

Hemoptizi ile başvuran bir plevral soliter fibröz tümör olgusu

A case of solitary fibrous tumor of the pleura presented with hemoptysis

Erdoğan Dadaş¹, Duran Yıldız², Emine Türkmen Şamdancı³

ÖZET

Plevral soliter fibröz tümör (PSFT) nadir görülen ve genellikle benign karakterli bir tümördür. Bu tümörler daha çok 6. ve 7. dekatlarda ortaya çıkmakta olup her iki cinsi eşit etkilemektedir. Göğüs ağrısı, nefes darlığı ve öksürük en sık karşılaşılan semptomlardır. Hastaların yaklaşık olarak yarısı asemptomatik olup, genellikle başka bir nedenle çekilen grafiler ile saptanırlar. Plevral kitlelerin tanısında, toraks BT yüksek duyarlılık ve özgülüğü ile altın standarttır. PSFT, preoperatif kesin tanısı çok zor olan sıradışı bir klinik durumdur. Kistten tümöral kitleye kadar uzanan geniş bir hastalık spektrumu ile karışabilir. Torakotomi genellikle kesin tanı ve küratif tedavi için gereklidir. Komplet cerrahi rezeksiyon uzun dönem sağ kalım sağlar. Çalışmamızda, nadir bir tümör olan PSFT hastalığının en sıra dışı semptomu olan hemoptizi nedeniyle müracaat eden ve kesin tanı ve tedavi için torakotomi uyguladığımız bir PSFT olgusunu ilgili literatür eşliğinde sunduk.

Anahtar kelimeler: Soliter fibröz tümör, plevra, torakotomi

GİRİŞ

Plevranın primer tümörleri, ya diffüz yada lokalize neoplazmlardır. Diffüz patern tümörler, plevranın mezotelyal hücrelerinden kaynaklanan diffüz plevral mezotelyoma olarak bilinen ve genellikle yüksek oranda malign olup, çoğunlukla asbest maruziyeti ile ilişkili olan tümörlerdir. Lokalize tümör ise plevranın soliter fibröz tümörü (PSFT) olarak bilinir ve nadir olarak görülür.¹ Önceki yıllarda lokalize plevral mezotelyoma, plevral fibroma, lokalize fibröz mezotelyoma, submezotelyal fibrom ve lokalize fibröz tümör gibi farklı adlarla bilinirdi. Günümüzde ise elektron mikroskopisi ve immunohistokim-

ABSTRACT

Solitary fibrous tumors of the pleura are rare tumors that usually have benign characteristics. These tumors are usually diagnosed in the sixth or seventh decades of life with equal frequency in both sexes. Chest pain, cough and dyspnea are most common complaints. In half of the patients, the tumor is asymptomatic and usually detected by X-ray graphics performed for another reasons. The computed tomography scan of the chest is the gold standard for diagnosis of the pleural mass due to its high sensitivity and specificity. The preoperative definitive diagnosis of PSFT is highly challenging rare clinical condition. It can be confused with a wide range of diseases from cysts to tumoral masses. The thoracotomy is necessary for definitive diagnosis and curative therapy. Complete surgical resection provides long term survival. Here we presented a case of PSFT about a patient who was admitted with hemoptysis, which is the least expected symptom of the disease, and underwent thoracotomy for definitive diagnosis and curative therapy with related literature.

Key words: Solitary fibrous tumor, pleura, thoracotomy

yasal çalışmalar submezotelyal tabakadan köken aldığını ortaya koymuştur.² PSFT tüm plevral neoplazmların %5'ten azını oluşturan nadir mezenkimal tümörlerdir. 1931'den beri uluslararası literatürlerde yaklaşık olarak 900 olgu bildirilmiştir.³ Sıradışı semptomatolojisi, preoperatif ve peroperatif tanı zorluğu yaşadığımız bir plevral soliter fibröz tümör olgusunu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Otuz yedi yaşında bir erkek hasta balgamla karışık kan gelme şikayeti ile kliniğimize müracaat etti. Hastalık hikayesinde asbest maruziyeti mevcut de-

¹ Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahi AD, Adıyaman, Türkiye

² Malatya Devlet Hastanesi Göğüs Cerrahi Kliniği, Malatya, Türkiye

³ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Malatya, Türkiye

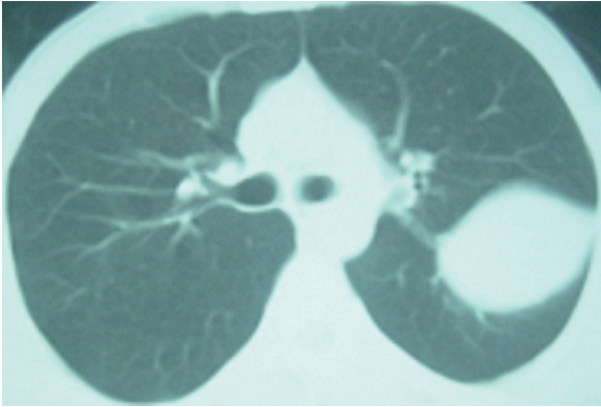
Yazışma Adresi /Correspondence: Erdoğan Dadaş,

Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahi Anabilim Dalı, Adıyaman Email: erdogandadas@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received: 07.08.2012, Kabul Tarihi / Accepted: 13.09.2012

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2013, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

ğildi. Fizik muayenesinde özellik olmayan hastanın, direk göğüs grafisinde sol akciğer üst-orta zonda göğüs duvarı ile komşuluğu olan, yaklaşık 8x6 cm boyutunda düzgün sınırlı opasite saptandı. Toraks bilgisayarlı tomografi (BT), sol akciğer üst lob posteriyorda 80x60x35 mm boyutlu, düzgün sınırlı (benign tümör?, kisthidatik?) yumuşak doku lezyonu olduğunu belirledi (Resim 1). Bunun üzerine radyoloji uzmanından lezyonun yoğunluk ölçümünün yapılması istendi, sıvı dansitesinde (0 HU) olduğu belirtildi. Çekilen toraks manyetik rezonans (MR) görüntüleme, lezyon sol akciğer üst lob periferde yerleşim gösteren (hilus ile ilişkisi yok, periferde plevral yüzeye uzanıyor) yaklaşık 80x60x35 mm boyutunda düzgün konturlu, fusiform şekilli T1 homojen hipointens, T2 heterojen hiperintens ve belirgin heterojen kontrast tutan kitlesel lezyon (solid naturde lezyon-tümör?) olarak raporlandı. Yapılan fiberoptik bronkoskopide intrabronşiyal patoloji saptanmadı. Hastanın EKG, hemogram ve kan biyokimyasında bir özellik yoktu.

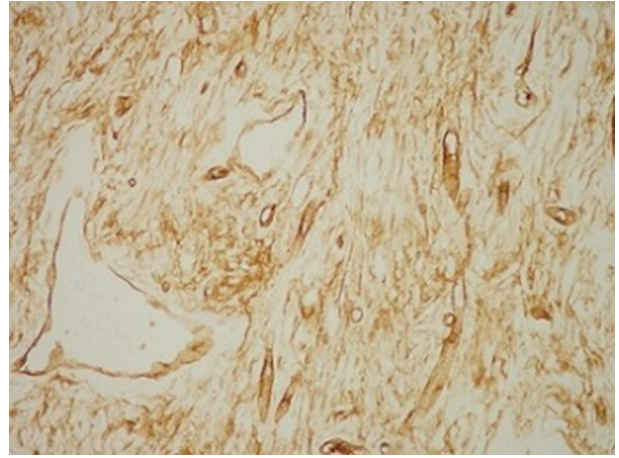


Resim 1. Olguya ait toraks bilgisayarlı tomografi görüntüsü

Hasta, kistik lezyon olasılığı tamamen dışlanamadan benign kitle ön tanısı ile operasyona alındı. Sol posterolateral torakotomi uygulandı. Üst ve alt lob arasında, fissür tabanına 1 cm çapında bir pedikül ile tutunan ve üzeri visseral plevra ile örtülü, pembe gri renkli kitle lezyon saptandı. Lezyon peroperatif aksesuar akciğer dokusu olarak değerlendirildi. Kitle fissür tabanı seviyesinde parankim stapleri ile total olarak eksize edildi. Hasta sorunsuz olarak postop. 4. günde taburcu edildi.

Patoloji

%10'luk formalin içerisinde patoloji laboratuvarına gönderilmiş kitle, 8x6x3.5 cm boyutlarda, yuvarlak konturlu ve kirli beyaz-mor renkteydi. Kesit yüzeyleri aynı renkte, solid-fibrotik özellikteydi. Hemotoksilen eozin (H&E) boyanmış kesitlerin ışık mikroskopik incelenmesinde yer yer kollagenize alanlar içeren işsi hücreli tümör görüldü. Atipi veya mitoz saptanmadı. İmmunohistokimyasal olarak, tümör hücreleri CD34 antikoruna ile pozitif boyandı (Resim 2). Desmin, Alpha Smooth Muscle Actin (α -SMA), Beta Katenin ve S-100 antikorları ile boyanmadı. Histomorfolojik bulgular ve immünohistokimyasal sonuçlar ile olgu, soliter fibröz tümör olarak raporlandı.



Resim 2. CD 34 antikoruna ile pozitif boyanmış tümör (immunoperoksidaz) X200

TARTIŞMA

PSFT, ilk kez 1931 yılında Klemperer ve Rabin tarafından tanımlanmıştır. İnsidansı 2,8/100.000 olarak bildirilmiştir.² PSFT'lerin %80'i visseral plevra kaynaklıdır ve bir pedikül ile plevraya tutunurlar. Diffüz formun aksine asbest maruziyeti yoktur. PSFT her yaşta görülmesine rağmen daha çok 6. ve 7. dekadlarda yığılım göstermekte ve her iki cinsi eşit etkilemektedir.⁴ Bizim olgumuz, 37 yaşında erkek hasta idi. Lezyon bir pedikülle visseral plevraya tutunmaktaydı.

Tümör dokusunun büyüyerek komşu akciğer parankimine bası yapması ile semptomlar ortaya

çıkır. Öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı en sık karşılaşılan semptomlardır. Göğüs ağrısı daha çok pariyetal plevra kaynaklı tümörlerde gözlenir. Nadiren büyük boyutta tümörler, bronş basısı, atelektazi semptomları ve çok nadir olarakta hemoptiziye yol açabilirler.⁵ Hastaların yaklaşık olarak yarısı asemptomatik olup, başka bir nedenle çekilen direkt grafide saptanırlar. Hipoglisemi ve hipertrofik osteoartropati gibi paraneoplastik sendromlar daha seyrek gözlenirler.⁶ Bizim olgumuz hemoptizi nedeniyle müracaat etti. Ancak büyük boyutlu bir kitle ve parankim basısı mevcut değildi. Hemoptizi nedeni olarak akla en yakın açıklama plevral çekilmeye bağlı öksürüğe ikincil olabileceğidir.

PSFT öncelikle postero-anterior (PA) grafide; iyi sınırlı, yuvarlak yada oval, nadiren kalsifiye ve plevral effüzyonla birlikte görülebilir. Plevral kitelerin tanısında, Toraks BT, günümüzde yüksek duyarlılık ve özgüllüğü ile altın standarttır.⁷ Toraks BT'de kitle yuvarlak, iyi sınırlı, içinde kalsifikasyon veya nekroz içeriğine göre homojen ya da heterojen, yumuşak doku yoğunluğunda görülür.⁷ Toraks MR görüntüleme daha çok tümöre komşu mediastinal ve büyük vasküler yapılara ait bilgiler verir.⁸ Ne BT ne de MR benign malign ayırmını güvenli bir şekilde yapamazlar. Bu nedenle, tümör natürünün belirlenmesi için genellikle cerrahi tedavi gereklidir.² Keza, 18-Florodeoxyglucose pozitron emisyon tomografinin (PET) tanıya katkısı sınırlıdır.⁵ Lahon ve arkadaşları,⁹ toraks tomografi eşliğinde transtorasik biyopsinin pozitif prediktif değerinin sadece %39 olduğunu ve sadece yüksek cerrahi riski olan veya unrezektabl tümörü olan hastalarda uygulanmasını önermektedirler. Perkutanöz transtorasik iğne biyopsi nadiren yeterli doku materyali sağlar, kesin tanıya katkısı çok sınırlıdır ve cerrahi tedaviye olan gereksinimi ortadan kaldırmazlar. Bu nedenle pek çok yazar tarafından önerilmezler.² Bizim olgumuzda, Toraks BT ile düzgün sınırlı, homojen bir lezyon mevcuttu. Ancak BT ile kitlenin solid veya kistik natürü hakkında kesin bir tanıya ulaşılmadı. Diğer yandan MR bulguları, mediastinal yapılarla ilişkili olmayan solid bir kitleyi ima etmekteydi. Olgumuzda, BT kesitlerinde lezyonun göğüs duvarı komşuluğunun çok az olması ve kist olma olasılığının tam dışlanamaması nedeni ile perkutanöz iğne biyopsi denenmedi.

Parankim koruyucu en-blok cerrahi rezeksiyon, onkolojik torasik cerrahi tedavinin temel ilkesidir.

Wedge rezeksiyon en sık kullanılan cerrahi yöntemdir. Ancak gerektiği zaman, anatomik akciğer rezeksiyonu veya göğüs duvar rezeksiyonu yapılmalıdır.⁹ Video-assisted toracic cerrahi (VATS), 2 cm'den küçük ve pediküllü PSFT'de önerilmektedir. PSFT'ün komplet en-blok rezeksiyonu, düşük morbidite ve mortalite ile mükemmel uzun dönem sağ kalım (%96) sağlar. Bu nedenle seçilmesi gereken tedavi seçeneğidir. Benign PSFT için free-margin rezeksiyon kuraftır. Sesil morfolojik tip, wedgeden daha geniş rezeksiyon, CD34 negatif tümör hücreleri malign PSFT nüksü için önemli risk faktörleridir. Malign PSFT için, rezeksiyon sonrası kötü sağ kalımın en önemli nedeni nükslerdir. Adjuvan tedavinin rolü tartışmalıdır. Sesil morfolojiye sahip, CD34 negatif immunohistokimyasal boyama gösteren veya extended rezeksiyona gereksinim duyan malign PSFT için adjuvan terapi göz önünde bulundurulmalıdır.⁹

Histopatolojik olarak küçük PSFT (8 cm'den daha küçük); Farklı miktarlarda kollajen ve retiküler fibriller içeren aynı tip spindle hücrelerin artışı ve zayıf vaskularizasyon göstermeye meyilli tümörlerdir. Mitoz sayısı düşüktür. Daha büyük benign PSFT'ler ise daha çok pleomorfizm gösterirler ancak genellikle her büyütme sahasında 4'ten az mitoz izlenir. Malign PSFT'ler ise artmış selülarite, hüresel pleomorfizm ve her büyütme sahasında 4'ten fazla mitoz gösterirler.^{2,10} Immunohistokimyasal olarak genellikle PSFT'de vimentin pozitif, sitokeratin negatifdir. Ayrıca PSFT'nin hem benign hem malign formunda CD34, CD99 ve bcl-2 pozitif; S-100, karsinoembriyonik antijen ve α -SMA genellikle negatifdir.² Diğer yandan Lahon ve arkadaşları⁹ CD34 negatifliğinin malign PSFT nüksü için önemli faktörlerden biri olduğunu belirtmişlerdir.

Sonuç olarak PSFT, preoperatif kesin tanısı çok zor olan sıradışı bir klinik durumdur. Kistten tümöral kitleye kadar uzanan geniş bir hastalık skalası ile karışabilir. Kesin tanısı için çoğu kez cerrahiye gereksinim duyar ve cerrahi rezeksiyon uzun bir sağ kalım sağlar. Nadir görülen bir hastalığın en nadir semptomu ile gelen ve operasyon sırasında dahi tanısı aklımıza gelmeyen bu olgumuzu literatür eşliğinde sunduk.

KAYNAKLAR

1. Chan JK. Solitary fibrous tumor: everywhere, and diagnosis in vogue. *Histopatoloji* 1997;31:568-76.

2. De Perrot M, Fisher S, Brundler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-93.
3. Klemperer P, Coleman BR. Primary neoplasm of the pleura. A report of five cases. *Am J Ind Med* 1992;22:1-31.
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. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006;13:264-9.
6. Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, Kimura M, Taniguchi S. Video-assisted thoracoscopic surgery is a promising treatment for solitary fibrous tumors of the pleura. *Chest* 2004;125:1144-7.
7. Cardillo G, Carbone L, Carleo F, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1632-7.
8. Briselli M, Mark EJ, Dickersin R. Solitary fibrous tumor of the pleura: Eight new cases and 360 cases in the literature. *Cancer* 1981;47:2678-9.
9. Lahon B, Mercier O, Fadel E, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: Outcomes of 157 complete resections in a single center. *Ann Thorac Surg* 2012;94:394-400.
10. Ordonez NG. Localized (solitary) fibrous tumor of the pleura. *Adv Anat Pathol*. 2000;7:327-40.