

## Plevranın dev soliter fibröz tümörü

### *Giant solitary fibrous tumor of the pleura*

Orhan Yücel,<sup>1</sup> Kuthan Kavaklı,<sup>1</sup> Hasan Çaylak,<sup>1</sup> Bülent Kurt,<sup>2</sup> Sedat Gürkök,<sup>1</sup> Onur Genç<sup>1</sup>

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, <sup>1</sup>Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Plevranın soliter fibröz tümörü submezotelial dokunun mezenkimal hücrelerinden köken alan ve nadir görülen bir tümördür. Benign formlarının malign formlarından patolojik olarak ayrılma kriterleri tanımlanmış ve yaygın bir şekilde kabul edilmiştir. Özellikle dev soliter fibröz tümörler büyük olasılıkla malign olarak düşünülmelidir. Tedavi seçeneği kitlenin cerrahi olarak rezeksiyonudur ve komplet rezeksiyon en iyi prognostik faktördür. Bu yazıda, sağ hemitoraksta dev soliter fibröz tümörü bulunan ve sağ alt lobektomi ile birlikte kitlenin komplet olarak çıkarıldığı 57 yaşında bir kadın hasta literatür bilgileri ışında sunuldu.

**Anahtar sözcükler:** Fibröz tümör; plevra; soliter; cerrahi.

Soliter fibröz tümör (SFT) plevranın nadir görülen bir tümördür. Benign fibröz mezotelyoma, lokalize fibröz mezotelyoma ve submezotelyal fibroma gibi adlandırmalar geçmişte kullanılmış, yapılan immünohistokimyasal ve elektron mikroskopik çalışmalar, bu tümörün plevranın mezotelial hücrelerinden değil, subserozal yerleşimli mezenkimal hücrelerden köken aldığını ortaya koymuştur. Benign ve malign formu olan SFT'lerin %80'ni visseral plevradan kaynaklanır. Genellikle periferik yerleşimli lezyonlar şeklinde karşımıza çıkar. Olguların yarısından fazlası asemptomatikdir. Semptomatik olan olgularda lezyonun yerleşim yeri ve boyutu ile ilişkili olarak göğüs ağrısı, nefes darlığı ve kronik öksürük gibi semptomlar görülür. Ayrıca olguların %20'sinde hipertrofik pulmoner osteoartropati, çomak parmak ve %4'ünde de intermittan hipoglisemi atakları gözlenebilir.<sup>[1]</sup> İnce iğne aspirasyon (İİA) ile ameliyat öncesi tanı koymak zordur, bundan dolayı tanı, çoğu olguda tümör çıkarıldıktan sonra konur. Tedavide lezyonun uygun cerrahi rezeksiyonu genellikle küratiftir. Bu makalede, sol hemitoraks alt zonda yerleşimli dev boyutlu bir SFT olgusu, klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri ile sunuldu.

Solitary fibrous tumors of the pleura are rare tumors originating from the mesenchymal cells of the submesothelial tissue of the pleura. The morphological criteria for the differentiation of benign solitary tumors from malignant ones is well established and widely accepted. Giant solitary fibrous tumors must especially be considered as being possibly malignant. The treatment of choice is surgical resection, and the completeness of the resection is the best prognostic factor. In this article, we present a case of a 57-year-old female with a giant solitary fibrous tumor of the pleura in the right hemithorax who underwent a complete resection of the lesion with a right lower lobectomy in light of literature findings.

**Key words:** Fibrous tumour; pleura; solitary; surgery.

### OLGU SUNUMU

Bir başka merkezde endometriyal miyom tanısı ile ameliyat kararı verilen ve ameliyat hazırlığı sırasında, akciğer grafisinde sol hemitoraks alt zonda düzgün sınırlı, homojen ve 15 cm çapında kitle saptanan 57 yaşında bayan hasta kliniğimize sevk edildi (Şekil 1a). Fizik muayenesinde; sol hemitoraksın solunuma katılımı sağa göre az, perküsyonda sol alt zonda matite ve solunum sesleri sol hemitoraks bazalinde azalmış olarak saptandı. Rutin biyokimya ve elektrokardiyografi (EKG)'sinde patolojik bulgu saptanmadı. Toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde medialde kalp, torasik aort ve özofagus, lateralde göğüs duvarı ve inferiyorda diyafram ile yakın komşuluğu olan düzgün sınırlı, heterojen yapıda lezyon saptandı. Lezyonun pulmoner arterden büyük bir dal ile beslendiği görüldü (Şekil 1b, c). Kitleden yapılan transtorasik İİA sonucu işsi hücreli mezenkimal neoplazi (öncelikle soliter fibröz tümör) olarak bildirildi ve ameliyat planlandı. Sol torakotomi sonrası kitlenin solid kıvamda ve düzgün sınırlı, 15x15x20 cm boyutunda olduğu, toraks BT'sinde yakın komşuluğu belirtilen yapılara invazyon yapmadığı ve alt lobun diyafragmatik yüzüne

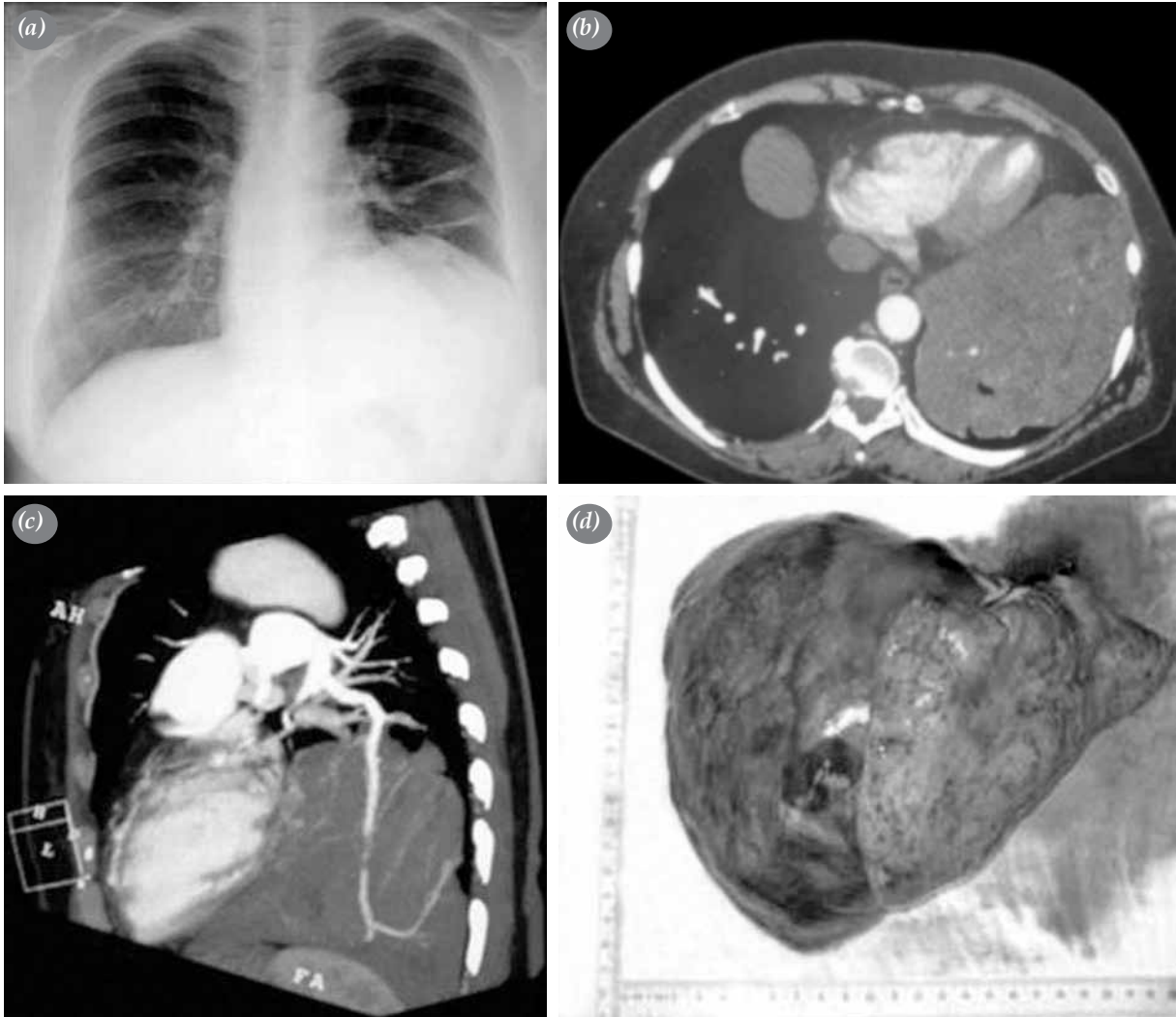
Geliş tarihi: 15 Temmuz 2008 Kabul tarihi: 16 Mart 2009

Yazışma adresi: Dr. Sedat Gürkök, Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, 06018 Etlik, Ankara.  
Tel: 0312 - 304 51 77 e-posta: sgurkok@gata.edu.tr

bakan visseral plevradan kaynaklandığı saptandı. Yapılan eksplorasyonda kitle çıkarıldıktan sonra alt lobta yeterli doku kalmayacağı tespit edildi ve sol alt lobektomi ile birlikte kitle “*en bloc*” çıkarıldı (Şekil 1d). Tümörün makroskopik olarak kapsüllü, vaskülarize pembe-sarı renkli ve solid kıvamlı olduğu; mikroskopik olarak ise mitotik aktivite ve nekrozun olmadığı, demetler oluşturan işçi hücrelerden meydana geldiği ve tümör hücreleri arasında hiyalinize bantların var olduğu saptandı. İmmünohistokimyasal olarak yaygın CD34 pozitifliği olduğu, vimentin pozitif ve sitokeratin, S-100 negatif olduğu saptandı (Şekil 2a, b). Ameliyat sonrası dönemi komplikasyonsuz olan hastanın ikinci yıl sonunda yapılan kontrollerinde nüks tespit edilmedi.

## TARTIŞMA

Soliter fibröz tümörler subserozal yerleşimli mezenterial hücrelerden köken alan plevranın nadir görülen tümörleridir ve literatürde bildirilmiş olgu sayısı 800 civarındadır.<sup>[2]</sup> Tüm plevral tümörlerin %5’inden azını oluştururlar. Visseral plevradan %80, parietal plevradan %20 oranında köken alırlar.<sup>[3]</sup> Çoğu benign olan bu lokalize tümörlerin, malign karakter gösterenlerinin dev boyutlara ulaştıkları bildirilmiştir.<sup>[4]</sup> Genellikle asemptomatik olmaları ve konvansiyonel radyolojik incelemelerde malign görünümde olmamaları nedeniyle çoğu zaman hastalara cerrahi tedavi uygulamasında gecikmeler olabilmektedir.



**Şekil 1.** (a) Sol inferiyör hemitoraksı kaplayan büyük, düzgün sınırlı bir opasitenin izlendiği akciğer grafisi. (b) Büyük, solid, homojen (heterojen), plevral tabanlı ve göğüs duvarına invazyon bulgularının izlenmediği lezyona ait toraks bilgisayarlı tomografi aksiyel kesiti. (c) Komşu yapılara ve göğüs duvarına invazyonun izlenmediği ancak akciğer parenkimi ile arasındaki sınırın net olarak belirlenemediği ve pulmoner arterden ayrılan majör besleyici damarının izlendiği toraks bilgisayarlı tomografi horizontal kesiti. (d) Rezeke edilen kitle ve alt loba ait piyes.

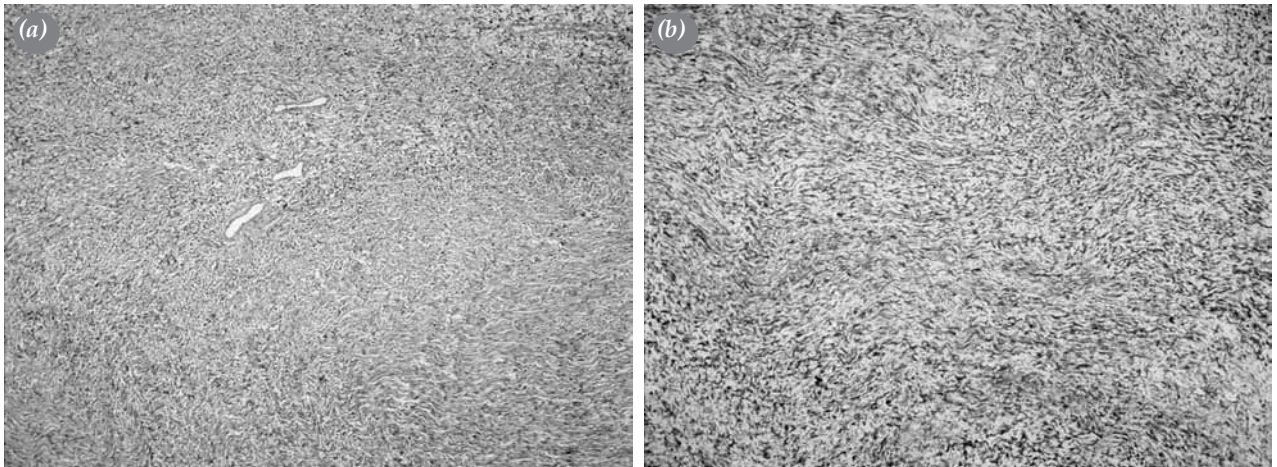
Hastaların %40'ında nefes darlığı, öksürük ve göğüs ağrısı gibi semptomlar vardır. Lezyonun yerleşim yeri ve büyüklüğü hastaların semptomatik olmasında etkili olan faktörlerdir. Özellikle hipertrofik pulmoner osteoartropati (Pierre Marie-Bombery Sendromu) ve tümörün IGF-2 üretimi sonucu ortaya çıkan hipoglisemi (Doege-Potter Sendromu), dev SFT ile ilişkili paraneoplastik sendromlardır. Tümör cerrahi olarak çıkarıldıktan sonra yüksek serum IGF-2 ve düşük serum glikoz seviyesi normal seviyeye, çomak parmak ve osteoartropati gibi patolojik değişiklikler de tamamen geriye dönebilmektedir.<sup>[1,5]</sup> Bizim olgumuzda, 22 cm çapında dev SFT olmasına rağmen asemptomatik idi ve herhangi bir paraneoplastik sendrom varlığını destekleyen bulgu yok idi.

Akciğer grafisi tanıda önemli bir yere sahiptir. Hastalarda yuvarlak, düzgün sınırlı, homojen ve soliter bir lezyon saptanır. Toraks BT'sinde ise genellikle kas yapıların yoğunluğu ile aynı yoğunlukta düzgün sınırlı bir lezyon saptanır. Kontrast madde verilerek yapılan çekimlerde tümörün vaskülarizasyonunun zenginliği sonucu genellikle homojen ve fazla kontrastlanma gösterdikleri görülür. Ancak büyük boyutlardaki lezyonlarda nekroz, miksoid dejenerasyon veya hemorajiye bağlı olarak düşük yoğunlukta heterojen alanlar izlenebilir. Manyetik rezonans görüntüleme komşu yapılara invazyonu değerlendirmede en duyarlı incelemedir. Anjiyografi kitleyi besleyen majör damarı belirlemede ve embolizasyon yapılmasında bazen yardımcı olabilir. Bizim olgumuzda akciğer grafisinde saptanan lezyona ileri inceleme olarak kontrastlı toraks BT'si yapıldı, elde edilen horizontal ve aksiyel kesitler ile lezyonun özellikleri, komşu yapılar ile ilişkisi ve majör besleyici damarı net bir şekilde ortaya kondu ve ileri araştırma yapmaya gerek kalmadı.

Cerrahi rezeksiyon öncesi transtorasik İİA genellikle tanısal değildir ve kesin tanı ancak eksize edilen materyalin morfolojik ve immünohistokimyasal olarak

incelenmesinden sonra konulabilir. Makroskopik olarak sınırları düzgün, solid ve homojen görünüme sahiptirler. Nadiren miksoid, hemorajik ve nekrotik değişiklik görülebilir. Komşu doku veya parenkime baskıya bağlı olarak yapışıklıklar gelişebilir ancak bunlar yanlışlıkla invazyon olarak değerlendirilmemelidir. Histolojik olarak, tümör hiposelüler ve hiperselüler alanlardan oluşur. İğsi hücrelerden meydana gelen tümör belirgin bir patern oluşturmaz, buna "paternsizlik paterni" denir. İmmünohistokimyasal olarak hemen tüm SFT'ler yaygın ("diffuse") CD-34 ve vimentin pozitifliği gösterir. Ayrıca %70 oranda CD-99 ve %20 oranda Bcl-2 pozitifliği bildirilmiştir. Sitokeratin, S-100 ve desmin hemen tümüyle negatiftir. Bunun tam tersine yaygın malign mezotelyomalar ise sitokeratin pozitif ve CD-34 negatif boyanırlar. Soliter fibröz tümörlerin plevradan kaynaklanan diğer mezotelial tümörlerden ayırımında CD-34 boyama yapılması şarttır.<sup>[1]</sup> Bizim olgumuzda immünohistokimyasal olarak yaygın CD-34 pozitifliği, vimentin pozitif ve sitokeratin, S-100 negatif olduğu saptandı.

England ve ark.<sup>[6]</sup> 223 olguluk çalışmalarında, SFT malignite kriterlerini; yüksek selülarite, pleomorfizm, atipi, 10'luk büyütmede 4'den fazla mitoz varlığı, geniş nekroz ve hemoraji odakları, plevral efüzyon, atipik yerleşim ve komşu yapılara invazyon olarak tanımlamışlardır. Malign özellik gösteren SFT'lerin, genellikle sesil yapıda ve 8 cm'den daha büyük olduğunu bildirmişlerdir. Benign formlarda tek rezeksiyon ile %100 kür, malign formlarda ise %45 oranında kür sağlandığını ve kalan %55'lik kısmın ise tümör invazyon veya metastazlarına bağlı olarak kaybedildiğini bildirmişlerdir.<sup>[6]</sup> Büyük boyutlara ulaşan SFT'ler potansiyel olarak malign kabul edilmelidir.<sup>[7]</sup> En önemli prognostik faktörün tam rezeksiyon olduğu göz önüne alındığında; dev SFT'ler şüpheye yer bırakmayacak şekilde tam eksize edilmelidir. Biz de alt lob ile birlikte kitleyi "en bloc" çıkararak



**Şekil 2.** (a) İğsi hücrelerden oluşan neoplastik lezyon (H-E x 100). (b) Diffüz kuvvetli CD-34 pozitifliği (İmmünohistokimya x 200).

tam rezeksiyon yaptık. Kohler ve ark.<sup>[8]</sup> ise SFT'nin benign formlarının FDG-PET negatif olduğunu, malign formların ise FDG-PET pozitif olduğunu saptamış ve PET'nin klinik alanda malign ve benign ayırımında kullanılabileceğini ve malignite lehine değerlendirilen olgulara hemen cerrahi rezeksiyon uygulanması gerektiğini bildirmişlerdir.

Soliter fibröz tümörlerde cerrahi sonrası görülebilen en önemli unsur nüks gelişmesidir. Bu nedenden dolayı sıkı takip edilmeleri gerekir. Bizim olgumuz ameliyat sonrası ikinci yıl içindedir ve yapılan incelemelerde herhangi bir nüks gözlenmedi.

Sonuç olarak, SFT için önemli malignite kriterlerinden biri de lezyonun büyük boyutlara ulaşmasıdır. Dev SFT'li olgular potansiyel olarak malign kabul edilmeli ve mümkün olduğunca tam rezeksiyon yapılmalıdır. Ayrıca geç dönemde ortaya çıkan nükslere bağlı ölümlerin önlenmesi için uzun süreli takip gereklidir.

#### **Çıkar çakışması beyanı**

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

#### **Finansman**

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

#### **KAYNAKLAR**

1. Thomas TW, Yeldandi AV. Localized fibrous tumours of the pleura. In: Thomas TW, Locicero J, Reed CE, Feins RH, editors. General thoracic surgery. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005. p. 889-900.
2. de Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg 2002;74:285-93.
3. 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.
4. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:363-72.
5. Chaugle H, Parchment C, Grotte GJ, Keenan DJ. Hypoglycaemia associated with a solitary fibrous tumour of the pleura. Eur J Cardiothorac Surg 1999;15:84-6.
6. 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.
7. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, Le Rochais JP, Dulmet E, Galateau F, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome. Eur J Cardiothorac Surg 2002;21:1087-93.
8. Kohler M, Clarenbach CF, Kestenholz P, Kurrer M, Steinert HC, Russi EW, et al. Diagnosis, treatment and long-term outcome of solitary fibrous tumours of the pleura. Eur J Cardiothorac Surg 2007;32:403-8.