

Dev Bir Plevral Soliter Fibröz Tümör Olgusu

Aylin ÖRER, Erdem SİLİSTRELİ, Hüdai ÇATALYÜREK, Can SEVİNÇ,
Ünal AÇIKEL, Öztekin OTO

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı. İZMİR

Plevranın soliter fibröz tümörleri nadir görülen ve tam bir rezeksiyonla cerrahi kürün sağlanabildiği yapılardır. Altmış sekiz yaşında bir bayan hastada ileri derecede semptomatik olarak seyreden ve dev boyutlu bir benign plevral soliter fibröz tümör saptanmıştır.

Ekstensif bir cerrahiyle tam kür sağlanan bu olguyu, literatür bilgilerini de gözden geçirerek sunuyoruz.

Anahtar sözcükler:plevral tümör, fibröz tümör, mezotelyoma

GKDC Dergisi 1998; 6: 438-441

A Case with a Giant Pleural Solitary Fibrous Tümör

Solitary fibrous tumors of the pleura are rarely encountered masses that can be surgically cured with complete resection. A highly symptomatic and giant benign pleural solitary fibrous tumor was detected in a 68 years old woman. We present this completely cured case with an extensive surgical procedure by the help of literatural review.

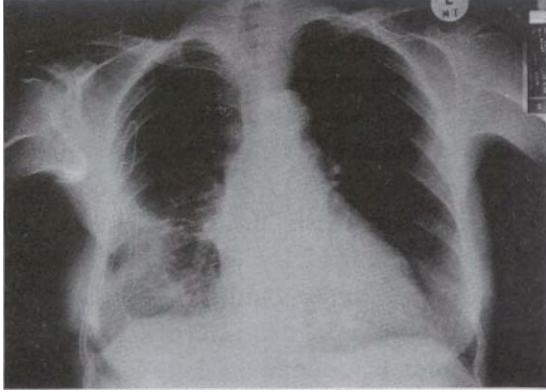
Key words: pleural tümör, fibrous tümör, mesothelioma

Soliter fibröz mezotelyoma plevranın sık görül-meyen mezodermal bir tümürüdür. Genellikle asemptomatiktir ve tesadüfen çekilen göğüs radiogramlarında saptanır. Rezeksiyon tam yapılırsa cerrahi eksizyon kürative yakındır. Göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınmalarıyla kliniğimize başvuran 68 yaşındaki bayan hasta-da soliter fibröz mezotelyoma saptanması ve kitlenin dev boyutta olması nedeniyle literatür bilgileri de gözden geçirilerek sunulmuştur.

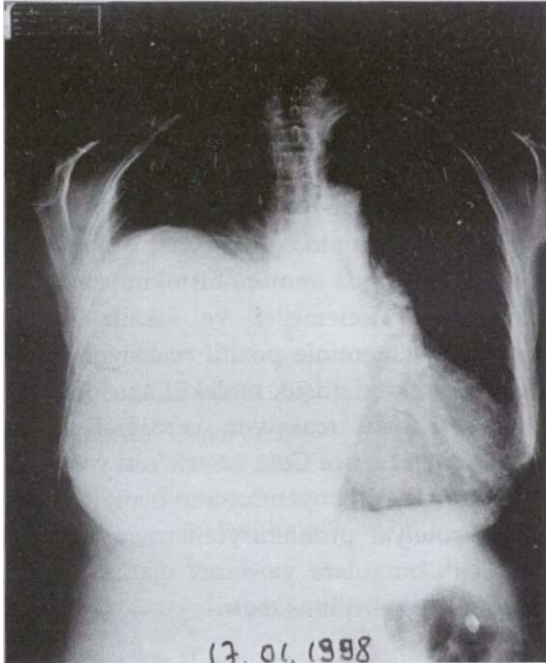
Olgu Sunumu

68 yaşında bir bayan hasta nefes darlığı ve göğsün sağ tarafında ağrı yakınmasıyla fakül-temiz göğüs hastalıkları kliniğine başvurdu. Hastanın öyküsünde 1992 yılında tesadüfen çekilen akciğer (AÇ) Grafisinde sağda alt lobda 8x6x7 cm ebatlarında yer yer kavernoöz değişik-likler içeren kitle lezyonu ve sağda plevrada kalınlaşma saptanmış ve yapılan bronkosko-pide herhangi bir endobronşial lezyon saptan-mayıp perkütan biopsi ile de doku tanısına ulaşılammıştı. İleri tetkiki reddeden olgu ken-di isteği ile taburcu olmuştu. 1996 yılına kadar

önemli bir yakınması olmayan olgu son iki senedir zaman zaman nefes darlığı yakınma-larıyla birkaç kez acil servise başvurmuştu; bronşit ve kalp yetmezliği olarak değerlendirilerek medikal tedavi uygulanmıştı. Son beş ayda yakınmaları artan olgu nefes darlığı ve nefes almakla artan sürekli, kunt vasıfta göğsün sağ tarafında ağrı yakınması ile fakültemiz göğüs hastalıkları kliniğine yatırıldı. Hastanın özgeçmişinde 2 yıldır hipertansiyonu, KOAH ve kalp yetmezliği mevcuttu. Soygeçmişinde baba karaciğer karsinomu nedeniyle ölmüştü. Hastanın 20 yıldır günde yarım paket sigara öyküsü mevcuttu. Hastanın herhangi bir asbest tozuna maruz kalma öyküsü yoktu. Fizik ince-lemede ortopneik, dispneik görünümde idi. Sağ hemitoraksta orta ve alt zonda matite mevcut olup bu alanda solunum sesleri işitilmiyordu. Boyunda venöz dolgunluğu ve (+) pretibial gode bırakan ödemi mevcuttu. Karaciğer 5 cm palpabldı. Diğer sistem bakıları olağandı. AÇ. Grafisinde sağ 3. ön kot altındaki alanı tama-men dolduran homojen dansite artımı mevcut olup, mediastende sola doğru şift izlenmekte ve kalp de bir miktar sola itilmiş ve hafif bir kardiomegalisi mevcuttu (Resim 1- 2).



Resim 1. AC. Grafisi



Resim 2. Toraks BT

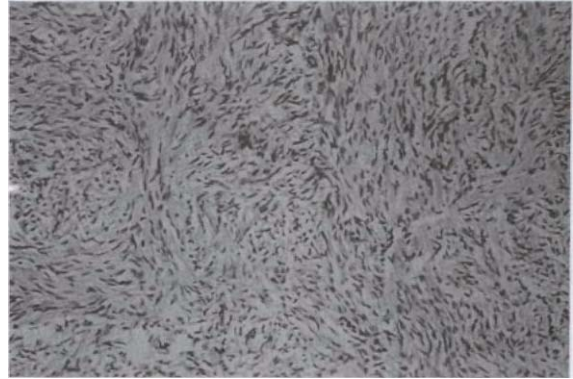
Laboratuvar tetkiklerinde hipoglisemisi yoktu. Arteriel kan gazında pCO₂: 49, pO₂: 58, Sat: %89, SFT'de: FEV1: 0.64 L (%35), FVC: 0.98 (%45), FEV1/FVC:%76.

Bronkoscopide sağ üst-orta-alt lob superior segment bronşlarında distorsiyon/dıştan bası bulguları mevcuttu. Üst batın USG normaldi.

Klinik gidiş ve tedavi

Olgu diüretik ve nazal oksijen tedavisi ile klinik olarak rahatladı. Radyolojik olarak benign özellikler içeren kitlenin büyüklüğü nedeniyle

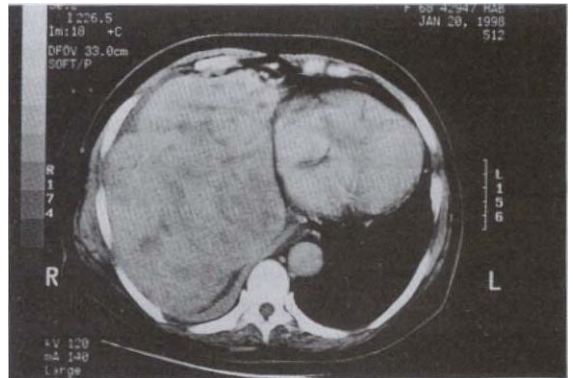
kalbi ve mediasteni itmesi ve fonksiyonel olarak kalp yetmezliğini tetiklemesi nedeniyle cerrahi olarak çıkarılmasına karar verildi. Operasyonda sağ hemitorakstaki 27x17x14 cm ebatlarındaki visseral plevradan köken alan oldukça vaskularize dev kitle yapışık olduğu 5.6.7. kostalarla birlikte çıkarıldı. Çıkarılan kitle histopatolojik incelemesi yapılmak üzere fakültemiz patoloji bölümüne gönderildi.



Resim 3



Resim 4



Resim 5

Patoloji

Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmeyen olgu 10. günde iyileşme ile taburcu edildi. Postoperatif 1. ayda kontrolde olgunun tüm semptomları kaybolmuştu. Fizik muayenesi normaldi. Kontrol AC. Grafisinde bilateral AC'ler ekspanse idi. SFT kontrolünde FEV1: 0.6/L'den 1.7/L'ye, FVC: 0.9/L'den 2.0/L'ye yükselmişti.

Tartışma

Primer plevra tümörü ilk kez 1767'de Lietaud tarafından bildirilmiştir (1). Bu tip tümörlerin ilk ayrıntılı tanımlamaları 1870'de Wagner tarafından yapılmış olup, Wagner bu tümörlerin plevral lenfatiklerin endotelinden kaynaklandığını ileri sürmüştü (2,3). 1931'de Klemperer ve Rabin (3) primer plevral neoplazmları diffüz ve lokalize olmak üzere 2 genel kategoriye ayırdı. Diffüz olanların multipotansiyel mezotelyal hücrelerden kaynaklandığını ve gerçek mezotelyoma olduğunu, soliter olanların ise subplevral areolar dokudan orijin aldığını ileri sürmüşlerdi. Malign ve benign plevral tümörler submezotelyal konnektiv dokudaki (4) multipotansiyel hücrelerden kaynaklanabileceği gibi gerek mezotelyal hücrelerden gerekse de submezotelyal bağ dokusundaki hücrelerden orijin alabilirler ve böylece çok farklı histolojik görünümleri ortaya çıkar. Öksürük, göğüs ağrısı, dispne ve/veya pulmoner osteoarthropati semptomatik hastaların en azından üçte birinde bulunmaktadır. İntermittant hipoglisemi ve hipertrofik pulmoner osteoarthropati gibi extrapulmoner belirtiler genellikle 7 cm'yi aşan benign soliter mezotelyomalarda daha sık birlikte bulunur (5). Hipertrofik pulmoner osteoarthropati tümörün operatif çıkarılmasından sonra %80 oranında iyileşir. 40 yıllık bir taramada hipoglisemisi olan 19 intratorasik mezansimal tümör bildirilmiştir (6). Soliter fibröz tümörlerin %80'i visseral, %20'si parietal plevradan köken almaktadır. Çapları 1-36 cm, ortalama 6 cm'dir (7). Bizim vakamızdaki kitle de 27 cm çapında dev bir kitleyi oluşturmaktaydı. Çoğu hipertro-

fik arter ve venleri içeren plevra tabanı üzerinde pedinküllü kitlelerdir. Tümörün histolojik incelemesi genellikle hiyalinize ve/veya nekrotik hücresel alanlar şeklindedir. Spindle şeklindeki hücreler tipik olarak minimal nükleer pleomorfizm gösterirler ve mitoz yok veya nadirdir. Sayısız ince duvarlı damarlar büyük tümörlerin ek bir özelliğidir (7). Bizim vakamızda da tümör oldukça vaskularizeydi, Eksizyonu sırasında uzun süre kanama kontrolü yapılmak zorunda kaldı. M. Briselli ve ark, tarafından bu tümörlerin gross ve mikroskopik özelliklerinin çapları ile orantılı olduğu bildirilmiştir (7). Plevrada görülen mezotelyomalarda klasik histopatolojik kriterler genellikle benign ve malign olguların ayırt edilmesine yeterli olmaktadır. Ancak bazı sarkomatöz mezotelyomalarda differansiyasyon iyi ise reaktif fibroblast veya fibromatozis şeklinde yorumlanabilmektedir. M. Al-Izzı ve ark. benign ve malign ayırımında tümörün histopatolojik incelemesi yanında immünohistokimyasal özelliklerini de incelemişler ve lokalize fibröz tümörlerin vimentinle pozitif reaksiyon gösterirken yüksek ve düşük molekül ağırlıklı cytokeratinle negatif reaksiyon verdiğini göstermişlerdir (6). Ayrıca Cota ve ark.'nın yaptıkları bir çalışmada P53 boyanmasının benign ve malign mezotelyal proliferasyonların ayırımında morfolojik bulgulara yardımcı olarak kullanılabileceği de belirtilmektedir.

Lokalize benign mezotelyomalarda tedavi olduğu geniş cerrahi eksizyondur. Operasyon sırasında tümör %75'inde visseral plevradan köken alan pediküllü bir kitledir (9). Pedinküllü tümörler daha az rekürrens gösterirler. İlk insizyondan 16 yıl sonrasına kadar olabilen rekürrensler bildirilmiştir (8). Bazı yazarlar rekürren tümörlerin primer tümöre göre daha agresiv davranış göstermekle birlikte cerrahi eksizyon genellikle uygun olduklarını belirtmektedirler (7). Çeşitli yayınlarda anrezektabl tümörlü hastaların prognozunun kötü olduğu ve iki yıl içerisinde ölümle sonuçlandığı da bildirilmektedir (5). Soliter fibröz tümörler cerrahi rezeksiyondan sonra %88 benign dav-

ranış gösterirler. Tümörün aşırı intratorasik büyümesi, gerek geç tanı konulması, gerekse de anrekteabl rekürrensten dolayı vakaların %12'sinde ölümden sorumlu tutulmaktadır (7).

Sonuç olarak bu tümörler hiç semptom ve bulgu vermeden dev boyutlara ulaşabilse de rezeksiyon tam yapılmadıkça prognoz kürative yakındır.

Yazışma Adresi: Aylin ÖRER
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Inciraltı- İZMİR
Tel. ???

Kaynaklar

1. Küçüksu N-, Thomas W., Ezdinli E.Z. Chemotherapy of malignant diffüse mesothelioma. Cancer 1976; 37:1265-1274.
2. Porter JM., Cheek JM. Pleural mesothelioma. J Thorac Cardiovasc Surg 1968; 55: 882-890.
3. Klemperer P. and Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura Arc Pathol 1942; 34: 951-964.
4. Alvarez-Fernandez E., Diez-Nau M.D. Malignant fibrosarcomatous mesothelioma and benign pleural fibroma in tissue culture. Cancer 197; 43: 1658-1663.
5. Okike N., Bernantz P.E., Wooiner L.B. Localized mesothelioma of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 75: 363-372.
6. Giant pleural mesothelioma associated with hypoglycemia and hyperthyroidism. Am J Surg 116: 130 (1968). Devroede, J Tirol, AF.
7. Briselli M., mark E.J., Dickersin G.R. Solitary fibrous tumors of the pleura: Eighth new cases and rewiev of 360 cases in the literature- Cancer 47: 2678,1981.
8. Utley J.R., Parker J.C., Hahn R.S., Bryant L.R., Mobin-Uddin K. Recurrent benign fibrous mesothelioma of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 65: 830-834.
9. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery Volume I- Pleural neoplasms, 476.