

## Plevranın soliter fibröz tümörü: Olgu sunumu

### *Solitary fibrous tumor of the pleura: a case report*

Recep Demirhan,<sup>1</sup> Burak Onan,<sup>1</sup> İbrahim Özbek<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul;

<sup>2</sup>Bahariye Patoloji ve Sitoloji Laboratuvarı, İstanbul

Soliter fibröz tümör plevranın nadir bir patolojisidir ve sıklıkla visseral plevradan köken alır. Genellikle selimdir, fakat olguların %10-20'si malign bir seyre sahip olabilir. Klinik bulgular genellikle tümörün büyüklüğüne ve yerleşim yerine göre değişmektedir. Hastalığın erken döneminde olguların çoğu asemptomatiktir. Bununla birlikte tümör büyüdükçe öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı gibi solunum semptomları ve hipoglisemi ve çomak parmak gibi ekstrapulmoner belirtiler görülebilmektedir. Kesin tanı için genellikle kitlenin torakotomi aracılığı ile total olarak çıkarılması gerekmektedir. Tümörün cerrahi olarak çıkarılması tedavi için yeterli olsa da, ameliyat sonrası küçük bir nüks riski vardır. Histolojik olarak tümör, fibroblast benzeri hücrelerden ve bağ dokusu hücrelerinden oluşmaktadır. Tümör hücreleri genellikle CD34 ile pozitif boyanır. Bu makalede kliniğimizde sağ hemitoraksta kitle nedeniyle ameliyat edilen ve ameliyat sonrası tanısı plevranın soliter fibröz tümörü olarak bildirilen olgunun klinik bulguları ve radyolojik, histolojik ve immünohistokimyasal özellikleri literatür eşliğinde tartışıldı.

**Anahtar sözcükler:** Mezotelyoma; plevra; soliter fibröz tümör.

Plevranın soliter fibröz tümörü (SFT) önceleri mezotelyomanın bir formu olarak değerlendirilmiş ve bu nedenle lokalize plevral mezotelyoma, benign plevral fibrom, fibröz mezotelyoma olarak da adlandırılmıştır.<sup>[1]</sup> Ancak günümüzde visseral plevranın submezotelyal mezenkimal tabakasından köken aldığı saptanan bu tümörlerde plevranın soliter fibröz tümörü terimi daha sık kullanılmaktadır. Benign ve malign formu olan soliter fibröz tümörün görülme sıklığı %0.00025 olarak bildirilmiştir.<sup>[1,2]</sup> Çapları 1 cm'den 36 cm'ye kadar ulaşabilen soliter fibröz tümörlerin %80'i visseral plevradan köken almaktadır. Klinik olarak hastaların yarısına yakını asemptomatik olabilmek-

Solitary fibrous tumor is a rare pathology of the pleura that frequently arises from the visceral pleura. It is usually a benign tumor, but 10-20% of the cases may have a malignant course. Clinical findings usually vary with the size and the location of the tumor. In the early stages of the disease, most of the cases are asymptomatic. However, as the tumor enlarges, respiratory symptoms including cough, chest pain, and dyspnea, as well as extrapulmonary signs such as hypoglycemia and clubbing can be seen. To make a definitive diagnosis, generally the total excision of the mass through a thoracotomy should be performed. Although surgical resection is adequate for the treatment, there is a small risk of recurrence after surgery. The tumor histologically consists of fibroblast-like and connective tissue cells. The tumor cells usually stain positively with CD34. In this article, the clinical findings and the radiological, histological, and immunohistochemical characteristics of a patient whose diagnosis was reported as the solitary fibrous tumor of the pleura after being operated on for a mass in the right hemothorax are discussed in view of the literature.

**Key words:** Mesothelioma; pleura; solitary fibrous tumor.

tedir. Semptomlu olgularda genellikle öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı, %25'inde ise ateş görülebilmektedir. Ayrıca hastaların %35'inde pulmoner hipertrofik osteoartropati, clubbing ve %4'ünde ise hipoglisemi atakları gözlenmektedir.<sup>[1-4]</sup> Tanı için transtorasik iğne aspirasyon biyopsisi ve torakoskopik biyopsi yardımcı olmakla birlikte kesin tanı ve küratif tedavi için torakotomi gerekli olmaktadır. Torakotomi sonrası kesin tanısını koyabildiğimiz ameliyat sonrası biyopsi tanısı plevranın soliter fibröz tümörü olarak gelen olguyu ayırıcı tanıdaki güçlükler nedeniyle klinik, radyolojik, histolojik ve immünohistokimyasal özellikleri ile literatür bilgileri ışığında sunmayı amaçladık.

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

Yazışma adresi: Dr. Recep Demirhan, Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, 34890 Kartal, İstanbul.  
Tel: 0216 - 441 39 00 e-posta: recepdemirhan@hotmail.com

## OLGU SUNUMU

Otuz sekiz yaşında kadın hasta nefes darlığı ve göğsün sağ tarafında ağrı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Posteroanterior (PA) akciğer grafisinde sağ hemitoraks alt zonu tamamen kaplayan, yuvarlak kenarlı, tabanı plevraya oturan homojen yoğunluk artışı saptandı. Fizik muayenede sağ hemitoraks alt zonda solunum seslerinin azaldığı saptandı. Hasta lezyonun ileri inceleme ve tedavisi amacıyla göğüs cerrahisi kliniğine yatırıldı. Hastanın toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde sağ akciğer alt lobda, plevraya geniş tabanlı oturan 12x8x6 cm boyutlarında kitle lezyonu tespit edildi (Şekil 1). İnce iğne aspirasyon biyopsi sonucunda ise doku tanısı elde edilemedi. Fiberoptik bronkoskopide endobronşiyal lezyon saptanmadı. Solunum fonksiyon testinde zorlu ekspirasyon hacmi 1 ("forced expiratory volume" at first second; FEV1): 2.20 lt (%83), FVC: 2.54 lt (%83) olarak saptandı. Bu bulgularla ameliyat kararı alındı. Sağ torakotomi insizyonu ile toraksa girildi. Gözlemde toraks duvarından sağ akciğer alt loba vasküler bir pedikülle bağlantılı olan, dış yüzü düzgün, kapsüllü ve sert tümöral kitle saptandı. Bunun üzerine vasküler bir pedikülle visseral plevradan çıkan kitle pedikülü ile birlikte rezekt edildi. Hasta ameliyat sonrası beşinci günde sorunsuz ve sağlıklı olarak taburcu edildi. Hasta şu an birinci yıl takibinde sorunsuz izlenmektedir.

## Patoloji

Makroskopik olarak kitle 12x8x6 cm boyutlarında sert, dış yüzeyi düzgün, pembe, beyaz renkli kapsüllü, lobüle yapıda tümöral lezyon idi. Kesit yüzeylerinin incelemesinde açık sarı veya kirli beyaz renkte girdaplı kıvrımlar gösteren solid fibröz bir yapı gözlemlendi. Mikroskopik incelemede ise yer yer hücreden zengin, ve hücreden fakir olan bölümlerde hiyalinizasyon, miksoid kısımlar ve fibrinoid dejenerasyon olanlar görüldü.



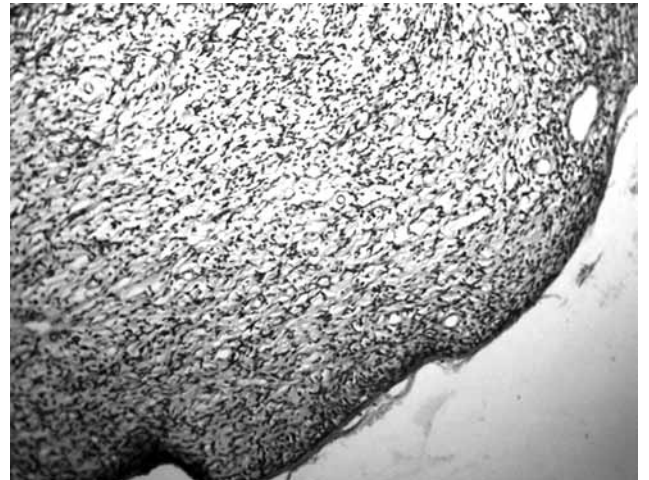
Şekil 1. Olgunun toraks bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

İmmünohistokimyasal bulgulara sitokeratin, vimentin, CD34 ile pozitif boyama saptanır iken, S-100 ve desmin ile negatif boyanma saptandı (Şekil 2). Ayrıca, hastanın mikroskopik incelemesinde malignite göstergesi olan mitotik aktivite artışı saptanmadı. Bu bulgularla hastaya plevranın soliter fibröz tümörü tanısı konuldu.

## TARTIŞMA

Soliter fibröz tümör serozal membranların oldukça nadir görülen tümörlerindedir; 20-80 yıl gibi geniş bir yaş aralığında görülmekle birlikte hastalık 50 yaşından sonra ve her iki cinsiyette de eşit olarak ortaya çıkmaktadır.<sup>[1,2]</sup> Bu tümörlerin %80'i visseral, %20'si parietal plevradan köken almaktadır. Çapları 1 ila 36 cm arasında olup, ortalama 6 cm'dir.<sup>[5]</sup> Tümör genellikle bir pedikülle parenkime tutunmaktadır, ancak parietal plevra, mediastinal plevra, diyafragmatik yüz, interlober fissür veya pulmoner parenkimden de çıkabilmektedir.<sup>[3,4,6]</sup> Ancak soliter fibröz tümörler histolojik olarak farklı dokulardan kaynak alması, mezotelyomada olduğu gibi asbest maruziyetinin olmaması, prognozunun ve tedavisinin farklı olması nedeniyle malign mezotelyomadan ayrılmıştır.<sup>[1-3]</sup>

Öksürük, göğüs ağrısı, dispne veya pulmoner osteoartropati semptomatik hastaların en azından üçte birinde bulunmaktadır. İntermittan hipoglisemi ve hipertrofik pulmoner osteoartropati gibi ekstrapulmoner belirtiler genellikle 7 cm'yi aşan benign soliter mezotelyomalarda daha sık birlikte bulunur.<sup>[7]</sup> Hipertrofik pulmoner osteoartropati tümörün ameliyat ile çıkarılmasından sonra %80 oranında iyileşir. Soliter fibröz tümörlerin tanısında transtorasik aspirasyonu veya torakoskopik biyopsi yapılabilir ise de kesin tanı ve radikal tedavi için tümörün total olarak çıkarılması gerekmektedir.



Şekil 2. Piyesin mikroskopik görüntüsü (H-E x 100).

Soliter fibröz tümörlerin çoğu hipertrofik arter ve venleri içeren plevra tabanı üzerinde pediküllü kitlelerdir. Tümörün histolojik incelemesi genellikle hiyalinize veya nekrotik hücreli alanlar şeklindedir. “İğsi hücreler” tipik olarak minimal nükleer pleomorfizm gösterirler ve mitoz yoktur veya nadirdir. Sayısız ince duvarlı damar büyük tümörlerin ek bir özelliğidir.<sup>[8]</sup> Ayrıca Yokoi ve ark.nın<sup>[9]</sup> yaptıkları bir çalışmada p53 boyanmasının benign ve malign mezotelyal proliferasyonlarının ayırımında morfolojik bulgulara yardımcı olarak kullanılabileceği de belirtilmektedir.

İmmünohistokimyasal olarak soliter fibröz tümörlerin %7-90 oranında CD34 pozitifliğini gösterdiği birçok çalışmada bildirilmiştir.<sup>[1,2,7,10]</sup> Malign soliter fibröz tümörlerin bir çoğunun da CD34 ile pozitif boyandığı bildirilmiş ise de, yüksek evreli tümörlerde CD34 boyama kaybı olduğu belirtilmiştir. Soliter fibröz tümörlerde EMA, aktin, desmin ve S-100 negatiftir. Hastamızın immünohistokimyasal boyamasında CD34 ve vimentin pozitif, S-100 ise negatif olarak saptandı. Mikroskopik incelemede malignite göstergelerinden biri de mitotik aktivitedir. Artmış selülarite, hücreli pleomorfizm ve artmış mitotik aktivite (4 ve üzeri, x10 büyütmede) maligniteyi desteklemektedir.

Soliter fibröz tümörlerin cerrahi tedavisinde parenkim rezeksiyonu genellikle gerekmemektedir. Amaç olabildiğince geniş cerrahi eksizyondur. Tümör hastaların %75’inde visseral plevradan köken alan pediküllü bir kitledir.<sup>[9,11,12]</sup> Parenkimden veya interlober fissürden kaynaklanmış tümörlerde parenkime kama (wedge) rezeksiyon yeterli olmaktadır. Parietal plevradan kaynaklanan tümörlerde ise ekstraplevral yaklaşım önerilmektedir.<sup>[13,14]</sup> Tümöral doku künt ve keskin diseksiyonla parenkimden kolayca rezeke edilir. Kitlenin total olarak çıkartılması ile küratif tedavi sağlanır; ancak düşük oranlarda da olsa nüks ve malign transformasyon olasılığı nedeniyle özellikle parenkim, fissür veya mediastinden kaynaklanan 7 cm’den büyük tümörlerde hastalar ameliyat sonrası dönemde uzun süre kontrol altında tutulmalıdır.

Soliter fibröz tümörler selim davranmakla birlikte bazen %1-12 hastada habis potansiyele sahip olabilir. Yüzde ikiden az bir oranda metastaz yapabilirler ve uzun yıllar sonra bile lokal nüks yaptıkları bildirilmiştir.<sup>[5,8]</sup> Yokoi ve ark.<sup>[9]</sup> çalışmalarında malign transformasyon gösteren soliter fibröz tümörlerde immünohistokimyasal çalışmalarda CD34’ün kaybolduğunu ya da zayıf pozitif kaldığını ve p53 mutasyonunun gözlemlendiğini bildirmişlerdir.<sup>[10]</sup> Soliter fibröz tümörler cerrahi rezeksiyondan sonra %88 oranında benign davranış gösterir. Pediküllü tümörlerde daha az rekürrens görülür. İlk insizyondan 16 yıl sonrasına kadar olabilen nüksler bildirilmiştir.<sup>[11,12]</sup> Bazı yazarlar nüks tümörlerin primer

tümöre göre daha agresif davranış göstermek ile birlikte cerrahi eksizyona genellikle uygun olduklarını belirtmişlerdir.<sup>[2,11]</sup> Çeşitli yayınlarda non-rezektabl tümörlü hastaların prognozunun kötü olduğu ve iki yıl içerisinde ölüme sonuçlandığı da bildirilmiştir.<sup>[5-7]</sup> Hastaların %12’sinde tümörün aşırı intratorasik büyümesi, geç tanı konulması ve non-rezektabl rekürrenslerden dolayı ölümler ortaya çıkmaktadır.<sup>[7]</sup>

Sonuç olarak, klinik, radyolojik, makroskopik ve mikroskopik özellikleriyle plevranın soliter fibröz tümörü nadir görülen benign bir tümördür. Soliter fibröz tümör düşünülen hastalarda invazif olmayan yöntemlerle tanı şansı düşüktür. Tümörün tamamen rezeke edilmesinin hem tanı hem de tedavi için yeterli bir girişim olduğu kanaatindeyiz. Cerrahi tedavide torakotomi ya da uygun olgularda torakoskopi seçilmelidir.

### 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. 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.
2. 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.
3. Chamberlain MH, Taggart DP. Solitary fibrous tumor associated with hypoglycemia: an example of the Doege-Potter syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 2000;119:185-7.
4. 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.
5. Kır G, Kır A, Halezeroğlu S, Okur E. Plevranın soliter fibröz tümörü. Heybeliada Tıp Bülteni 1999;5:48-9.
6. 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.
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. Tagliabue F, Vertemati G, Confalonieri G, Romelli A, Terragni S, Costa M. Benign solitary fibrous tumour of the pleura: a clinical review and report of six cases. Chir Ital 2005;57:649-53.

9. 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.
10. 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.
11. Örer A, Silistreli E, Çatalyürek H, Sevinç C, Açıkkel Ü, Oto Ö. Dev bir plevral soliter fibröz tümör olgusu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1998;6:438-41.
12. Ferretti GR, Chiles C, Choplin RH, Coulomb M. Localized benign fibrous tumors of the pleura. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:683-6.
13. Erkıılıç S, Sarı İ, Tunçözgür B. Plevranın soliter fibröz tümörü (Bir olgu sunumu). *Türk Patoloji Derg* 2000;16:74-5.
14. de Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-93.
15. Örki A, Keleş M, Koşar A, Kırıl H. Plevranın soliter (lokalize) fibröz tümörü: Üç olgu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2003;11:125-8.
16. Khan JH, Rahman SB, Clary-Macy C, Kerlan RK, George TI, Hall TS, et al. Giant solitary fibrous tumor of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1461-4.