

PLEVRANIN SOLİTER FİBRÖZ TÜMÖRÜ (BİR OLGU SUNUMU)

Dr. Suna ERKİLİÇ*, Dr. İbrahim SARI*, Dr. Bülent TUNÇÖZGÜR**

ÖZET: Soliter fibröz tümör serozal membranların nadir bir tümörüdür ve submezotelyal tabakadan köken aldığı kabul edilir. Çoğunlukla plevra, mediasten ve akciğerde yerleşir, klasik yerleşim yeri ise plevra tabanıdır. Olgumuz uzun zamandır nefes darlığı şikayeti olan 65 yaşında kadın hastadır. PA akciğer radyografisinde sağ alt zonda parakardiyal yerleşimli pnömonik gölge koyuluğu, CT'de sağ akciğer alt lob süperior segmentte plevra ile komşuluğu olan, 8cm çaplı, düzgün konturlu kitle saptandı. Operasyonda sağ alt süperior segmentle bir pedikül aracılığı ile ilişkili, kapsüllü kitle, pedikül kısmı wedge rezeksiyonla çıkarılarak total olarak eksiye edildi. Histopatolojik olarak, tümör kollajen demetler ile ayrılmış içi ve oval şekilli hücrelerin proliferasyonu ile karakterizeydi. İmmünohistokimyasal incelemede, vimentin ve CD34 ile pozitif boyanma saptanırken, sitokeratin, S-100 ve düz kas aktini ile boyanma saptanmadı. Bütün bu bulguların ışığında soliter fibröz tümör olarak tanı kondu. Bir yıl takip edilen hastada klinik ve radyolojik olarak nüks saptanmadı.

ANAHTAR KELİMELE: Soliter fibröz tümör, plevra.

SUMMARY: SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE PLEURA : A CASE REPORT. Solitary fibrous tumor is a rare tumor of the serosal membranes and it is accepted to be originated from submesothelial layer. It is usually located to plevra, mediastinum and lungs but its typical place of settlement is the base of the plevra. Our case was a 65 years old female having long term dispnea. A shadow was seen located to right lower zone at the PA chest x-rays. CT examination revealed circumscribed mass, measuring 8cm. in diameter, at the superior segment of right lung's lower lobe, adjacent to the plevra. At the operation, a capsulated mass connected with a pedicle to lower lobe superior segment was totally excised. Histopathologically, the tumor was characterized by a proliferation of spindle or oval cells separated by bands of collagen. Immunohistochemically, tumor cells were stained positively for vimentin and CD34 but there was no reactivity for cytokeratin, S-100 and smooth muscle actin. In the light of all these findings, the final diagnosis was a solitary fibrous tumor. At one year follow-up, the patient has no clinical or radiological evidence of recurrence.

KEY WORDS: Solitary fibrous tumor, plevra.

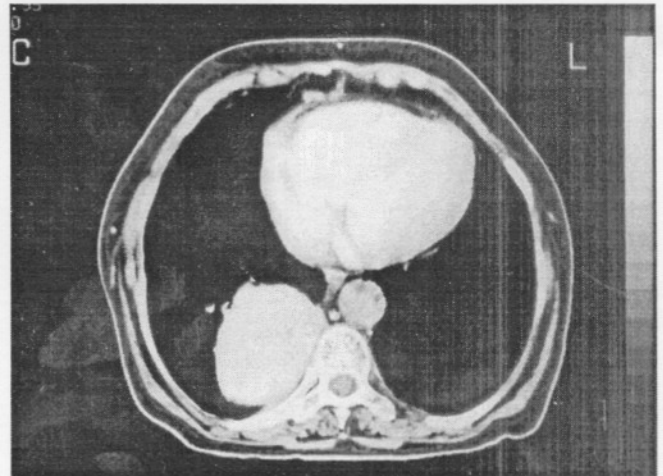
GİRİŞ

Plevranın soliter fibröz tümörü nadir görülür. Bu tümör geçmişte mezotelyomaların bir formu olarak belirtilmiştir ve "fibröz mezotelyoma, benign mezotelyoma, subplevral fibroma" gibi isimlerle adlandırılmıştır (1,2). Günümüzde plevranın benign ve/veya malign mezotelyomasından histopatolojik olarak ayrı bir tümör olduğu saptanmıştır. Plevranın soliter tümörlerinden benign ve/veya malign mezotelyoma visseral plevranın mezotel hücrelerinden köken almaktadır. Buna karşılık soliter fibröz tümörün submezotelyal mezenkimal hücrelerden köken aldığı anlaşılmıştır (3).

OLGU

65 yaşında kadın hasta. Uzun zamandır eforla ortaya çıkan nefes darlığı şikayeti mevcut. Fizik muayenesinde göğüs ön-arka çapında artma ve dinlemekle ekspiratuar ronküsleri olan hastanın, rutin biyokimya ve EKG'sinde patolojik bulgu saptanmadı. PA akciğer radyografisinde sağ alt zonda parakardiyal yerleşimli, sınırları net seçilmeyen, pnömonik gölge koyuluğu, CT'de ise sağ akciğer alt lob süperior segmentte geniş bir alanda parietal plevra ile komşuluğu olan, 8cm çaplı, düzgün konturlu kitle saptandı (Resim 1). Fleksibl bronkoskopide patolojik bulgu yoktu. Balgam ve bronkoskopik lavaj sitolojileri tanı için yardımcı olmadı. Hastaya sağ torakotomi uygulandığında sağda alt lob süperior segmentle bir pedikül aracılığı ile ilişkili, kapsüllü, çevre doku ve toraks duvarı ile yapışıklığı olmayan kitle, pedikül kısmı wedge rezeksiyonla çıkarılarak total olarak eksiye edildi. Postoperatif dönemde komplikasyon görülmeyen hastanın bir yıl sonra çekilen CT'lerinde patolojik görünüm saptanmadı.

Makroskopik olarak kitle 9x9x4.5 cm ölçüsünde, kapsüllü, yuvarlakça, vaskülarize pembe-sarı renkli, bir tarafında yer alan akciğer dokusuna pedikül ile bağlı, kesit yüzeyi sarı-beyaz renkli, solid kıvamlıydı. Mikroskopik olarak pedikül kısmına uyan alanlarda akciğer dokusuna bitişik ve yer yer akciğer dokusu içine girmiş, kollajen demetler ile ayrılmış içi ve oval şekilli hücrelerin oluşturduğu, geniş alanlarda çarpazlaşan demetler halinde veya gelişigüzel paternde (patternless pattern), yer yer de storiform paternde, hiposelüler ve hiperselüler alanlar içeren üreyiş izlenmekteydi. (Resim 2) Arada mikroid dejenerasyon alanları ile bir kısmı kalın duvarlı damar kesitleri mevcuttu. Histokimyasal olarak Masson trichrom boyasında bağ dokusu lehine boyanma görüldü. İmmünohistokimyasal olarak vimentin ve CD 34 ile pozitif boyanma saptanırken, S-100 ve düz kas aktini ile boyanma görülmedi.

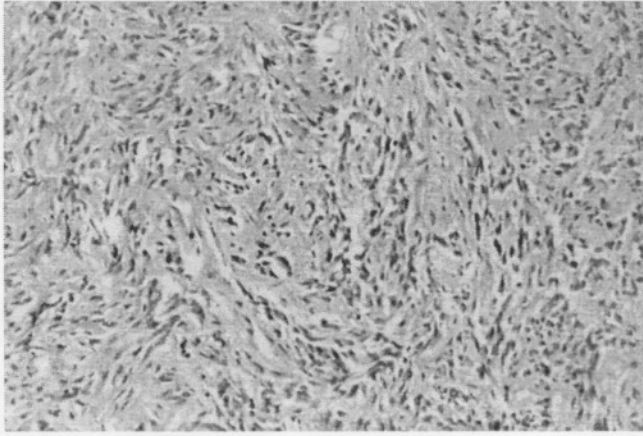


Resim 1: Olgunun preoperatif CT görünümü. Sağ akciğer alt lob superior segmentte parietal plevra ile komşuluğu olan 8 cm çaplı düzgün konturlu kitle.

* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

XV. Ulusal Patoloji Sempozyumu'nda (Antalya-2000) poster olarak sunulmuştur.



Resim 2: Kollajen demetler ile ayrılmış iğsi hücrelerin oluşturduğu üreyiş (HE x100).

Tüm bulgular değerlendirilerek "Soliter fibroz tümör" tanısı kondu.

TARTIŞMA

Soliter fibröz tümörler serozal membranların nadir bir türüdür. 20-80 yaş aralığı gibi geniş bir dağılıma sahiptir. Sıklıkla plevra ve mediastende, daha az sayıda ise intrapulmoner, peritoneal ve diğer bölgelerde görülür. Klasik yerleşim yeri ise plevra tabanıdır (4,5,6). Visseral plevranın submezotelyal tabakasından köken aldığı kabul edilir. Tümör histolojik olarak indifferansiye mezenkimal hücreler, intermediate ve diferansiye fibroblastlar ile yoğun kollajen bantlarından oluşmakta ve yer yer hiposelüler, yer yer de hiperselüler alanlar içermektedir (2,3,7).

Soliter fibröz tümörler histolojik paterne göre üç gruba ayrılmaktadır. Birincisi "Patternless pattern", ikinci en yaygın grup "Hemangiopericytoma-like pattern", üçüncü ve daha az sıklıkta görülen patern ise "Storiform, herringbone, leiomyoma-like veya neurofibroma-like pattern". Bu son patern daima diğer yaygın görülen paternlerle kombinasyon halinde bulunur (8,9). England ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, olguların %62'sinde tek histolojik patern, %24'ünde iki farklı histolojik patern, %14'ünde ise üç veya daha fazla patern saptanmıştır (8).

Plevranın soliter fibroz tümörü, geçmişte mezotelyomaların bir formu olarak değerlendirilmiş ve mezotelyoma tanısı konmuştur. Mezotelyomaların mezotel hücrelerinden, soliter fibröz tümörün ise submezotel tabakadan köken alması dışında, mezotelyoma terimini kullanmamak için başka sebepler de vardır. Bunların birincisi soliter fibröz tümörler asbestoz ile ilişkili değildir. İkincisi diffüz mezotelyoma oldukça kötü prognoza sahipken, soliter fibröz tümör genellikle benign seyir gösterir. Üçüncüsü ise mezotelyomaların diffüz tipinde epitelyal diferansiyeasyon gösterirken, bu tümörlerde böyle bir bulgu saptanmamıştır (2,8).

Soliter fibröz tümörler genellikle plevral efüzyon ile birlikte görülmez, ancak malign olgularda bildirilmiştir (10). Visseral plevraya yapışık bir pedikül ile bağlıdır. Pedikül kopup, plevral kavitede serbest kitleler halinde bulunan olgular da bildirilmiştir (3).

Soliter fibröz tümörlerin çoğunluğu benign olmasına rağmen, malign olgular da vardır. Ayrıca benign tümör içinde

malign değişim odakları ile yıllar sonra malign rekürrens gösteren olgulara rastlanmıştır. Malign olgularda plevra, akciğer ve göğüs duvarı gibi komşu organlara lokal invazyon belirtilirken, uzak metastazdan bahsedilmemiştir (10,11,12).

Malignite kriterleri tam belirlenememiştir. Yüksek selülarite, yüksek mitotik oran, nekroz ve pleomorfizm malignensi şartları olarak belirtilmiş, ancak bazı benign olgularda seyrek mitoz, pleomorfizm ve nekroz gözlenmiştir. En iyi prognostik faktör tümörün kapsüllü veya pediküllü olması ve rezektabl oluşudur. Lokal invazyon ve rekürrens malignite lehinedir (1,3,8,10,11).

Ayrıcı tanıda birçok iğsi hücreli tümör düşünülebilir. Mezotelyal, fibröz, sinovyal, düz kas tümörleri, sinir kılıfı tümörleri bunların başlıcalarıdır (3,7).

Soliter fibröz tümörlerde %70-90 oranında, CD 34 ile pozitivite gösterildiği birçok çalışmada belirtilmiştir (3,4,5, 6,7). Malign soliter fibröz tümörlerin çoğunda CD34 ile pozitif boyanma saptanmış olmasına rağmen, yüksek evreli tümörlerde CD34 ile boyanma kaybı görülmüştür (10,12). CD 34 primitif mezankimal hücrelerde bulunmuş ve normal endotelyal ve vasküler tümörler için gösterilmiş bir markerdir. Ayrıca bu tümörlerde vimentin pozitifdir. Mezotelyal, sinovyal ve fibröz tümörlerde CD 34 genellikle negatiftir. Buna karşılık düz kas ve sinir kılıfı tümörlerinde seyrek olarak pozitivite belirtilmiştir. Ancak soliter fibröz tümörlerin sitokeratin, EMA, aktin, desmin ve S-100 ile negatif olduğu düşünülürse bir panel halinde kullanıldığında immünohistokimyasal markerlar doğru tanıyı vermede bize ışık tutacaktır (3,4,5,6,7).

Soliter fibröz tümörlerin çoğunluğu benign olmasına rağmen, tümörün malign değişim gösterebileceği düşünülerek, kitleye total rezeksiyon yapılması ve rekürrens olasılığı göz önüne alınarak hastanın uzun süre izlenmesi önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Dalton WT, Zolliker AS, McCaughey WTE, Jaques J, Kannerstein M. Localized primary tumors of the pleura. Cancer 1979; 44:1465-1475.
2. Degonda F, Gurke L, Pedrinis E, Lusciati P, Solari GM, Martinoli S. Localized fibrous tumor of the pleura. 2 case reports and differential diagnosis. Helv Chir Acta 1994; 60(6): 919-922.
3. Ali SZ, Hoon V, Hoda S, Heela R, Zakowski MF. Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic and immunohistochemical correlation. Cancer 1997; 25; 81(2): 116-121.
4. Van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of CD 34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. Am J Surg Pathol 1994; 18: 814-820.
5. Khalifa MA, Montgomery EA, Azumi N, Gomes MN, Zeman RK, Min KW, Lack EE. Solitary fibrous tumors: a series of lesions, some in unusual sites. South Med J 1997; 90(8): 793-799.
6. Westra WH, Gerald WL, Rosai J. Solitary fibrous tumor. Consistent CD 34 immunoreactivity and occurrence in the orbit. Am J Surg Pathol 1994; 18: 992-998.
7. Masuda R, Tanaka I, Inoue M, Furuhashi Y, Takemura T. Two cases of a solitary fibrous tumor with different growth patterns. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1996; 44(2): 2177-2182.
8. 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(8): 640-658.
9. Hasleton PS. Pleural Disease. In: Spencer's Pathology of the Lung Hasleton PS editor. 5th ed. McGraw-Hill 1996; 1131-1210.
10. 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(8): 428-433.
11. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borish B, Spiliopoulos A. Clinical behaviour of solitary tumors of the pleura. Ann Thorac Surg 1999; 67(5): 1456-1459.
12. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T, Kuhara H, Kuroda M, Nakamura N, Nakatani Y, Kakudo K. Solitary fibrous tumour: Significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. Histopathology 1998; 32(5): 423-432.