

# Plevranın Soliter (Lokalize) Fibröz Tümörü: Üç Olgu Sunumu

## SOLITARY (LOCALIZED) FIBROUS TUMOR OF THE PLEURA: THREE CASES REPORT

Alpay Örki, Murat Keleş, Altuğ Koşar, Hakan Kıralk, Çağatay Tezel, Canan Dudu, Bülent Arman

Heybeliada Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

### Özet

Soliter fibröz tümör plevranın nadir tümörü olup, sıklıkla visseral plevradan köken alır. Kesin tanı için genellikle torakotomi ve kitlenin total eksizyonu gerekmektedir. Cerrahi rezeksiyon genel olarak küratif olmakla birlikte, az da olsa lokal nüks ihtimali vardır. Bu çalışmada kliniğimizde sol hemitoraksta kitle tanısı ile opere edilen ve postoperatif tanısı soliter fibröz tümör gelen üç olgu literatür bilgileri ile gözden geçirilerek tartışıldı.

**Anahtar kelimeler:** Plevra, mezotelyoma, soliter fibröz tümör

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2003;11:125-128

### Summary

Solitary fibrous tumor of the pleura is a rare tumor and frequently arises from visceral pleura with a peduncle. Ultimately, thoracotomy and tumor resection are usually required for diagnosis. Surgical resection of benign solitary fibrous tumor is usually curative, but local recurrence can occur after years. In this study, three cases with histopathological diagnosis of pleural solitary fibrous tumor after surgical resection were discussed reviewing the literature.

**Keywords:** Pleura, mesothelioma, solitary fibrous tumor

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2003;11:125-128

### Giriş

Plevranın soliter (lokalize) fibröz tümörü daha önceden mezotelyomanın bir formu olarak değerlendirilmiş ve bu nedenle lokalize plevral mezotelyoma, benign plevral fibrom, fibröz mezotelyoma gibi isimler kullanılmıştır [1]. Ancak günümüzde visseral plevranın submezotelyal mezenkimal tabakasından köken aldığı belirlenen bu tümörlerde 'Plevranın soliter fibröz tümörü' deyiimi daha sık kullanılmaya başlamıştır. Benign ve malign formu olan soliter fibröz tümörlerin görülme insidansı %0.00025 olarak bildirilmiştir [1,2]. Çapları 1 cm'den 36 cm'ye kadar ulaşabilen bu tümörler %80 visseral plevradan kaynak almaktadır [1,2,3]. Klinik olarak hastaların yarısına yakını asemptomatik olabilmektedir. Semptomlu olgularda öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı ve %25 olguda enfeksiyon kaynağı olmadan gelişen ateş görülebilmektedir. Ayrıca hastaların %35'inde pulmoner hipertrofik osteoartropati, clubbing ve %4'ünde ise hipoglisemi atakları izlenmektedir [1,2,4]. Tanı da transtorasik iğne aspirasyon biyopsisi (TTİAB), torakoskopik biyopsi yardımcı olmakla birlikte hastalığın kesin tanı ve küratif tedavisi için çoğunlukla torakotomi gerekmektedir. Kitlenin total çıkarılması tedavi için yeterli olmakta ve çok nadiren parankim rezeksiyonu gerekmektedir. Kesin tanısını postoperatif olarak koyabildiğimiz 3 olguyu ayırıcı tanıdaki güçlükler göstermesi nedeni ile klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri ile literatür bilgileri ışığında sunmayı uygun bulduk.

### Olgu 1

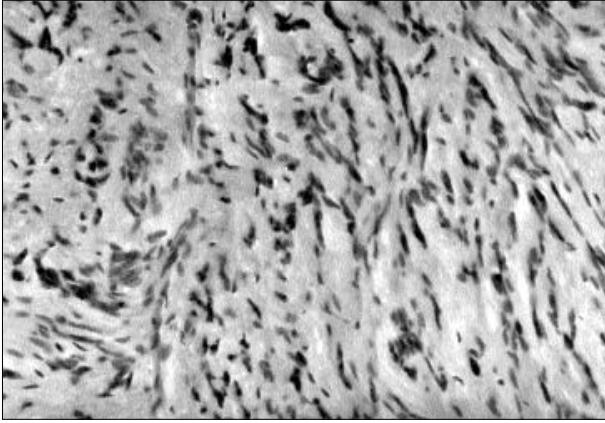
Kırksekiz yaşında bayan hasta kliniğimize sol yan ağrısı, iştahsızlık ve zayıflama şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünde bir buçuk yıl önce aynı yakınmalarla başvurduğu klinikte tetkik edilip inoperabl akciğer tümörü (adenokarsinom) tanısı konan hasta radyoterapi ve kemoterapi uygulandığını ifade ediyordu. Fizik muayenesinde sol hemitoraksta vibrasyon torasik azalması, submatite ve dinlemekle sol orta ve alt akciğer alanlarında solunum seslerinde azalma dışında bir patoloji tespit edilmedi. Çekilen akciğer grafisi ve bilgisayarlı toraks tomografisinde sol alt lobu kollabe eden ve lingüler segment ile iştirakli 7x9x13 cm ebatında solid kitle saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde Hb 9.8g/dL, Hct %34 ve sedimantasyon 70 mm/h olarak bulundu. Balgam, bronkoskopik lavaj ve transtorasik ince iğne aspirasyonun sitolojik incelemesinde malignite saptanmadı. Yapılan torakoskopik incelemede visseral plevradan kaynaklanan, üzeri vasküler yapıda tümöral kitle saptandı. Biyopsi sonucu "anjioimatöz fibröz doku" olarak rapor edildi. Daha sonra yapılan posterolateral torakotomide, vasküler bir pedikülle lingüler segment ile ilişkisi olan, dış yüzü düzgün kapsüllü ve sert, 7x9x13 cm boyutlarında tümöral kitle çıkarıldı.

### Patoloji

Makroskopi 7x9x13 cm boyutlarında sert, dış yüzeyi düzgün, pembe-beyaz renkli, kapsüllü, lobüle yapıda tümöral lezyon,

kesit yüzeyleri açık sarı veya kirli-beyaz renkte, girdaplı kıvrımlar gösteren solid fibröz bir yapı. Mikroskopik olarak dış yüzeyleri tek kat veya yer yer birkaç sıra basık epitelyumla döşeli yalancı bir kapsülle çevrili, stroma sitoplazma sınırları pek fark edilmeyen, ince uzun, fuziform uçları daha çok yuvarlakça, orta derecede kromatine sahip fibroblast ve fibroblast benzeri benign hücrelerin değişik yönlerde seyreden demetlerinden meydana gelmiştir. Geniş olan damar duvarları

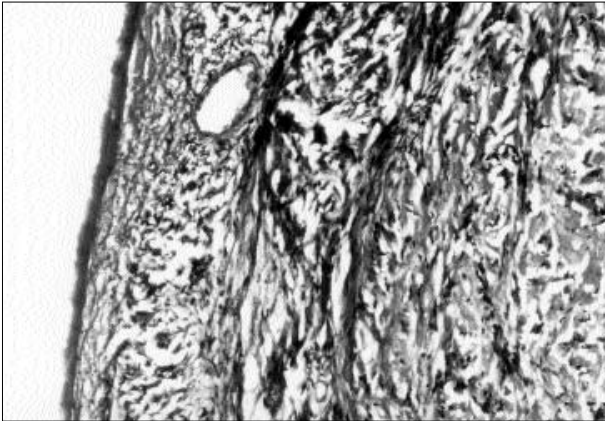
hiyalin kalınlaşma göstermektedir. Yer yer hücreden zengin ve hücreden fakir olan bölümlerde hiyalinizasyon, miksoid kısımlar ve fibrinoid dejenerasyon alanlarına rastlanmaktadır. İmmunhistokimyasal bulgular sitokeratin pozitif, vimentin pozitif, S-100 ve desmin negatif. Tanı: Soliter fibröz tümör. (Resim 1 ve 2)



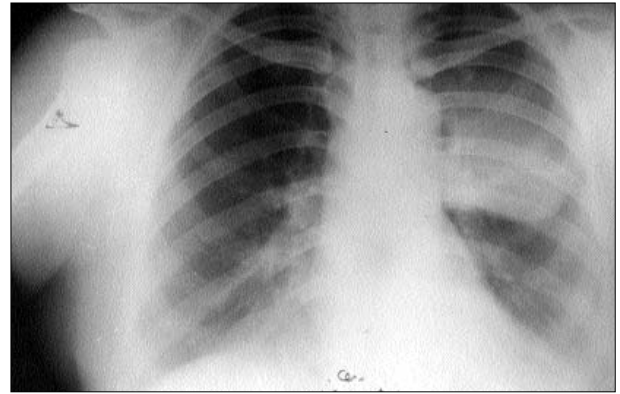
**Resim 1.** I. olgunun immunhistokimyasal kesiti.



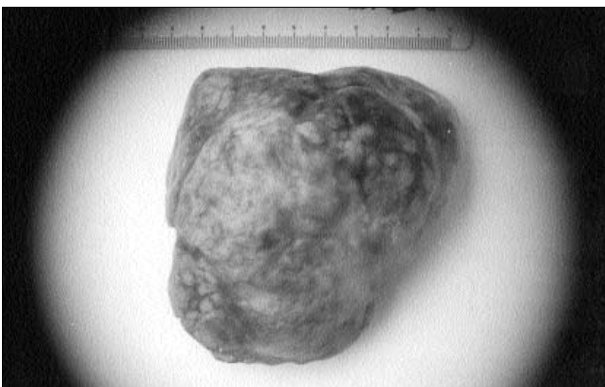
**Resim 2.** I. olgunun tomografisi.



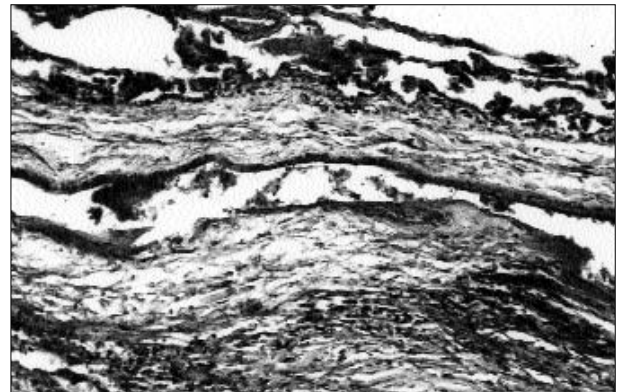
**Resim 3.** II. olgunun immunhistokimyasal kesiti.



**Resim 4.** II. olgunun akciğer grafisi.



**Resim 5.** III. olgunun makroskopisi.



**Resim 6.** III. olgunun immunhistokimyasal kesiti.

## Olgu 2

Yirmiüç yaşında bayan hasta da bir yıldır sol omuz ve yan ağrısı, öksürük şikayetleri mevcut idi. Fizik muayenesinde bir özellik yok, laboratuvar tetkiklerinde lökosit 10700 / mm<sup>3</sup>, indirekt hemaglitünasyon testi pozitif, periferik yaymada %6 eozinofili saptandı. Akciğer grafisinde sol parahiler yerleşimli, düzgün lobüle kontürlü homojen kitle saptandı. Hastanın laboratuvar ve radyolojik görüntüsü ile kist hidatik düşünülerek sol posterolateral torakotomi uygulandı. Lingüler segmentte yerleşmiş, lobüle, dış yüzü pembe, kapsüllü görünümde, sert, mobil tümöral kitle ile karşılaşıldı. Künt disseksiyonla lingula parankiminden kolaylıkla ayrılan tümörün, vasküler bir pedikülü olduğu görüldü.

### Patoloji

Makroskopi 8x9x9 cm boyutlarında, dış yüzeyi düzgün, kirli-beyaz renkli, kapsüllü tümöral lezyon, kesit yüzeyleri açık sarı veya kirli-beyaz renkte, solid fibröz bir yapı. Mikroskopik olarak dış yüzeyleri tek kat veya yer yer birkaç sıra basık epitelyumla döşeli yalancı bir kapsülle çevrili, stroma sitoplazma sınırları pek fark edilmeyen, ince uzun, fuziform uçları daha çok yuvarlakça, orta derecede kromatine sahip fibroblast ve fibroblast benzeri benign hücrelerin değişik yönlere seyreden demetlerinden meydana gelmiştir. Geniş olan damar duvarları hiyalin kalınlığa göstermektedir. Yer yer hücreden zengin, yer yer de fakir olan bölümlerde hiyalinizasyon, miksoid kısımlar ve fibrinoid dejenerasyon alanlarına rastlanmaktadır. İmmunhistokimyasal bulgular: sitokeratin pozitif, vimentin pozitif, S-100 ve desmin negatif. Tanı: Soliter fibröz tümör. (Resim 3 ve 4)

## Olgu 3

Şikayeti olmayan 52 yaşında bayan hasta sağlık raporu almak için başvurduğu Verem Savaş Dispanseri'nde çekilen akciğer grafisi sonrası orta alanda düzgün sınırlı, homojen, 8x9 cm boyutlarında kitlesel lezyon tespit edilmesi üzerine kliniğimize sevk edilmişti. Öyküsünde on yıl önce feokromositoma nedeniyle sürrenalektomi uygulanmıştı. Hastanın fizik muayenesinde özellik yok, rutin laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Bilgisayarlı toraks tomografisinde sol akciğer alt lob superior segmentle iştirakli, 8x9x9 cm boyutlarında, mediastinal yapılara ve göğüs duvarına invazyon bulgusu göstermeyen kitlesel lezyon tespit edildi. Fiberoptik bronkoskopide endobronşiyal lezyon görülmedi, lavaj ve postbronkoskopik balgam sitolojisinde malignite saptanmadı. Transtorasik tru-cut biyopsisinin patoloji raporu hiyalinize fibröz doku ve kan elemanları olarak geldi. Hastaya sol posterolateral torakotomi yapıldı. Alt lob superior segment parankimine bir pedikülle tutunan, yaklaşık 9x9x5 cm boyutlarında, lobüle, gri-beyaz renkte, kapsüllü, sert, parankime ve göğüs duvarına invazyon göstermeyen, künt disseksiyonla kolay ayrılan tümöral kitle total olarak çıkartıldı.

### Patoloji

Makroskopik olarak 10x8x4 cm boyutlarında, kapsüllü, kaba nodüler görünümde, kesitleri kirli-beyaz renkli, yer yer kanamalı, kistik crime içeren fibriller izlendi. Mikroskopik bulgular yer yer selüler, geniş alanlarda hiyalinize, uniform

görünümde, fuziform nükleuslu, sınırları belirsiz uzantılı, sitoplazmalı hücrelerden oluşan neoplastik yapı idi. Mitoz ve nekroz saptanmadı, periferik alanda kübik epitelle döşeli psödopapiller yapılar ve duvarda inklüzyonlar içeren kistik oluşum. İmmunhistokimyasal inceleme: CD34 pozitif, vimentin pozitif, sitokeratin negatif, S-100 negatif. Tanı: Soliter fibröz tümör (Resim 5 ve 6).

## Tartışma

Soliter fibröz tümörler serozal membranların oldukça nadir görülen tümörleridir; 20-80 gibi geniş bir yaş aralığında görülmekle birlikte olguların çoğu 5. dekattan sonra ve her iki cinste eşit olarak ortaya çıkmaktadır [1,2]. Bizim olgularımızın yaş ortalaması 44.3 olması ve üçünün de bayan olması literatürle uyumlu değildi. Bu tümörler %80 visseral plevradan kaynak almakta ve bir pedikülle parankime tutunmaktadır; ancak pariyetal plevra, mediastinal plevra, diyaframatik yüz, interlober fissür veya pulmoner parankimden çıkabilmektedir [4,5]. Bizim olgularımızın üçünde de tümöral kitlenin ince, vasküler bir pedikülle visseral plevradan çıktığı gözlemlendi. Soliter fibröz tümörler geçmişte mezotelyomanın bir formu olarak değerlendirilmiştir. Ancak soliter fibröz tümörlerin histolojik olarak farklı dokulardan kaynak alması, mezotelyomada olduğu gibi asbest maruziyetinin olmaması, prognozunun ve tedavisinin farklı olması nedeniyle malign mezotelyomadan ayrılmışlardır [1,2]. Bizim hastalarımızın öyküsünde asbest maruziyeti tespit edilmemiştir.

Klinik olarak hastaların yarısına yakını semptomsuz olabileceği gibi, kitlenin büyüklüğüne ve lokalizasyonuna bağlı olarak öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı en sık görülen şikayetlerdir. Hastaların %25'inde infeksiyon bulgusu olmadan ortaya çıkan ateş vardır ve %35 olguda pulmoner hipertrofik osteoartropati ve clubbing, %4 olguda ise hipoglisemi atakları görülür [1,2]. Bizim olgularımızın 2'sinde sol yan ağrısı ve öksürük gibi şikayetler mevcut iken, bir olgumuz ise çekilen akciğer grafisinde tesadüfen tümör saptanmıştır. Histopatolojik olarak bu tümörler indifferansiye mezenkimal hücreler, fibroblastlar, yoğun kollajen bantlar, yer yer hiposelüler, yer yer de hiperselüler alanlar içerirler. Üç paterni mevcuttur. En sık görüleni belirgin bir patern göstermeyen (paternless) formudur. İkincisi hemangiomapericitoma benzeri patern ve daha az sıklıkla storiform, balık sırtı (heringbone), leiomyoma benzeri veya nörofibroma benzeri paterndir [1,2,4]. England ve arkadaşları [6] yaptıkları bir çalışmada olguların %62'sinde tek histolojik patern, %24'ünde iki farklı histolojik patern, %14'ünde ise üç veya daha fazla paternin bir arada olduğunu bildirmişlerdir. İmmunhistokimyasal olarak soliter fibröz tümörlerin %70-90 oranında CD 34 pozitifliği gösterdiği bir çok çalışmada bildirilmiştir [1,2,7]. Malign soliter fibröz tümörlerin bir çoğunda CD 34 ile pozitif boyandığı bildirilmişse de, yüksek evreli tümörlerde CD 34 boyanma kaybı olduğu belirtilmiştir. Soliter fibröz tümörlerde EMA, aktin, desmin ve S-100 negatiftir. Hastalarımızın immünhistokimyasal boyamasında CD 34 ve vimentin üç olguda pozitif, S-100 ise negatif olarak saptanmıştır. Soliter fibröz tümörler benign davranmakla birlikte bazen malign potansiyele (%1-12) sahip olabilir, %2 den az bir oranda metastaz yapabilirler ve uzun yıllar sonra bile lokal nüks yaptıkları bildirilmiştir [2,7]. De Perrot ve arkadaşları [8], on

olguluk serilerinde bir olgularının ilk ameliyattan altı yıl sonra malign transformasyon (fibrosarkoma) gösterdiğini yazmışlardır. Yokoi ve arkadaşları [9] on olguluk serilerinde malign transformasyon gösteren soliter fibröz tümörlerde immunhistokimyasal çalışmalarda CD 34'ün kaybolduğunu yada zayıf pozitif kaldığını ve P 53 mutasyonunun gözlemlendiğini bildirmişlerdir. Ancak lokal nükslerde bile ikinci küratif rezeksiyon şansının olduğu bildirilmiştir. Ortalama 5.1 yıldır (6 ay, 7 yıl, 8 yıl) takip ettiğimiz hastalarımızda lokal nüks saptanmamıştır. Soliter fibröz tümörlerin tanısında TTİAB veya torakoskopik biyopsi yapılabilirse de kesin tanı ve radikal tedavi için tümörün total olarak çıkarılması gerekmektedir. Parankim rezeksiyonu genellikle gerekmemektedir. Parankimden veya inter lobar fissürden kaynaklanmış tümörlerde parankime wedge rezeksiyon yeterli olmaktadır. Pariyetal plevradan kaynaklanan tümörlerde ise önerilen ekstraplevral yaklaşımdır [1,2,8]. Bizim olgularımızın üçünde de tümör ince, vasküler bir pedikülle visseral plevradan çıkmaktaydı. Künt disseksiyonla kolaylıkla çıkarılabilen tümörlerde parankim rezeksiyonu gerekmedi.

Sonuç olarak, plevranın soliter fibröz tümörünün nadir görülmesi ve noninvaziv yöntemlerle tanı şansının düşük olması nedeni ile hastalar histopatolojik inceleme için daha bol materyal alınabilecek invaziv metodlara yönlendirilmelidir. Kesin tanı ve tedavi için torakotomi, uygun vakalarda torakoskopi seçilmelidir. Kitlenin total olarak çıkartılması ile küratif tedavi sağlanır; ancak düşük oranlarda da olsa nüks ve malign transformasyon olasılığı nedeniyle özellikle parankim, fissür veya mediastenden kaynaklanan 8 cm'den büyük tümörlerde hastalar postoperatif dönemde uzun süreler kontrol altında tutulmalıdır.

## Kaynaklar

1. Fırat H, Öztürk C. Benign plevral mezotelyoma kavramı. *Solunum Hastalıkları* 1997;8:325-33.
2. Shields TW, Yeldandi AV. Localized tumor of the pleura. In: Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, eds. *General Thoracic Surgery*. Philadelphia: Lippincot Williams & Wilkins, 2000:757-66.
3. Martini N, Mc Cormack PM, Boins MS, Kaiser KR, Burt ME, Hilaris BS. Pleural mesothelioma. *Ann Thorac Surg* 1987;43:113-20.
4. Erkalıç S, Sarı İ, Tunçözgür B. Plevranın soliter fibröz tümörü (Bir olgu sunumu). *Türk Patoloji Derg* 2000;16:74-5.
5. Ali SZ, Hoon S, Hecla R, Zakowski MF. Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic and immunohistochemical correlation. *Cancer* 1997;25:116-21.
6. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:640-58.
7. Kır G, Kır A, Halezeroğlu S, Okur E. Plevranın soliter fibröz tümörü. *Heybeliada Tıp Bülteni* 1999;5:48-9.
8. 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.
9. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, et al. Solitary fibrous tumor: Significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998;32:423-31.