenic tumours (Fig. 6). In these cases, it is important to evaluate the ribs: chest wall involvement by SFTP is rare [4, 42] and usually manifests as sclerosis or cortical erosion at the costal level, a feature more typical of tumours of neurogenic origin [4].

SFTP that have a mediastinal pleural origin can mimic a thymic neoplasm or dysembryogenetic tumour. Differentiation from true mediastinal tumours is often impossible (Figs. 4c,d and 5c,d). In such cases, analysis of the thymic cavity is also fundamental. In fact, in lesions of pleural origin, the thymic cavity is compressed and dislocated, contrary to what occurs in the presence of a mediastinal mass (which expands, compressing the pulmonary parenchyma without causing mediastinal shift) [43]. With the advent of modern equipment and the use of multiplanar imaging that enables detailed study of the mediastinum, it has become easier to distinguish between masses of thymic origin and lesions of the mediastinal pleura, even though it should be recalled that SFTP may also arise in the mediastinum [4].

*risultare indistinguibili dal tumore neurogeno (Fig. 6). In questi casi, la valutazione della parete toracica è importante; infatti, in letteratura, la presenza di segni di estensione parietale è riportata molto raramente [4, 42] e si manifesta generalmente come sclerosi o erosione costale, un aspetto più caratteristico delle neoplasie di origine neurogena [4].*

*Se invece si sviluppano dalla pleura mediastinica possono simulare una neoplasia timica oppure un tumore disembrionogenico. La diagnosi differenziale con i tumori mediastinici propriamente detti è spesso impossibile (Figg. 4c,d e 5c,d). In questi casi, se localizzati a livello del mediastino superiore l'analisi della loggia timica risulta fondamentale. Infatti, in caso di lesioni a partenza pleurica essa apparirà compressa e dislocata controlateralmente rispetto a quanto avviene in presenza di masse mediastiniche che si espandono al suo interno mantenendo il mediastino in asse [43]. Grazie all'avvento delle apparecchiature di ultima generazione e all'utilizzo di immagini multiplanari, che permettono uno studio dettagliato del mediastino, risulta più facile distinguere fra una massa di origine timica e una lesione a partenza dalla pleura mediastinica, pur se bisogna ricordarsi che anche il tumore fibroso solitario della pleura può localizzarsi primitivamente nel mediastino [4].*

*Per quanto riguarda le localizzazioni intrapolmonari si rende necessaria un'ulteriore suddivisione in 3 sottogruppi:*



**Fig. 5a-d** A 74-year-old woman with a mediastinal mass discovered incidentally on chest X-ray (**a,b**) and confirmed at computed tomography (CT) (**c,d**). During surgery, the lesion appeared to originate from the visceral pleura.

**Fig. 5a-d** Donna di 74 anni con riscontro occasionale (**a,b**) di lesione a partenza mediastinica, sospetto confermato alla TC (**c,d**). All'intervento chirurgico la lesione prendeva origine dalla pleura viscerale.

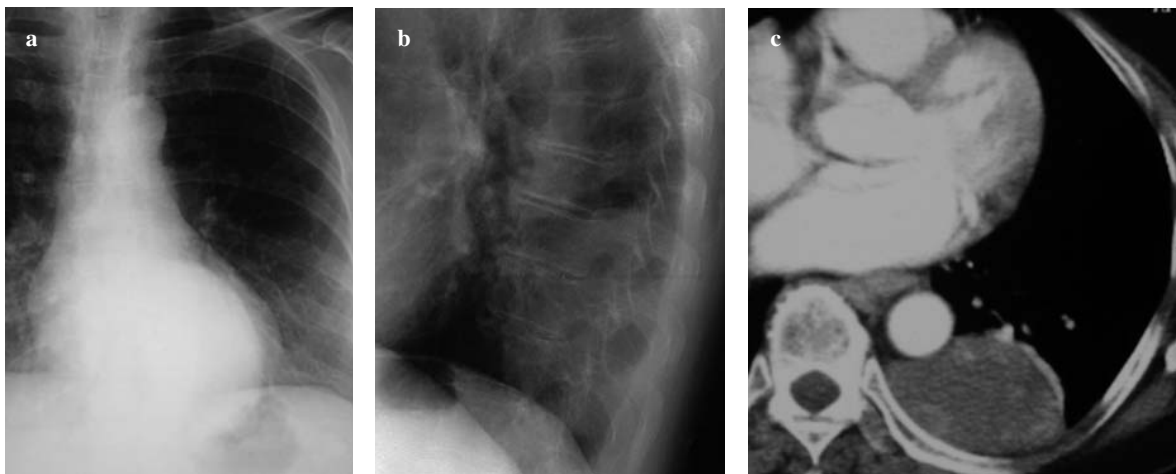
SFTP with intrapulmonary location requires a further division into three groups: true intraparenchymal SFTP, which develop within the parenchyma without contact with the pleural surface (Figs. 7, 8); intrafissural SFTP, which mimic parenchymal lesions even though they are contained within the pleural intrafissural space (Fig. 2); inverted SFTP, which although originating in the visceral pleura have completely intraparenchymal growth and objectively simulate a lesion of the pulmonary parenchyma. Intraparenchymal and inverted SFTP present as pulmonary nodules or rounded or oval masses with well-defined margins and enter the differential diagnosis with some benign diseases (hamartochondromatosis) or with less aggressive lesions such as carcinoids [44].

Two reports in the literature address CT imaging of intrapulmonary pleural fibromas [44, 45], and only one of them describes CT features of intense, predominantly peripheral, heterogeneous enhancement [45]. Tumours located within the fissural space may also be interpreted as pulmonary masses when they appear totally surrounded by pulmonary parenchyma. Use of thin-slice multidetector CT with multiplanar reconstructions allows better visualisation of the fissure and its relationship with the tumour.

*TFSP intraparenchimali propriamente detti, in quanto si sviluppano all'interno del parenchima senza alcun contatto con la superficie pleurica (Figg. 7, 8); TFSP intrascissurali, che simulano una lesione del parenchima, pur essendo contenuti all'interno dello spazio pleurico intra-scissurale (Fig. 2) e TFSP "inverted" che, pur nascendo dalla pleura viscerale, presentano una modalità di crescita totalmente intraparenchimale e simulano perfettamente una lesione del parenchima polmonare. I TFSP intraparenchimali ed "inverted" si presentano come noduli o masse parenchimali di forma tonda o ovalare a margini ben definiti e possono essere considerati in diagnosi differenziale con alcune patologie benigne quali l'amartochondroma o lesioni a lenta crescita quali i carcinoidi [44].*

*Esistono solo due lavori in letteratura sull'aspetto TC dei fibromi pleurici intrapolmonari [44, 45], uno solo riporta la descrizione dell'aspetto tomodensitometrico riconoscendogli un intenso disomogeneo enhancement e prevalentemente periferico [45]. Anche i tumori a sviluppo intrascissurale possono talora essere interpretati come una massa polmonare quando risultano completamente circondati da parenchima. Attualmente la TC multidetettore con le ricostruzioni multiplanari ottenute da acquisizioni sottili permettono una migliore visualizzazione della scissura ed i suoi rapporti con il tumore.*





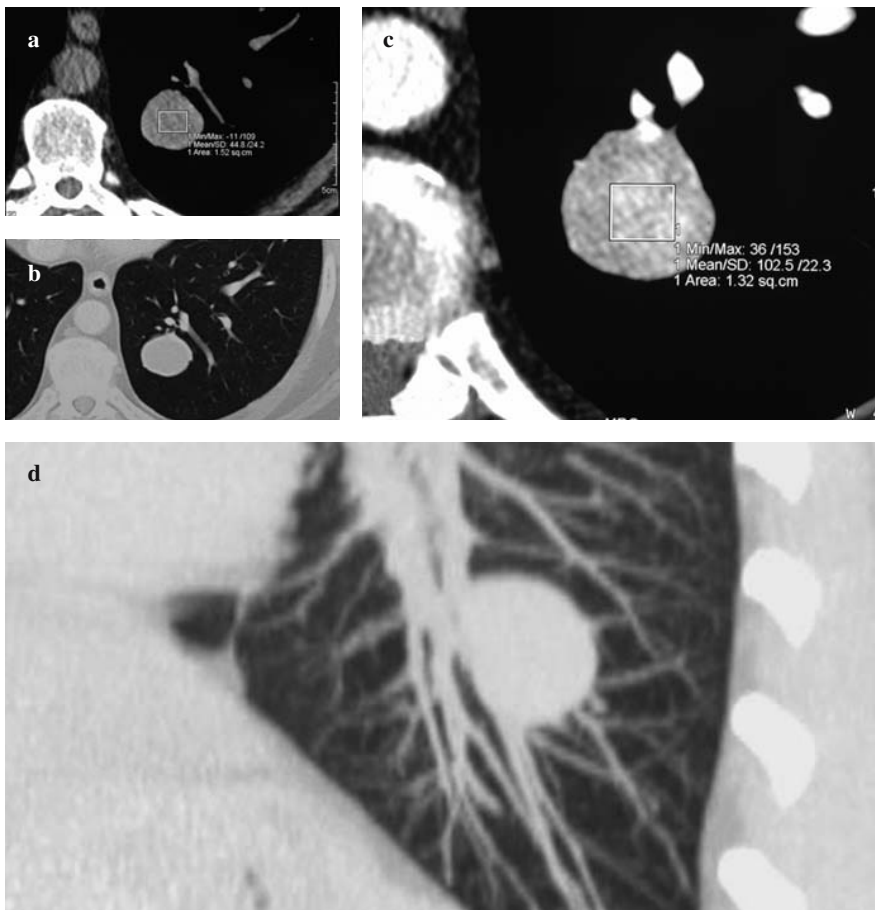
**Fig. 6a,b** Solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP) in a 63-year-old patient with an incidental finding of left paraspinal opacity on chest X-ray (**a,b**), which was confirmed at computed tomography (CT) (**c**) and initially diagnosed as a neurogenic tumour. Cutting-needle biopsy and surgery yielded a diagnosis of SFTP.

*Fig. 6a,b* TFSP in paziente di 63 anni con riscontro occasionale al radiogramma del torace in 2 proiezioni (**a,b**), confermato alla TC (**c**), di opacità paraspinale sinistra interpretata inizialmente come tumore neurogeno.



**Fig. 7a-c** A 44-year-old man with atypical precordial pain who underwent chest X-ray in the lateral view (**a**) and computed tomography (CT) with sagittal maximum intensity projection (MIP) reformations (**b**) and transverse lung windowing (**c**). CT showed a slow-growing intraparenchymal nodular lesion abutting vascular and bronchial structures, suggesting a carcinoid. After surgery, the diagnosis was solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP).

*Fig. 7a-c* Paziente di 44 anni sottoposto a radiografia del torace per precordialgia atipica. **a** Radiogramma mirato in proiezione laterale, **b** TC con ricostruzione MIP in sezione sagittale e **c** TC in sezione assiale con finestra per il parenchima dimostrano la presenza di una lesione nodulare localizzata nel lobo superiore sinistro che data la stretta contiguità con le strutture bronchiali e vascolari è stata sospettata la diagnosi di carcinoid. Dopo intervento chirurgico la diagnosi ottenuta è stata invece di TFSP.



**Fig. 8a-d** A 47-year-old man with incidental finding of a 3-cm opacity on chest X-ray. Computed tomography (CT) (a,b) confirmed the presence of a well-margined parenchymal mass within the left lower lobe (c,d). The lesion abutted the subsegmental pulmonary artery (d). Definitive diagnosis after lower left lobectomy was solitary fibrous tumour of the pleura (SFTP).

**Fig. 8a-d** Paziente di 47 anni con riscontro occasionale di un nodulo polmonare. La TC prima e dopo somministrazione di mezzo di contrasto (a,b) mostra un nodulo intraparenchimale a margini ben definiti nel contesto del lobo inferiore sinistro (c,d), in stretta contiguità con un vaso polmonare (d). La diagnosi istopatologica definitiva è stata di TFSP.

## Conclusion

In conclusion, SFTP is a rare mesenchymal neoplasm that is relatively easy to diagnose when located in typical sites, as the diseases entering the differential diagnosis are few and rare. Diagnosis may prove more challenging when the lesion is located in an unusual site, as the number of possible diagnoses is larger, some of which are more common than SFTP.

## Conclusione

*In conclusione, i TFSP sono neoplasie mesenchimali relativamente facili da diagnosticare quando originano in sede tipica, grazie all'esiguo numero ed alla rarità delle patologie che entrano in diagnosi differenziale, ma al contrario la diagnosi può essere molto difficile quando si localizzano in sedi inconsuete, in quanto aumenta in modo considerevole il numero delle patologie che entrano in gioco, alcune delle quali si manifestano con frequenza superiore rispetto al tumore fibroso solitario della pleura.*

**Conflict of interest statement** The author declare that they have no conflict of interest to the publication of this article.

## References/Bibliografia

- Hanau CA, Miettinen M (1995) Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* 26:440–449
- de Perrot M, Fischer S, Bründler MA et al (2002) Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 74:285–293
- Ferretti GR, Chiles C, Choplin RH, Coulomb M (1997) Localized benign fibrous tumors of the pleura. *AJR Am J Roentgenol* 169:683–686
- Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, McAdams HP et al (2003) Localized fibrous tumors of the pleura. *Radiographics* 23:759–783
- Tagliabue F, Vertemati G, Confalonieri G et al (2005) Benign solitary fibrous tumour of the pleura: a clinical review and report of six cases. *Chirurgia Italiana* 57:649–653
- Briselli M, Mark EJ, Dickersin R (1981) Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 47:2678–2689
- Bongiovanni M, Viberti L, Pecchioni C et al (2002) Steroid hormone receptor in pleural solitary fibrous tumors and cd34+ progenitor stromal cells. *J Pathol* 198:252–257
- England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ (1989) Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Am J Surg Pathol* 13:640–658
- Suter M, Gebhard S, Boumghar M et al (1998) Localized fibrous tumours of the pleura: 15 new cases and review of the literature. *Eur J Cardiothorac Surg* 14:453–459
- Tafttepe I, Alper A, Özyaydin HE et al (2000) A case of multiple synchronous localized fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 18:491–494
- Yousem SA, Flynn SD (1988) Intrapulmonary localized fibrous tumor. *Am J Clin Pathol* 89:365–369
- Aufiero TX, McGary SA, Campbell DB, Phillips PP (1995) Intrapulmonary benign fibrous tumor of the pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg* 110:549–551
- Weiss B, Horton D (2002) Preoperative embolization of a massive solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg* 73:983–985
- Robinson LA, Reilly RB (1994) Localized pleural mesothelioma. The clinical spectrum. *Chest* 106:1611–1615
- Ali SZ, Hoon V, Hoda S et al (1997) Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations. *Cancer Cytopathol* 81:116–121
- Tateishi U, Nishihara H, Morikawa T, Miyasaka K (2002) Solitary fibrous tumor of the pleura: MR appearance and enhancement pattern. *J Comput Assist Tomogr* 26:174–179
- Clayton AC, Salomão DR, Keeney GL, Nascimento AG (2001) Solitary fibrous tumor: a study of cytologic features of six cases diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 25:172–176
- Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C et al (2002) Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 94:1057–1068
- Vallat-Decouvelaere AV, Dry S, Fletcher C (1998) Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 22:1501–1511
- Moran CA, Suster S, Koss MN (1992) The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumours of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 9:169–180
- Scharifker D, Kaneko M (1979) Localized fibrous “mesothelioma” of pleura (submesothelial fibroma). *Cancer* 43:627–635
- Krismann M, Adams H, Jaworska M et al (2000) Patterns of chromosomal imbalances in benign solitary fibrous tumours of the pleura. *Virchows Arch* 437:248–255
- Van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV (1994) Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum and lung. *Am J Surg Pathol* 18:814–820
- Miettinen M, Lindenmayer AE, Chaubal A (1994) Endothelial call markers CD31, CD34 and BNH9 antibody to H- and Y-antigens: evaluations of their specificity and sensitivity in the diagnosis of vascular tumors and comparisons with Von Willebrand factor. *Mod Pathol* 7:82–90
- Dedrick CG, McLoud TC, Shepard JAO, Shipley RT (1985) Computed tomography of localized pleural mesothelioma. *AJR Am J Roentgenol* 144:275–280
- Okike N, Bernatz PE, Woolner LB (1978) Localized mesothelioma of the pleura. benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 75:363–372
- Saifuddin A, Da Costa P, Chalmers AG et al (1992) Primary malignant localized fibrous tumours of the pleura: clinical, radiological, and pathological features. *Clin Radiol* 45:13–17
- Truong M, Munden RF, Kemp BL (2000) Localized fibrous tumor of the pleura. *AJR Am J Roentgenol* 174:42
- Biçer M, Yaldiz S, Gürsoy S, Ül an M (1998) A case of giant benign localized fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 14:211–213
- Oliaro A, Filosso PL, Casadio C et al (1994) Il mesotelioma fibroso benigno della pleura. *Minerva Chir* 49:1311–1316
- Kim JH, Kim JO, Kim SY et al (2001) Two cases of large solitary fibrous tumors of the pleura associated with fasting hypoglycemia. *Eur Radiol* 11:819–824
- Ulrik CS, Viskum K (1998) Fibrous pleural tumour producing 171 litres of transudate. *Eur Respir J* 12:1230–1232
- Theros EG, Feigin DS (1977) Pleural tumors and pulmonary tumors: differential diagnosis. *Semin Roentgenol* 12:239–247
- Martens B, Bonnet P, Duquesne L (1995) Solitary fibrous tumor pleura. *Acta Chir Belg* 95:127–129
- Dynes MC, White EM, Fry WA, Ghabremani GG (1992) Imaging manifestations of pleural tumors. *Radiographics* 12:1191–1201
- Kucuksu N, Thomas W, Ezdinli EZ (1976) Chemotherapy of malignant diffuse mesothelioma. *Cancer* 37:1265–1274
- Lee KS, Im JG, Choe KO et al (1992) CT findings in benign fibrous mesothelioma of the pleura. Pathological correlation in nine patients. *AJR Am J Roentgenol* 158:983–986
- de Perrot M, Kurt AM, Robert JH et al (1999) Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 67:1456–1459



39. Mendelson DS, Meary E, Buy JN et al (1991) Localized fibrous pleural mesothelioma: CT findings. *Clinical Imaging* 15:105–108
40. Rubenstein WA, Gray G, Auh YH (1986) CT of fibrous tissues and tumors with sonographic correlations. *AJR Am J Roentgenol* 147:1067–1074
41. Rena O, Filosso PL, Papalia E et al (2001) Solitary fibrous tumour of the pleura: surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg* 19:185–189
42. Robinson LA (2006) Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 13:264–269
43. Cardinale L, Allasia M, Ardisson F et al (2006) CT features of solitary fibrous tumour of the pleura: experience in 26 patients. *Radiol Med* 111:640–650
44. Cardinale L, Solitro F, Fava C (2005) Inverted solitary fibrous tumor of the pleura mimicking a pulmonary mass. *JBR-BTR* 88:342
45. Patsios D, Hwang DM, Chung TB (2006) Intraparenchymal solitary fibrous tumor of the lung: an uncommon cause of a pulmonary nodule. *J Thorac Imaging* 21:50–53