

Eksplorasyon ile tanı konulabilen plevranın soliter fibröz tümörü: iki olgu*

Solitary fibrous tumor of pleura that can be diagnosed by exploration: two cases*

Ersin Arslan¹, Ahmet Feridun Işık¹, Maruf Şanlı¹, Bülent Tunçözgür¹, Levent Elbeyli¹

¹Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep

Özet

Plevranın soliter fibröz tümörü yavaş büyüyen ve nadir görülen lezyonlardır. Bu tümörler sıklıkla visseral plevradan köken alır ve bir pedikül ile parankime tutunurlar. Ayrıca paryetal plevra, mediastinal plevra, diyafragmatik yüz, loblar arası fissür veya pulmoner parankimden de çıkabilmektedir. Radyolojik olarak toraksta yer kaplayan lezyon veya pleval kalınlaşma olarak görülebilir. Tanı genellikle cerrahi rezeksiyon materyalinden konur. Tedavi cerrahi olarak çıkarımdır ve genellikle küratiftir. Benign ve malign varyantlarda komplet rezeksiyon sonrası tekrarlama görülebilir. Radyoterapi, kemoterapi veya her ikisini içeren postoperatif adjuvan tedaviler sporadik olarak uygulanmış fakat faydası kanıtlanamamıştır.

Anahtar kelimeler: Soliter fibröz tümör; plevra; cerrahi

Abstract

Solitary fibrous tumors of pleura are rare and slow growing lesions. These tumors are frequently originated from visceral pleura and hang on pulmonary parenchyma with a pedicle. Furthermore, they can be originated from parietal pleura, mediastinal pleura, diaphragmatic surface, interlober fissura or pulmonary parenchyma. It could be observed as a pleural thickness or an occupying lesion in thorax radiologically. Diagnosis is usually obtained from the specimen resected surgically. Treatment is a surgical resection and it is usually curative. Recurrence after complete resection is possible in benign and malignant variants. Postoperative adjuvant therapy with radiotherapy, chemotherapy, or both has been sporadically used, but its benefit remains unproved.

Keywords: Solitary fibrous tumor; pleura; surgery

Giriş

Plevranın soliter fibröz tümörleri nadir görülen tümörlerden olup görülme sıklığı 100.000'de 25'tir (1, 2). Bu tümörler plevranın submezotelyal dokusunun mezenkimal hücrelerinden köken alır (3). Düzgün sınırlı, saplı ve kapsüllü olarak görülür (4). Klinik olarak olguların yarısına yakınında herhangi bir yakınma olmayabilir. Yakınması olan olgularda öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı ve enfeksiyon kaynağı olmadan gelişen ateş görülebilir. Ayrıca olguların %35'inde pulmoner hipertrofik osteoartropati, çomak parmak ve %4'ünde ise hipoglisemi atakları izlenmektedir (1). Transtorasik iğne aspirasyon biyopsisi, torakoskopik biyopsi tanıya yardımcı olmakla birlikte, kesin tanı ve kalıcı tedavi için çoğunlukla torakotomi gerekir (5). Yineleme ve malign dönüşüm riski olan bu olgularda sağ kalımı etkileyen en önemli faktör tümörün tam olarak çıkarılmasıdır (6). Kliniğimizde pleval kalınlaşma ve soliter pulmoner nodül etyolojisi araştırılırken eksplorasyon sonucunda soliter fibröz tümör tanısı konulan iki olguyu sunduk.

Olgu 1

Son 2 yıldır artan nefes darlığı olan 70 yaşında, erkek

İletişim/Correspondence to: Ersin Arslan, Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, 27310 Gaziantep, TÜRKİYE
Tel: +90 342 3606060/75463 drersinarslan@gmail.com

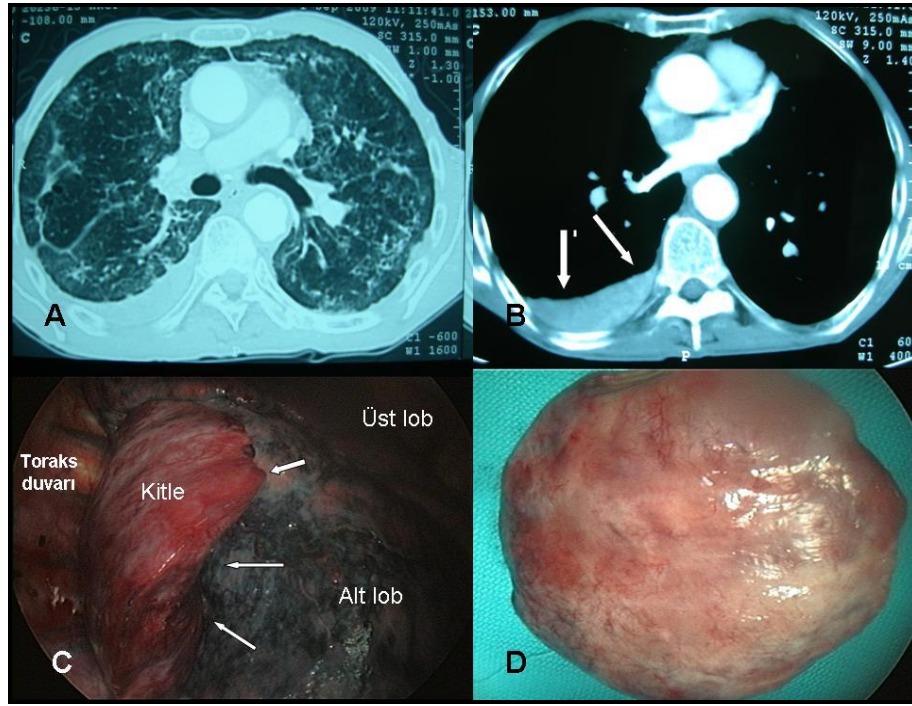
*This case report was presented as a poster at the 32th Respiratory Investigations Society of Turkey Congress in October 2010, in Antalya/Turkey.

*Bu olgu sunumu 2010 Yılı Ekim ayında Antalya'da gerçekleştirilen 32. Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

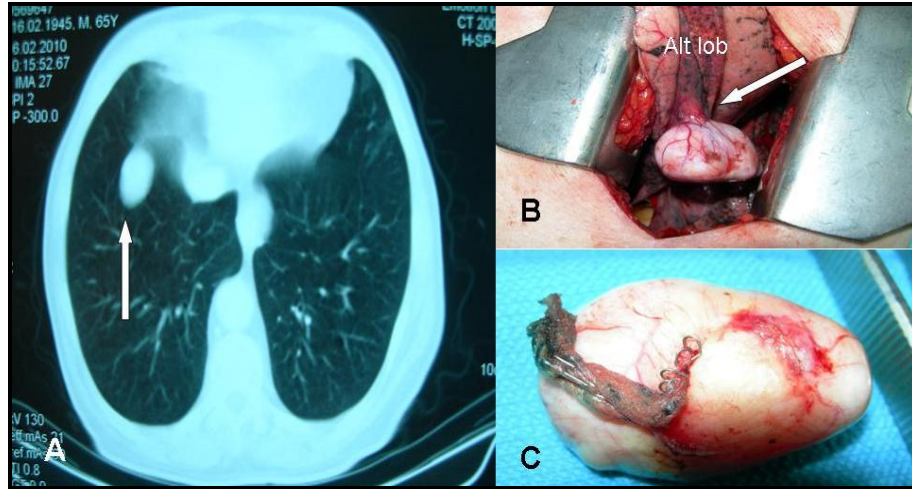
olgu, halsizlik, iştahsızlık, göğüs ağrısı ve kilo kaybı (son iki ayda 10 kg) nedeni ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde sigara içimi ve asbest maruziyeti olan olgunun fizik muayenesinde her iki hemitoraks bazallerde solunum sesi az olarak duyuldu. Göğüs bilgisayarlı tomografide (BT); sağ akciğer bazalde 2 santimetreye (cm) varan pleval kalınlaşma, her iki akciğer üst loblarda daha belirgin fibrotik değişiklikler, mikronodüler ve bal peteği görünümü izlendi (Resim 1A, 1B). Toraks ultrasonografisinde pleval alanda sıvı tespit edilmedi, fiberoptik bronkoskopide trakeobronşial sistem normal olarak değerlendirildi. Yapılan transbronşial ince iğne biyopsisi kronik inflamasyon olarak raporlandı. Olguya interstisyel pnömoni ve pleval kalınlaşma etyolojisi için eksplorasyon planlandı. Yapılan video yardımcı torakoskopide (VATS), alt lob visseral plevrasına pedikül ile tutunmuş, yaklaşık 10x10x5 cm'lik sert kıvamlı, sınırları düzgün kitle görüldü ve torakotomi yardımı ile tamamı çıkarıldı (Resim 1C, 1D). Akciğer parankimi konsolide ve yer yer nodüler yapıda izlendi. Alt lob bazal segmente kama rezeksiyon uygulandı. Patolojik incelemede, alt lob parankiminde alveolar kalınlaşma ve nonspesifik interstisyel pnömoni varlığı tespit edildi. Visseral plevra kaynaklı kitle ise soliter fibröz tümör olarak raporlandı. Operasyon sonrası 4.gün taburcu edilen olgu 8. ayında solunum yetmezliği nedeni ile hayatını kaybetti.

Olgu 2

Sol sırt ağrısı, halsizlik ve iştahsızlık yakınmaları olan 65 yaşında, erkek olgunun yapılan fizik muayenesi normaldi. Yapılan göğüs BT'de sağ akciğer alt lobda yaklaşık 3x3 cm'lik sınırları düzgün yumuşak doku



Resim 1. Olgu 1'in göğüs BT'de retikülonodüler görünüm ve sağ bazalde plevral kalınlık (A,B). Aynı olguda kitlenin torakoskopik görünümü (C). Kitlenin çıkarıldıktan sonraki görünümü (D).



Resim 2. Olgu 2'nin göğüs BT'de (A) ve torakotomi sırasında kitlenin görünümü (B). Kitlenin çıkarıldıktan sonraki görünümü (C).

dansiteli lezyon görüldü (Resim 2A). Bronş karsinomu ön tanısı ile yapılan pozitron emisyon tomografisinde lezyonda max SUV değeri 1,7 olarak ölçüldü. Bronkoskopik incelemesi normal olan olguda lezyonun radyolojik değerlendirilmesi sonucu transtorasik biyopsi için uygun olmadığına karar verildi. Kesin tanı ve tedavi için sağ VATS yapıldı. Alt lob diafragmatik yüzeyde, sınırları düzgün, visseral plevradan köken alan 3X3 cm'lik lezyon görüldü. Lezyonun alt lobun diyafragma bakan yüzeyinden köken alması nedeni ile kolaylaştırıcı torakotomi ile eksize edildi (Resim 2B, 2C). Kitlenin patolojisi soliter fibröz tümör olarak

raporlandı. Olgu operasyon sonrası 10. ayında ve nüks bulgusu yoktur.

Tartışma

Plevranın soliter fibröz tümörü yavaş büyüyen ve nadir görülen bir tümördür. 2002 yılına kadar yaklaşık 800 civarında vaka bildirilmiştir (2). Erkek kadim sıklığı eşittir ve en sık 50-80 yaşları arasında görülür (3). Çapları 1 ile 37 cm arasında olabilen bu tümörler %80 oranında visseral plevradan köken almakta ve bir pedikül ile parankime tutunmaktadır. Ancak paryetal plevra, medyastinal plevra, diyafragmatik yüz, loblar arası fışsür veya pulmoner parankimden de

çıkabilmektedir. Olgularımızda tümörün bir sap ile visseral plevradan köken aldığı görüldü.

Olgular çoğunlukla herhangi bir yakınma belirtmezler. Tümörün büyüklüğüne ve lokalizasyonuna bağlı olarak nefes darlığı, öksürük, göğüs ağrısı görülebilir (3). Bir nolu olgumuzda nefes darlığı, halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı öne çıkan yakınmalardı. Diğer olgu ise asemptomatikti. Bu tümörler genellikle göğüs grafisinde iyi sınırlı, homojen ve yuvarlak kitle olarak görülür. Nadir olarak plevral sıvı da saptanabilir (6). Soliter pulmoner nodülü taklit edebilen bu lezyonlar sıklıkla plevra tabanlı, göğüs duvarı invazyonu göstermeyen lezyonlar şeklindedir (3). Bir nolu olguda radyolojik olarak interstisyel akciğer hastalığına ait bulgular ve sağ hemitoraks bazalde plevral kalınlaşma izlendi. Yapılan eksplorasyonda; göğüs BT’de plevral kalınlaşma olarak yorumlanan bölgenin en kalın yeri 5 cm olan, 10x10 cm boyutlarında, visseral plevraya bir sap ile tutunmuş kitle olduğu görüldü. Kitlenin şekli gereği bazale doğru belirginleşen plevral kalınlaşma olarak değerlendirildiği anlaşıldı. Diğer olguda ise iyi sınırlı, homojen kitle şeklinde görüldü.

Bu tümörlerin ışık mikroskopisinde klasik histolojik özelliği ‘düzensiz düzen’ görünümüdür. Tümörün bazı bölgeleri hücreden fakir iken, bazı bölgeleri hücreden zengindir (3). Tümör hücreleri immunohistokimyasal olarak sitokeratin, S-100, desmin, epitelyal membran antijen, karsinoembriyjenik antijen ve Faktör VII ile reaksiyon vermezken, vimentin ve CD 34 ile pozitif reaksiyon gösterir (7). İki olgumuzda da desmin negatif bulunurken, vimentin ve CD 34 pozitif olarak tespit edildi.

Bu tümörler radyolojik olarak hemitoraksta yer tutan lezyon veya plevral kalınlaşma olarak görülebildiği için bu tip lezyonların ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır. Özellikle periferik akciğer kanseri, medyastinal tümörler ve nörojenik tümörler ayırıcı tanıda önemlidir. Soliter fibröz tümörlerin operasyon öncesi tanısı için iğne biyopsileri kullanılabilir. Fakat çoğu zaman tanı güvenilir değildir ve kesin tanı cerrahi rezeksiyon materyalinden elde edilir (3,8). İlk olgumuz öncelikle interstisyel pnömoni olarak değerlendirildi ve açık akciğer biyopsisi sırasında kitle görüldü. Diğer olguda ise soliter pulmoner nodül olarak değerlendirildi ve bu nedenle torakoskopi yapıldı.

Bu tümörlerin %12’si malign karakterdedir (2). Malignite kriterleri; yüksek mitotik aktivite, nükleer pleomorfizm, artmış selülarite, nekrotik veya hemorajik alanların bulunması ve stromal veya vasküler invazyondur (9). Benign tümörlerde uzun dönem tekrarlama oranı %8’dir ve tekrarlama durumunda sıklıkla rezeksiyon uygulanır (3). Malign tümörlerin üçte ikisinde tekrarlama görülebilir (2).

Hastalığın kesin tedavisi cerrahi olarak tümörün çıkarılmasıdır ve genellikle küratiftir. Düşük oranlarda da olsa yineleme ve malign dönüşüm olasılığı nedeniyle özellikle 10’cm den büyük, parietal plevra, diyafragmatik yüz yada mediastenden kaynaklanan tümörlerde, rekürrens ve malign transformasyon riski nedeniyle uzun süre takip altında tutulmalıdır (6). Radyoterapi, kemoterapi veya her ikisini içeren postoperatif adjuvan tedaviler sporadik olarak uygulanmış fakat faydası kanıtlanamamıştır (2).

Plevranın soliter fibröz tümörü; toraksta yer kaplayan lezyonların ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken, genellikle benign karakterde bir tümördür. Transtorasik iğne biyopsisi ile tanı konulamayan olgularda tanı ve tedavi için VATS ile eksplorasyon iyi bir seçenektir.

Kaynaklar

1. Fırat H, Öztürk C. Benign plevral mezotelyoma kavramı. Solunum Hastalıkları Derg 1997;8:325-33.
2. DePerrot M, Fischer S, Brundler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg 2002;74:285-93.
3. Batirel HF, Demirhan R. Plevranın soliter fibröz tümörü. TTD Plevra Bülteni 2010;4:13-6.
4. 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 Thorac Surg 2000;70:1808-12.
5. Turkyılmaz A, Aydın Y, Dostbil A, Eroğlu A. Plevranın dev soliter fibröz tümörü (İki olgu sunumu). EAJM 2007;39:145-7.
6. Örki A, Eryiğit H, Akın O, Patlaklıoğlu S, Koşar A, Hacıbrahioğlu G, ve ark. Plevranın soliter fibröz tümörleri. Fırat Tıp Derg 2007;12:197-200.
7. 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.
8. Briselli M, Mark EJ, Dickersin R. Solitary fibrous tumors of the pleura: Eight new cases and review of 360 cases in the literature. Cancer 1981;47:2678-84.
9. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1989;13:640-58.