

Plevranın Soliter Fibröz Tümörü - Olgu Sunumu

Solitary Fibrous Tumor of the Pleura - a Case Report

Sedat Altın¹, Erdoğan Çetinkaya¹, Sinem Nedime Sökücü¹, Levent Karasulu¹, Neslihan Fener²

¹Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Plevranın soliter fibröz tümörleri nadir görülen, çoğunluğu benign olan tümörlerdir. Tanısı ve tedavisi kitlenin cerrahi rezeksiyonu ile yapılır. Klinik prezentasyonları kitlenin büyüklüğüne ve intratorasik lokalizasyonuna göre değişir. Öksürük ve nefes darlığı semptomlarıyla başvuran 49 yaşında bayan hastada sağ akciğerde kitle lezyonu saptandı. Kitle cerrahi operasyonla rezeke edildi. Tümör hücreleri immunohistokimyasal olarak CD 34 ve vimentinle pozitif boyanırken Pansitokeratin, Densin, CD31, S100, South Musde Aktin ile negatif, reaksiyon vermişti. Bu bulgularla histopatolojik olarak benign soliter fibröz tümör tanısı kondu. 2 yıllık takiplerinde nüks gözlenmeyen vakamızı literatür bilgileri eşliğinde sunuyoruz. (*Tur Toraks Der 2008;9:190-2*)

Anahtar sözcükler: Plevral tümör, fibröz tümör, benign mesothelioma

Geliş Tarihi: 26. 09. 2006

Kabul Tarihi: 06. 03. 2007

ABSTRACT

Solitary fibrous tumor of the pleura is a mostly benign and rare tumor. Its diagnosis and treatment can be made by surgical resection of the mass. Clinical presentation varies according to the size and intrathoracic localization of the tumor. A forty-nine year old female with symptoms of cough and dispnea had a mass in her right lung. The lesion was resected by surgery. Immunohistochemically tumor cells stained positively for CD 34 and vimentine but there was no reactivity for pansitokeratin, densin, CD31, S100 or South Musde Aktin. Due to these findings, it was histopathologically diagnosed as a pleural solitary fibrous tumor. We presented our case who did not show recurrence in her follow up for 2 years together with a review of the literature. (*Tur Toraks Der 2008;9:190-2*)

Key words: Pleural tumor, fibrous tumor, benign mesothelioma

Received: 26. 09. 2006

Accepted: 06. 03. 2007

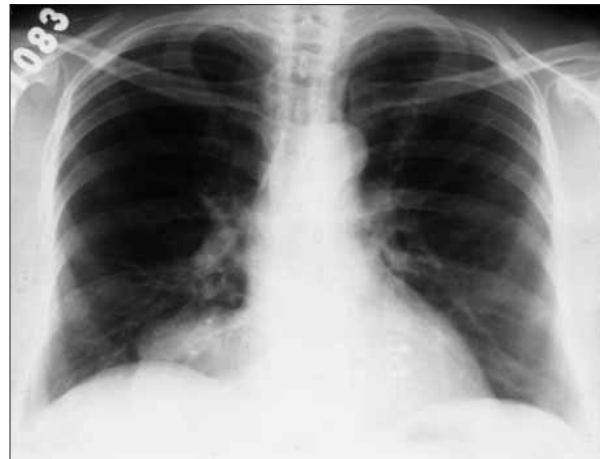
GİRİŞ

Plevranın soliter fibröz tümörleri nadir tümörlerden olup görülme sıklığı %0.00025' dir [1-3]. Literatürde rapor edilen 800 civarında vaka vardır [3]. Kaynağını mesotelial döşenmiş plevra altında, areolar doku içindeki mesenkimal hücrelerden alır. Meninksler, burun, oral kavite, farenks, epiglot, tükrük bezleri, tiroid, meme, böbrek, spinal kord gibi ekstratorasik organlardan da köken alabilir. Geniş bir yaş aralığında görülse de en sık hayatın altıncı ve yedinci dekadında rastlanır ve iki cinste eşit olarak görülür [3]. Altta yatan genetik predispozisyon veya asbest, sigara ve diğer çevresel ajanlarla ilişkisi bilinmemektedir. Genellikle asemptomatiktir ve tesadüfen çekilen göğüs radiogramlarında rastlanır. Lezyon büyük boyutlara ulaşırsa öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı gibi semptomlara neden olabilir. Bu tümörlerin çoğu benign olsa da yaklaşık %10-20' si malign olabilir [4].

OLGU

İki aydır olan öksürük ve nefes darlığı şikayeti olan kırk dokuz yaşında bayan hastanın P-A akciğer grafisinde sağ parakardiyal alanda kalp konturunu silen fakat diafram konturunun izlendiği sınırları düzenli kitle tespit edildi (Şe-

kil 1a ve Şekil 1b). Hastanın öz ve soy geçmişinde 6 ay önce geçirdiği hemoroid operasyonu dışında özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde ve rutin laboratuvar tetkiklerinde HBsAg pozitifliği dışında özellik yoktu. Solunum fonksiyon testi ve arter kan gazı normal sınırlardaydı. Hastanın Toraks BT' sinde sağ akciğer orta lob medial segmentte



Şekil 1a. PA akciğer grafide sağ akciğer parakardiyal alanda düzgün sınırlı kitle



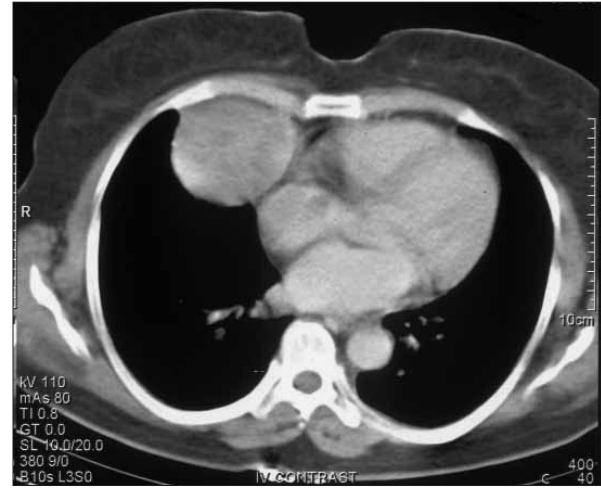
Şekil 1b. Kitlenin yan grafide görünüşü

6.5x6x5 cm boyutlarında parakardiyal yerleşimli, anteriorda kostal plevraya medialde perikarda ve mediastinal plevraya inferiorda ise diafragmatik plevraya dayanan sağ atrium ile yakın komşulukta düzgün sınırlı santralinde milimetrik heterojenite içeren solid mass izlenmekteydi (Şekil 2). Bronkoscopisinde endobronşial patoloji görülmedi.

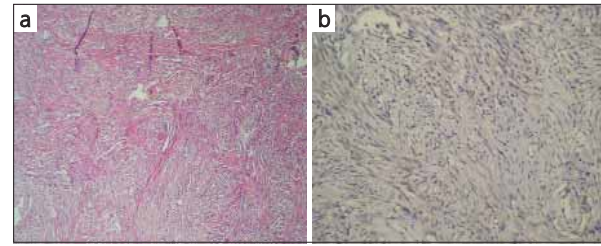
Kitlenin transtorasik iğne aspirasyonu kan elemanları, polimorf nüveli lökositler, lenfositler, histiositler olarak raporlandı. Spesifik bir tanı elde edilemeyince yapılan tru-cut biyopsisi iğsi hücreli tümör olarak geldi. Torakotomi ve sağ orta lob wedge rezeksiyon ile kitle ekstre edildi. Kitle makroskopik olarak 7x5,5x5 cm ölçülerinde ince kapsüllü orta sertlikte sarı pembe renkte düzgün yüzeyli nodüler lezyon görünümündeydi. Kesiti sarı beyaz renkli olup birbirine yapışmış demetler izlenmiştir. Histopatolojik tanısı benign soliter fibröz tümör olarak gelen hastanın preperatında hücresel pleomorfizm ve mitoz izlenmedi. Fokal bir alanda nekroz mevcuttu (Şekil 3a). İmmunohistokimyasal çalışmada Pansitokeratin, Densin, CD31, S100, South Musde Aktin ile negatif, CD34 ve Vimentin ile pozitif reaksiyon vermişti ki bu bulgular da benign soliter fibröz tümör tanısını destekliyordu (Şekil 3b). Asemptomatik olan hastanın 2 yıllık takibinde nüks saptanmadı.

TARTIŞMA

Plevranın soliter fibröz tümörleri, tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğüne bağlı olarak farklı şikayetlerle başvururlar. Erken dönemde asemptomatikken tümör büyüdükçe hastaların üçte birinde göğüs ağrısı, nefes darlığı, öksürük gibi şikayetlere rastlanır [4]. Nadir de olsa hipoglisemi ve çomak parmak gibi paraneoplastik sendromlara da neden olurlar [5,6]. Öksürük ve nefes darlığı şikayetleri ile hastanemize başvuran vakamızda çekilen P-A akciğer grafisinde kitle saptanmıştı. Vakamızda paraneoplastik sendrom bulgusu yoktu.



Şekil 2. Kitlenin BT kesiti



Şekil 3. a) Hematoksilen-Eozin x100 büyütme kollejenöz stroma içinde bir biriyle çaprazlaşan iğsi hücreler
b) x400 büyütmede iğsi hücrelerde CD34 pozitifliği

Soliter fibröz tümörlerin klasik BT presentasyonu plevraya oturan kitle şeklindedir. Vakaların %17 sinde tek taraflı plevral efüzyon gözlenebilir [7]. Bu tümörlerde malign transformasyon nadir de olsa görülmektedir [4]. Genellikle lokal nüks görülmekle birlikte uzak metastaz da yapabilirler. 223 vakalık bir araştırmada malignite kriterleri; hücre zenginliği, 10 büyük büyütme alanında 4' den fazla mitoz, sitonükleer atipi, geniş nekroz veya kanama alanları, plevral efüzyon, atipik lokalizasyon ve komşu dokulara invazyon şeklindedir [7]. Vakamızda bu bulgulardan hiçbirine rastlanmadığından benign olarak değerlendirildi.

Kitlenin makroskopik görünümü genelde bir pedikül ile visseral plevradan kaynak alan düzgün sınırlı kesitinde lifsel demetlerin izlendiği kirli-beyaz renkli kitle şeklindedir [8-10]. Bizim vakamızda da makroskopik görünüm literatüre uyumluydu.

Tümör hücreleri immunohistokimyasal olarak sitokeratin, S-100, demsin, epitelyal membran antijen, karsinoembriyogenik antijen ve Factor VII ile negatifken vimentin ve CD34 ile pozitif boyanma göstermektedir [11,12]. Bizim vakamızın immunohistokimyasal çalışması da vimentin ve CD34 ile pozitif reaksiyon vermişti.

Tümörün hiperselüler ve aselüler komponentlerinden dolayı literatürde sayılı vakada iğne aspirasyonu veya biyopsi ile tanıya ulaşıldığı bildirilse de kesin tanı tümörün tamamen çıkarılması ile konulabilmektedir [13,14]. Vakamızda ilk TTIA sonucu negatif saptanınca yapılan tru-cut biyopsisinde iğsi hücreli tümör saptandı, kitlenin ekstirpasyonu soliter fibröz tümör tanısını koydurdu.

Soliter fibröz tümörler, göğüste kitle yapan hastalıklarla ayırıcı tanıya girer. Lokalizasyonuna göre değerlendirildiğinde posterior parasipinal lokalizasyonda bulunan soliter fibröz tümörler, nörojenik tümörler ve round atelektazi ile, daha anterior ve mediyal lokalizasyonda bulunanlar timik neoplazmalar, germ hücreli tümörler, veya teratomayla ayırıcı tanıya girer. Genelde ayırıcı tanıda malign mesotelyoma da bulunmaktadır [3].

Kesin tedavi cerrahi rezeksiyondur. Tümör primer akciğer malignitesi olmadığı için cerrahın amacı mümkün olduğunca akciğer parenkimini korumaktır. Cerrahi ile eksizeasyonda sadece normal akciğer doku sınırı gerekir ve genelde özellikle küçük lezyonlar video rehberlikli toraks cerrahisine (VATS) adaydır [15]. Torakotomi daha büyük kitlelerin çıkarılmasında negatif cerrahi sınır sağlanması açısından gereklidir. Tümörlerin çoğu benign olsa da yaklaşık %10-20'si malign olabilir [4]. Cerrahi rezeksiyondan 16 yıl sonra bile rekürrens gösterebilirler [16]. Nükslere en sık ilk 2 sene içinde rastlanıldığından hastaların komplet rezeksiyon sonrası takibinde ilk iki sene içinde 6 ayda bir, sonrasında senelik toraks BT takibi önerilmektedir [3,17].

Lokalize soliter fibröz tümörlerde rekürrensler rezeksiyondan 17 yıl sonra bile görülebildiği halde komplet cerrahi rezeksiyon ile tamamen tedavi edilirler. Prognozun tahmininde Perrot ve arkadaşlarının sınıflamasına göre; benign pedünküle tümörlerde %2, benign sesile tümörlerde %8, malign pedünküle tümörlerde %14, malign sesile tümörlerde %63 rekürrens oranı ve çoğu ilk 2 sene içinde olmak üzere %30 mortalite saptanmıştır [3]. Hastamızın 2 yıllık takibinde, hasta asemptomatik ve nüks saptanmadı.

Periferik olan düzgün sınırlı soliter kitleler için plevranın soliter fibröz tümörleri de ayırıcı tanıda olabileceğinden bu vakalarda transtorasik iğne aspirasyonunun yerine aspirasyon ve biyopsi birlikteliği tercih edilmelidir. Kitlenin benign natürde olduğunun kanıtlanması ile ileri tetkike gerek kalmadan sınırlı cerrahi ile tedavi edilebilirler.

KAYNAKLAR

1. Fırat H, Öztürk C. Benign plevral mezotelyoma kavramı. Solunum Hastalıkları 1997;8:325-33.
2. Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, eds. General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins, 2000:757-66.
3. dePerrot M, Fischer S, Brundler MA, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg 2002;74:285-93.
4. De Perot M, Kurt AM, Robert JH, et al. Clinical behaviour of solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg 1999;65:1456-59.
5. Fukasawa Y, Takada A, Tateno M, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura causing recurrent hypoglycemia by secretion of insulin like growth factor II. Pathol Int 1998;48:47-52.
6. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. Cancer Control 2006;13:264-9.
7. Erkiş S, Sarı I, Tunçözgür B. Plevranın soliter fibröz tümörü (Bir olgu sunumu). Türk Patoloji Derg 2000;16:74-5.
8. Örkü A, Keleş M, Koşar A, Kırıl H. Plevranın soliter (lokalize) fibröz tümörü: üç olgu sunumu. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2003;11:125-8.
9. Akı H, Durak H, Kaynak K, ve ark. Plevranın soliter fibröz tümörü. Cerrahpaşa J Med 2002;33:127-31.
10. England DM, Hochholzer L, Mc Carthy MJ: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1988;13:640-58.
11. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. Hum Pathol 1995;26:440-9.
12. Van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. Am J Surg Pathol 1994;18:814-20.
13. Drachenberg CB, Bouquin PM, Cochran LM, et al. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. Acta Cytol 1998;42:1003-10.
14. Weynand B, Noel H, Goncette L, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura. Chest 1997;112:1424-8.
15. Sung SH, Chang JW, Kim J, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: surgical outcome and clinical course. Ann Thorac Surg 2005;79:303-7.
16. Utey JR, Parker JC, Hahn RS, et al. Recurrent benign fibrous mesothelioma of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 1973;65:830-4.
17. Santos RS, Haddad R, Lima CE, et al. Patterns of recurrence and long-term survival after curative resection of localized fibrous tumors of the pleura. Clin Lung Cancer 2005;7:197-201.