

Olgu Sunumu

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg 2019;12(1):156-159

doi:10.26559/mersinsbd.406599

Plevral sinoviyal sarkom: Olgu sunumu

Abdulkerim Bayülgen¹, Erhan Ayan¹, Rabia Bozdoğan Arpacı², M. Oğuz Köksel¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi A.D

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji A.D.

Öz

Sinoviyal sarkom, çoğunlukla genç erişkinlerde saptanan, hızlı ve ölümcül seyir gösteren çoğunlukla ekstremit eklemlerinden köken alan ve ayrıca baş, boyun, mediasten, kalp, plevra, özofagus ve vulvayı da içeren birçok dokudan da köken alabilen malign bir tümördür. "Malign sinoviyoma" veya "sinoviyoblastik sarkom" isimleri de verilmektedir. Düşme sonrasında çekilen PA akciğer grafisinde saptanan plevral effüzyonun gerilememesi üzerine polikliniğimize başvuran 57 yaşındaki kadın hastanın, toraks BT sinde plevral lezyonları olması üzerine torakotomi ile eksizyon uygulanmış, patoloji sonucu plevral sinoviyal sarkoma raporlanmıştır. Plevral sinoviyal sarkomların oldukça nadir görülen tümörler olması sebebiyle sunmayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: Plevra, sinoviyal sarkom

Pleural synovial sarcoma: A case report

Abstract

Synovial sarcoma is an uncommon malignant soft tissue tumor that occurs primarily in the periarticular parts of extremities of young adults. It can also occur in the mediastinum, heart, pleura, oesophageous and vulvae. It is also known as "malignant synovioma" and "synovial sarcoma". A 57 years old female patient who had a story of falling admitted to our outpatient clinic for pleural effusion on the chest radiography. Total excision was applied for pleural lesions seen on thorax CT examination. Pathology result was reported as synovial sarcoma of the pleura. Here we want to present a case of a rare tumor, pleural synovial sarcoma.

Keywords: Pleura, synovial sarcoma

Yazının geliş tarihi:15.03.2018

Yazının kabul tarihi:26.11.2018

Sorumlu Yazar: Uzm. Dr. Abdulkerim Bayülgen, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi A.D./Mersin, Tlf: 0324 2410000/21230, e-posta: bayulgenkerim@gmail.com

Not: Bu yazı 8. Ulusal Göğüs Cerrahisi Kongresinde (23-26 Nisan 2015) poster bildiri olarak sunulmuştur

Giriş

Sinoviyal sarkom, çoğunlukla genç erişkinlerde saptanan, hızlı ve ölümcül seyir gösteren çoğunlukla ekstremit eklemlerinden köken alan ve ayrıca baş, boyun, mediasten, kalp, plevra, özofagus ve vulvayı da içeren birçok dokudan da köken alabilen malign bir tümördür.¹⁻³ "Malign sinoviyoma" veya "sinoviyoblastik sarkom" isimleri de verilmektedir.³ Plevral sinoviyal sarkomların oldukça nadir görülen tümörler olması sebebiyle olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu

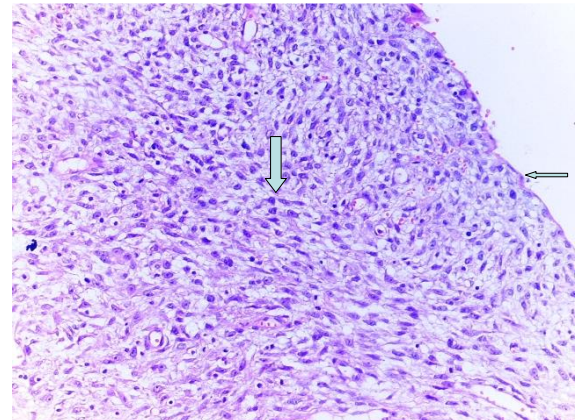
Elli yedi yaşında kadın hastanın, dört ay önce banyoda düşme sonrası çekilen akciğer grafisinde solda plevral efüzyon ve mediastinal kitle açısından şüpheli görünüm saptanmış. Dört ay içerisinde herhangi bir müdahale uygulanmayan plevral mayisi progresse olan hasta nefes darlığı şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde solda solunum seslerinde azalma haricinde ek bir özellik yoktu. Toraks BT'sinde solda plevral efüzyon ve parankimden kaynaklanığı düşünülen, giderek kontrastlanan, multifokal kaba kalsifikasyonlar içeren kitlesel lezyon saptandı (*Resim 1*).



Resim 1: Hastanın toraks BT'sindeki kaba kalsifikasyonlar içeren kitle ve plevral efüzyon görüntüsü.

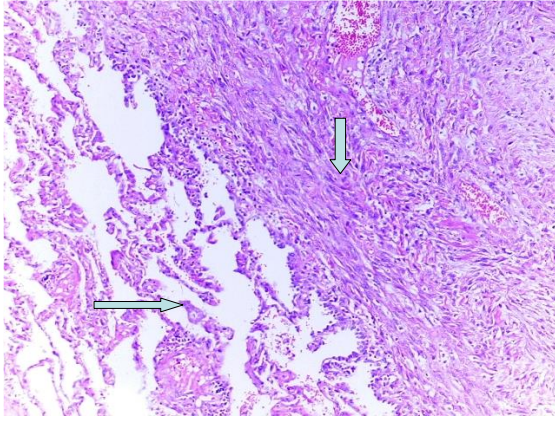
Plevral mayi eksuda vasfında idi ve sitolojisinde malignite bulgusuna rastlanmadı. Kan sedimantasyon değeri 45 mm/s idi. Serebral MR ve abdominopelvik BT taramalarında metastaz saptanmadı. Sol posterolateral torakotomi uygulandığında üst ve alt loblar arasında, yaklaşık 10x10 cm'lik, ekstra parankimal, plevradan kaynaklanan kitlesel lezyon saptandı. Kitleden yapılan frozen inceleme sonucu malign tümör olarak yorumlandı. Kitle künt ve keskin diseksiyonlar ile plevradan ve stapler yardımı ile üst lob parankiminden ayrılarak total olarak eksize edildi.

Patoloji sonucu "sinoviyal sarkom (monofazik tip)" olarak raporlandı. Histolojik incelemede plevrada, geniş nekroz yanı sıra nispeten dar sitoplazmalı oval nükleuslu, yüksek mitotik aktivite gösteren tombul-ıgısi hücrelerin oluşturduğu kısa düzensiz demet yapıları (*Resim 2*) oluşturan malign tümör saptandı. Akciğer parankiminde de benzer morfolojik bulgulara sahip ıgısi hücrelerden oluşan neoplazm (*Resim 3*) izlendi. Dokuların immünohistokimyasal analizinde tümör hücrelerinde geniş alanlarda vimentin ile pozitif, EMA, S-100, CD99 ve Bcl2 ile fokal pozitif, kalretinin, TTF-1ve CEA ile negatif boyanma saptandı. Hasta tedavisi için Tıbbi Onkoloji Kliniği'ne yönlendirildi. Hastanın halen Tıbbi Onkoloji polikliniğinde takipleri devam etmektedir.



Resim 2: Mezotel hücreleri ile döşeli plevra dokusunda ıgısi hücrelerin düzensiz kısa

demetleri (kalın ok; tümör hücreleri, ince ok; plevra yüzeyi) (Hematoksilen-Eozin, x200).



Resim 3:İğsi hücrelerden oluşan monofazik sinoviyal sarkom olgusunda tümör hücrelerinin akciğer parankimi ile ilişkisi (kalın ok; tümör hücreleri, ince ok; akciğer parankimi) (Hematoksilen-Eozin, x100).

Tartışma

Plevranın primer sinoviyal sarkomu nadirdir. Bugüne kadar 1996 yılında Gaertner ve ark.'ın⁴ sunduğu ilk vakadan beri yaklaşık 37 vaka bildirilmiştir. Bizim olgumuzda nadir görülen bir plevral sinoviyal sarkom vakası idi. Bu tümörün, bu bölgelerde nadir olarak görülmesi tanının gözden kaçmasına neden olabilmektedir.¹ Çünkü plevral kavitede sarkomların histolojik karakteristikleri malign mezotelyomayı taklit edebilmektedir.^{1,3} Her iki tümörde sarkomatoid veya sarkomatoid ile epitelyal elemanların karışımı şeklinde prezante olabilmektedir ve sinoviyal sarkomun ayırıcı tanıda düşünülmemesi halinde bu tümörler yanlışlıkla malign mezotelyoma olarak tanı alabilirler ve bu da olası yanlış klinik yönetimine yol açabilmektedir.¹

En sık göğüs ağrısı, dispne ve öksürük olmakla beraber halsizlik ve tümör boyutu ve yaygınlığı ile ilişkili değişik semptomlar görülebilir.^{1,5} Bizim olgumuzda da literatürle uyumlu olarak ana semptomlar göğüs ağrısı ve nefes darlığı idi. Plevradaki sinoviyal sarkomlar, kitle veya plevral efüzyon şeklinde görüntü verir.³ BT'de plevranın sinoviyal sarkomu genellikle iyi

sınırlı heterojen dansiteli kitle, kortikal kemik yıkımı, tümör kalsifikasyonları ve göğüs duvarında tümör invazyonu ile karakterizedir. Malign bir hadise olmasına karşın %20-30 vakada kitle içerisinde kalsifikasyonlar gözlenir.^{4,6} Benzer bulgular bizim vakamızda da mevcuttu.

Sinoviyal sarkomun histogenezi tam bilinmemektedir, fakat tümörün epitelyal diferansiyasyon yapabilen pluripotent mezenkimal hücrelerden köken aldığı düşünülmektedir. Vakaların %90'dan fazlasında spesifik translokasyon (X:18) saptanır. Histolojik olarak, epitelyal ve iğsi hücre özelliklerinin bir arada bulunduğu bifazik tip veya sadece spindle hücre özelliklerini barındıran monofazik fibröz tip, monofazik epitelyal tip veya az diferansiye (yuvarlak hücreli) tip şeklinde görülebilir. Her 2 subtipde kötü diferansiye hücre varlığı kötü prognozla ilişkilidir. Bifazik tip genç olgularda görülmekte, monofazik tip ise orta yaşlılarda görülmektedir. Bizim olgumuzda da orta yaşlı hastada monofazik tip olarak saptanmıştır. Hastamızda kötü prognoz kriterlerinden olan kötü diferansiye hücre varlığına rastlanılmamıştır. Cinsiyet ayrımı yoktur. PAAC grafisi ve BT tanı ve sınırları değerlendirmede faydalıdır.^{3,4} Keratin ve epitelyal membran antijeninin immünohistokimyasal olarak gösterilmesi tanıda yardımcı olabilir ancak daha belirleyici olan kromozomal translokasyonun belirlenmesidir.⁷

Prognoz genellikle evresine bağlıdır ve genellikle kötüdür.⁸ Gençlerde görüldüğünde genellikle hızlı ölümcüldür.⁹ Tümör çapı (≥ 9 cm), erkek cinsiyet, 20 yaş ve üzeri, geniş tümör nekroz alanları olması, yüksek grade, mitoz sayısının yüksek olması ($>9-10$ HPF), nörovasküler invazyon ve son yıllarda SYT-SSX1 varyant varlığı kötü prognoz belirtisidir.^{2,5}

Genellikle, yumuşak doku sinoviyal sarkomlarının tedavisi cerrahi, radyoterapi ve kemoterapiyi içeren bir multimodal tedavidir. Her ne kadar, plevranın sinoviyal sarkomu tedavisinde altın bir standart yoksa da cerrahi rezeksiyon, kemoterapi ve radyoterapiden oluşan multidisipliner yaklaşım önerilmektedir. Bu lezyonun malign mezotelyomadan ayrılması tedavi

etkinliği açısından önemlidir. Cerrahi rezeksiyon ile birlikte uygulanacak radyoterapi ve kontrol edilemeyen olgularda kemoterapi sağ kalımı uzatabilse de, multipl rekürrens gözlenebilmektedir.^{3,4,9} Bir meta-analizde komplet rezeksiyonun en etkin prognostik faktör olduğu belirtilmiştir. Aynı zamanda bu meta-analizde komplet cerrahi rezeksiyonu takiben adjuvan radyoterapi ve adjuvan kemoterapi uygulaması lokal nüks gözlenme süresini ve rekürrensiz surveyi ve dolaylı olarak sağ kalım oranını arttırdığı belirtilmiştir.⁵ Hastamıza cerrahi tedavi sonrası adjuvan kemoradyoterapi uygulanmıştır. Şimdiye kadarki takiplerinde lokal nüks veya uzak metastaza rastlanılmamıştır.

Duran- Mendicuti ve ark¹⁰, primer plevral sinoviyal sarkomun cerrahi rezeksiyonu sonrası hastaliksız zamanın 2-14 ay olduğunu belirtmiştir. Yumuşak doku sinoviyal sarkomlarının beş yıllık sağ kalım oranı %50-75 arasında değişmektedir, ancak kısıtlı bilgiler ışığında plöropulmoner sinoviyal sarkomların yumuşak doku sinoviyal sarkomlarına göre daha agresif davranış gösterdiği bildirilmektedir. Beş yıllık sağ kalım %36-76 ve 10 yıllık sağ kalım %20-63 arasında değişmektedir.^{6,8}

Sonuçta, malgin mezotelyoma ile karışabilen primer plevral sinoviyal sarkomun ayırıcı tanıda akılda tutulması tedavisinin optimize edilebilmesi için yeni bilgi ve çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kaynaklar

1. Nicholson AG, Goldstraw P, Fisher C. Synovial sarcoma of the pleura and its differentiation from other primary pleural tumours: a clinicopathological and immunohistochemical review of three cases. *Histopathology* 1998;33:508-513.

2. Essary LR, Vargas SO, Fletcher CDM. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma: reappraisal of a recently described an atomic subset. *Cancer* 2002;94:459-469.
3. Kurul İC, Tülüce K. Plevranın nadir görülen tümörleri. In: Ökten İ, Kavukçu HŞ, editors. *Göğüs Cerrahisi*. 2. Baskı. İstanbul: İstanbul Medikal Sağlık ve Yayıncılık; 2013:1563-1572.
4. Kang MK, et al. Primary synovial sarcoma of the parietal pleura: A case report. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;46:159-161.
5. Tezcan Y et al. Primary intrathoracic biphasic synovial sarcoma. *Arch Iran Med* 2012;15(5):331-332.
6. Lewis MI, McKenna RJ, Falk JA, Chaux GE, editors. *Medical management of the thoracic surgery patient*, Philadelphia: Saunders; 2010:437.
7. Kumar V, Cotran RS, Robbins SL, editors. *Basic Pathology*. Çeviri: Çevikbaş U. Temel Patoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri Ltd. Şti. 2000:695.
8. Braham E et al. Synovial sarcoma of the chest Wall: a case report and literature review. *AnnTranslMed* 2013;1(1):9.
9. Shields TW, Yeldandi AV. Uncommon tumors of the pleura. In Shields TW, LoCicero III J, Reed CE, Feins RH, editors. *General Thoracic Surgery*. 7th ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2009;869-873.
10. Duran-Mendicuti A, Costello P, Vargas SO. Primary synovial sarcoma of the chest: radiographic and clinicopathologic correlation. *J Thorac Imaging* 2003;18:87-93.