

## Intratorasik soliter fibröz tümörlü hastalara yaklaşım

*Approach to patients with intrathoracic solitary fibrous tumors*

Celal Tekinbaş,<sup>1</sup> Mehmet Muharrem Erol,<sup>1</sup> Fethi Sağlam,<sup>2</sup>  
İrfan Nuhoğlu,<sup>3</sup> Abdülkadir Gündüz<sup>4</sup>

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, <sup>1</sup>Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı,  
<sup>3</sup>İç Hastalıkları Anabilim Dalı, <sup>4</sup>Acil Tıp Anabilim Dalı, Trabzon

**Amaç:** İntratorasik soliter fibröz tümör (SFT) tanısı konan ve cerrahi tedavi uygulanan olgular değerlendirildi.

**Çalışma planı:** Kliniğimizde, 2004-2008 yılları arasında intratorasik SFT nedeniyle cerrahi tedavi uygulanan altı hasta (3 erkek, 3 kadın; ort. yaş 59; dağılım 43-72) geriye dönük olarak, yaş, cinsiyet, semptom, tanısal yöntemler, cerrahi tedavi ve takip bulguları açısından değerlendirildi. Tüm olgular akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) ile incelendi. Beş olguya histopatolojik tanı amacıyla BT eşliğinde transtorasik iğne aspirasyonu (TTİA), dev kitlesi olan bir olguya tru-cut biyopsi uygulandı. Tüm olgularda torakotomi yapıldı ve frozen incelemesi ile malignite olmadığı belirlendikten sonra total kitle eksizyonu uygulandı. Olguların ortalama takip süresi 33 ay (dağılım 22-45 ay) idi.

**Bulgular:** Bir hasta öksürük ve nefes darlığı yakınmasıyla, bir hasta ise geçirilmiş travma öyküsü ve göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınmasıyla başvurmuştu. Diğer olgularda başvuru anında yakınma yoktu. Tüm olgularda radyolojik olarak geniş tabanlı plevraya oturmuş, düzgün sınırlı, kalsifikasyon içermeyen, homojen yoğunlukta, boyutları 3-23 cm arasında olan tümöral lezyonlar görüldü. Tümörlerin üçü sağ, üçü sol hemitoraksta idi. Hiçbir hastada asbestle temas öyküsü yoktu. Ameliyat öncesinde TTİA yapılan bir olguda ve tru-cut biyopsi yapılan olguda patolojik tanı kondu. Kitlelerden dördü visceral, ikisi parietal plevradan kaynaklanmaktaydı. Hiçbir olguda ameliyat sonrasında önemli komplikasyon gelişmedi ve takip süresi içinde nüks görülmedi.

**Sonuç:** Plevranın soliter fibröz tümörleri nadir görülür ve sıklıkla visceral plevradan kaynaklanır. Olgular genellikle asemptomatiktir ve kesin tanı çoğunlukla kitlenin tümüyle çıkarılması sonrası konur.

**Anahtar sözcükler:** Tanı, ayırıcı; neoplazi, fibröz doku/patoloji; plevra neoplazileri/tanı/cerrahi.

**Background:** We evaluated patients operated on for intrathoracic solitary fibrous tumors (SFT).

**Methods:** We reviewed six patients (3 males, 3 females; mean age 59 years; range 43 to 72 years) who underwent surgery for intrathoracic SFT between 2004 and 2008. The patients were evaluated with respect to age, sex, symptoms, diagnostic modalities, surgery, and follow-up data. Radiologic methods included chest radiographs and thoracic computed tomography (CT) in all the patients. For preoperative histopathologic diagnosis, five patients underwent CT-guided transthoracic needle aspiration biopsy and one patient with a large mass underwent tru-cut biopsy. Surgery included thoracotomy and, following a benign diagnosis of frozen section analysis, total excision of the masses. The mean follow-up period was 33 months (range 22 to 45 months).

**Results:** On admission, one patient had complaints of cough and dyspnea, and one patient with a history of trauma complained of chest pain and dyspnea. The remaining patients were asymptomatic. Radiologically, all patients had broad-based masses on the pleura, measuring 3 to 23 cm, with regular margins, of homogeneous density, and without calcifications. Three tumors were localized in the right hemithorax, and three were in the left hemithorax. None of the patients had a history of asbestos exposure. Preoperative biopsies yielded the diagnosis of SFT in two cases, one following the tru-cut biopsy. The tumors originated from the visceral pleura in four patients and from the parietal pleura in two patients. Following surgery, no serious complications occurred and no recurrences were encountered during the follow-up period.

**Conclusion:** Solitary fibrous tumors of the pleura are rare neoplasms often originating from the visceral pleura. Patients are usually asymptomatic. The precise diagnosis is often made following total excision of the masses.

**Key words:** Diagnosis, differential; neoplasms, fibrous tissue/pathology; pleural neoplasms/diagnosis/surgery.

Soliter fibröz tümörler plevranın yavaş büyüyen nadir tümörleridir. Daha önce mezotelyomanın bir türü olarak değerlendirilen ve benign lokalize mezotelyoma, submezotelyoma veya subserozal fibroma olarak isimlendirilen bu tümörler, günümüzde submezotelyal mezenkimal tabakadan köken aldığı belirlenmesi ile soliter fibröz tümör (SFT) olarak isimlendirilmiştir.<sup>[1-3]</sup>

Soliter fibröz tümörler %80 oranında visceral plevradan köken alırlar. Ayrıca, periton, perikard gibi diğer serozal membranlardan ve paranasal sinüsler, burun, mediastinum, karaciğer, akciğer parenkimi, orbita gibi serozal olmayan alanlardan da kaynaklanabilirler.<sup>[3]</sup>

Bu tümörlerin görülme sıklığı %0.00025 olarak bildirilmiştir ve %10-30 oranında malign özellik gösterirler.<sup>[1]</sup> Her iki cinste eşit oranda ve geniş yaş aralığında görülebilmekle birlikte, sıklık 50-60 yaşlarındadır.<sup>[4]</sup>

Klinik olarak hastaların çoğu asemptomatiktir. Semptomatik olgularda tümörün büyüklüğüne ve yerleşimine bağlı olarak öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı ve enfeksiyon kaynağı olmadan gelişen ateş en sık semptomlardır.<sup>[5]</sup>

Benign ve malign intratorasik SFT'ler, radyolojik olarak genellikle iyi sınırlı, homojen ve yuvarlak kitle olarak görülürler.<sup>[2]</sup> Transtorasik iğne aspirasyonu (TTİA) veya torakoskopik biyopsi ile tanı konabilmekle birlikte, çoğu olguda tanı tümörün ameliyat sonrası değerlendirilmesi ile konmaktadır. Küratif tedavi için kitlenin tümüyle çıkarılması yeterli olmakla birlikte, çok nadiren parenkim rezeksiyonu gerekebilmektedir.<sup>[6]</sup> Nüks ve malign transformasyon riski taşıyan olguların ameliyat sonrasında takibi gerekmektedir.<sup>[3]</sup>

### HASTALAR VE YÖNTEMLER

2004-2008 yılları arasında cerrahi tedavi uyguladığımız ve intratorasik SFT tanısı konan altı hasta (3

erkek, 3 kadın; ort. yaş 59; dağılım 43-72) geriye dönük olarak incelendi. Olgular yaş, cinsiyet, semptom, bulgu, tanılama yöntemleri açısından değerlendirildi.

Tüm olgular öykü ve ayrıntılı fizik muayenenin ardından rutin kan tetkikleri, iki yönlü akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) ile incelendi. Beş olguya histopatolojik tanı amacıyla tomografi eşliğinde TTİAB, dev kitlesi olan bir olguya tru-cut biyopsi uygulandı. Olgular cerrahi öncesinde operabilite açısından değerlendirildi. Tüm olgulara torakotomi yapıldı. Altı olguya da total kitle eksizyonu uygulandı. Eksize edilen materyaller patolojik inceleme için laboratuvara gönderildi.

Olguların ortalama takip süresi 33 ay (dağılım 22-45 ay) idi.

### BULGULAR

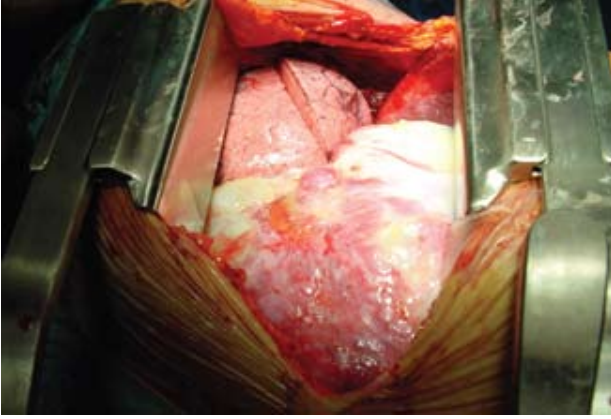
Bir hasta toraks travması nedeniyle yerel bir hastaneye başvurmuş, PA akciğer grafisi (Şekil 1a) hidrotoraks olarak yorumlanan hastaya torasentez yapılmış, hemorajik mayi aspire edilmesi üzerine hemotoraks öntanısı ile dren konulması için hastanemize gönderilmişti. Bir hasta öksürük ve nefes darlığı nedeniyle hastanemize başvurmuştu. Dört olgunun öyküsünde herhangi bir özellik yoktu.

Fizik muayenede, iki olguda dinlemekle solunum seslerinde belirli alanlarda azalma ve aynı alanlarda perküsyonda matite, bir olguda da sol hemitoraksta solunum seslerinin kaybolması ve yaygın matite vardı. İki olguda nefes darlığı ve göğüs ağrısı vardı. Bir olgudaki lökositoz dışında, olguların kan değerlerinde herhangi bir anormallik yoktu.

Tüm olgulara iki yönlü akciğer grafisi ve toraks BT çekildi. Tüm olgularda radyolojik olarak geniş tabanlı plevraya oturmuş, düzgün sınırlı, kalsifikasyon içermeyen



Şekil 1. (a) Arkadan çekilen grafide sol hemitoraksta radyoopak görünüm. (b) Bilgisayarlı tomografi kesitinde sol hemitoraksın 2/3'ünü dolduran kitlenin görünümü.



Şekil 2. Soliter fibröz tümörün ameliyat sırasındaki görüntüsü.

yen, homojen yoğunlukta, boyutları 3-23 cm arasında olan tümöral lezyonlar görüldü (Şekil 1b). Tümörlerin üçü sağ, üçü sol hemitoraksta idi. Radyolojik değerlendirmeden sonra öykü derinleştirildiğinde hiçbir hastada asbestle temas olmadığı anlaşıldı.

Beş olguya BT eşliğinde TTİA, bir olguya tru-cut biyopsi yapıldı. Bunların sonucunda, tru-cut biyopsi ile alınan materyal de dahil olmak üzere, ikisine patolojik tanı kondu. Diğer olguların biyopsi sonuçları tanı koydurucu olmadı. Ameliyat öncesi hazırlıktan sonra tüm hastalarda torakotomi ile kitlelerin total eksizyonu gerçekleştirildi (Şekil 2). Kitlelerden dördü viseral, ikisi parietal plevradan kaynaklanmaktaydı.

Tüm olgularda patolojik tanı SFT olarak bildirildi (Şekil 3). Ameliyat sonrasında önemli komplikasyon gelişmeyen olgular şifa ile taburcu edildi. Takip süresi içinde hiçbir olguda nüks görülmedi.

## TARTIŞMA

Primer plevral tümör tanımı ilk kez 1767 yılında Lieutaud tarafından yapılmıştır.<sup>[7]</sup> İlk ayrıntılı mikroskopik tarif 1870'te Wagner tarafından yapılmış ve tümörün plevra lenfatiklerinin endotelinden kaynaklandığı ileri sürülmüştür.<sup>[8]</sup> Geçmişte mezotelyomanın bir türü olarak değerlendirilen bu tümörler, histolojik olarak farklı dokulardan kaynak alması, asbest maruziyetinin olmaması, prognozunun iyi ve tedavisinin farklı olması nedeniyle günümüzde malign mezotelyomadan ayrılmış ve SFT terimi kullanılmaya başlanmıştır.<sup>[5]</sup>

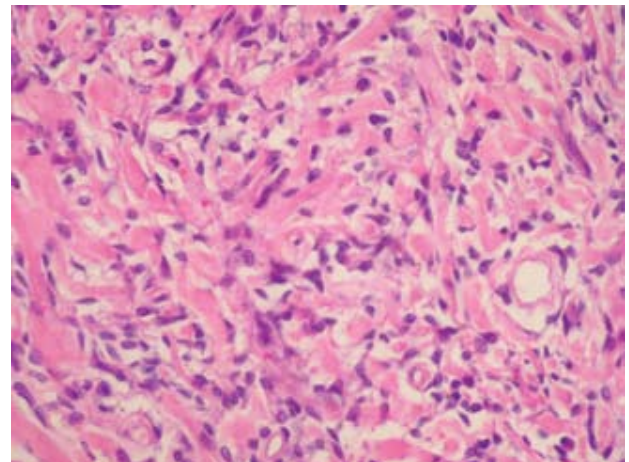
Serozal membranların nadir bir tümörü olan SFT'ler çoğunlukla benign davranmakla birlikte, %1-12'si malign potansiyele sahiptir; metastaz özelliği gösteren SFT'lerin oranı ise %2'den azdır. Ayrıca, malign olgularda plevra, akciğer ve göğüs duvarına invazyon görülebilir.<sup>[6,9,10]</sup> Malign soliter fibröz tümörler genellikle 10 cm'den büyük ve sesildirler. Bu tümörler çoğunlukla parietal plevra, diyafram veya mediasten kaynaklıdır ve rezeksiyondan uzun yıllar sonra bile lokal nüks yapabi-

lirler.<sup>[11]</sup> Olguların lokal nükslerinde dahi ikinci küratif rezeksiyon şansı vardır; dolayısıyla, ameliyat sonrası takip önem taşımaktadır.<sup>[5,12]</sup>

Tümörler her yaşta görülebilmekle birlikte, olguların çoğu 50 yaş üzerindedir. Görülme sıklığı cinsiyetler arasında farklılık göstermez.<sup>[5]</sup>

Olguların çoğunda herhangi bir semptom yoktur. Semptomatik olgularda kitlenin büyüklüğü ve yerleşimine bağlı olarak öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı en sık karşılaşılan semptomlardır. Ayrıca, hastalarda enfeksiyona bağlı olmayan ateş, pulmoner hipertrofik osteoartropati, artralji, clubbing ve hipoglisemi atakları görülebilir. Bu hastalarda hipoglisemi %3-4 oranında görülebilmektedir.<sup>[5,8,13]</sup> Hastalarımızın hiçbirinde hipoglisemi saptanmadı.

Soliter fibröz tümör tanısında öykü, fizik muayene ve rutin kan tetkikleri önemli bilgiler verebilir. Radyolojik inceleme tümörün saptanmasında önemlidir. Akciğer grafisinde tümörün yeri, boyutu, şekli ve eşlik eden bulgular belirlenebilmektedir. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile tümörün şekli, yapısı, çevre dokularla ilişkisi ve rezektabilitesi daha ayrıntılı olarak ortaya konabilmektedir.<sup>[14,15]</sup> Radyolojik incelemede SFT genellikle iyi sınırlı, homojen ve yuvarlak kitle olarak görülür. Nadir olarak plevral efüzyon da saptanabilir.<sup>[16]</sup> Kesin tanıda TTİA, tru-cut veya torakoskopik biyopsi pozitif sonuç verebilirse de, tümörün hiperselüler ve aselüler bileşenlerden oluşması nedeniyle ince iğne aspirasyon materyali çoğunlukla tanı için yeterli değildir ve çoğu olguda kesin tanı kitlenin ameliyat sonrası değerlendirilmesi ile konmaktadır.<sup>[12,17]</sup> Olgularımızın birinde görülen lökositoz dışında hiçbirinin hematolojik bulgularında herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Radyolojik incelemede düzgün sınırlı ve homojen kitle lezyonları izlendi. Ameliyat öncesi kesin tanı bir olguda TTİA, birinde tru-cut biyopsi ile kondu.



Şekil 3. Histolojik bulgular (H-E x 400).

Tüm olgulara ameliyat sırasında frozen incelemesi yapıldı ve malign hücreye rastlanmadı. Tüm olgulara total kitle eksizyonu uygulandı.

Sonuç olarak, plevra kaynaklı SFT'ler nadir görülen neoplazilerdir. Bu tümörler sıklıkla viseral plevradan köken alırlar. Soliter fibröz tümör tanısında öykü, fizik muayene, rutin kan incelemeleri ve radyolojik değerlendirme önemli bilgiler verebilir. Olgularımızın çoğunda olduğu gibi genellikle asemptomatiktir ve kesin tanı için çoğunlukla kitlenin eksizyonu gerekir. Radikal tedavi için tümörün tümüyle çıkarılması yeterli olmaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. de Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-93.
2. de Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1456-9.
3. Akı H, Durak H, Kaynak K, Demirhan Ö, Öz B. Plevranın soliter fibröz tümörü ile izlediğimiz 3 olgu. *Cerrahpaşa Tıp Dergisi* 2002;33:129-34.
4. Shields TW, Yeldandi AV. Localized fibrous tumors of the pleura. In: Shields TW, Locicero J III, Ponn RB, Rusch VW, editors. *General thoracic surgery*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 889-900.
5. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006;13:264-9.
6. Örki A, Keleş M, Koşar A, Kır H, Tezel Ç, Duda C ve ark. Plevranın soliter (lokalize) fibröz tümörü: üç olgu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2003;11:125-8.
7. Milano MJ. Benign mesothelioma. In: Deslauriers J, Lacquet LK, editors. *Thoracic surgery: surgical management of pleural diseases*. International trends in general thoracic surgery. Vol. 6, St. Louis: C. V. Mosby; 1990. p. 316-26.
8. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981;47:2678-89.
9. Shinohara M, Kohda E, Kobayashi S, Uemura T, Mukai M, Kobayashi K. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura: two cases and review of the literature. *Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi* 2000;60:428-33. [Abstract]
10. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T, et al. Solitary fibrous tumour: significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998;32:423-32.
11. Örki A, Eryiğit H, Akın O, Patlakoğlu S, Koşar A, Hacıbrahimoğlu G ve ark. Plevranın soliter fibröz tümörleri. *Fırat Tıp Dergisi* 2007;12:197-200.
12. Kır G, Kır A, Halezaroğlu S, Okur E. Plevranın soliter fibröz tümörü. *Heybeliada Tıp Bülteni* 1999;5:48-9.
13. Nelson R, Burman SO, Kiani R, Chertow BS, Shah J, Cantave I. Hypoglycemic coma associated with benign pleural mesothelioma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;69:306-14.
14. Desser TS, Stark P. Pictorial essay: solitary fibrous tumor of the pleura. *J Thorac Imaging* 1998;13:27-35.
15. Ferretti GR, Chiles C, Choplin RH, Coulomb M. Localized benign fibrous tumors of the pleura. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:683-6.
16. Drachenberg CB, Bourquin PM, Cochran LM, Burke KC, Kumar D, White CS, et al. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. Report of two cases with histologic, immunohistochemical and ultrastructural correlation. *Acta Cytol* 1998;42:1003-10.
17. Weynand B, Noël H, Goncette L, Noirhomme P, Collard P. Solitary fibrous tumor of the pleura: a report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997; 112:1424-8.