

İNTRAPULMONER LOKALİZE SOLİTER BENİGN FİBROZ MEZOTELYOMA

¹Dr. İbrahim ÖZTEK, ²Dr. Atilla KANCA, ³Dr. Hüseyin BALOĞLU,
⁴Dr. Şükrü ÖZDAMAR, ²Dr. Tamer OKAY, ²Dr. Ilgaz DOĞUSAY

ÖZET

1.5 yıldır nefes darlığı, öksürük ve balgam çıkarma yakınmaları olan 66 yaşındaki erkek hastanın sağ akciğerinde radyolojik olarak 5 cm büyük çapta bir lezyon saptandı. Alt lob süperior major fissür üzerine oturmuş olan intrapulmoner soliter, sınırlı, homojen kitle operasyonla çıkarıldı. Histopatolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal yöntemlerle bunun, benign fibroz mezotelyoma olduğuna karar verildi. Çok nadir rastlanan, prognozu gayet iyi olan ve total ekstirpasyondan sonra nüksü görülmeyen bu tümör literatür bilgileri eşliğinde incelendi.

Anahtar sözcükler: Mezotelyoma, Lokalize Soliter Mezotelyoma, Plevral Fibroma, İntrapulmoner mezotelyoma.

GİRİŞ

Mezotelyomalar, başta plevra olmak üzere periton, perikard ve testisin tunika vaginalisi ile çok nadiren peritoneal ve retroperitoneal yerleşimli, seroz zarların tümörüdür (1,2,3).

Lokalize mezotelyal proliferasyon deyimi ilk kez Klempere ve Rabin tarafından kullanılmıştır (4). Lokalize plevral mezotelyoma ise 1970'de Wagner tarafından tanımlanmıştır (3). Briselli ve arkadaşları 1981 yılına kadar yayınlanmış 360 plevral soliter fibroz tümör olgusuna ait bulguları incelemiştir (5).

Plevral mezotelyomalar, epitelyal (mezotelyal) veya fibroz ya da her iki hücre tipi ile karakterize benign veya malign neoplazmlardır (6). Soliter veya

SUMMARY

Intrapulmonary localised solitary benign fibrous mesothelioma: A 66-year-old man presented with a solitary lesion of 5 cm diameter in the right lung on chest radiographs. The patients history revealed 1.5 year history of shortness of breath, coughing and expectorating. The solitary intrapulmonary circumscribed homogenous mass which was located in the lower lobe superimposed with major fissure was extirpated. Histopathological, histochemical and immunohistochemical techniques suggested that this lesion was a benign fibrous mesothelioma. This very rare tumor associated with good prognosis and without recurrence following successful extirpation is presented as an interesting case and review of the literature was performed.

Key words: Mesothelioma, Localised Solitary Mesothelioma, Fibroma of Pleura, Intrapulmonary Mesothelioma, Pleural Neoplasms.

diffüz bir yapı gösterirler. Soliter olanlar genellikle benign'dir (3,7,8). Fakat malign olanları veya sonradan malign değişim gösterenleri de bildirilmiştir (2,3,8,9,10,11). Ortalama çapları 5-10 cm., ağırlığı ise 100-400 gr. kadardır (3,12). 1 cm çapta bulunduğu gibi 31 (11) veya 36 cm (6) çapa varmış olanları da saptanmıştır. Kadın erkek oranı aşağı yukarı eşittir (6, 12). En çok 6'ncı ve 7'nci dekada görülür. Yaş sınırı 9-86 arasındadır (12). Hemitorakslar arasında tercih yoktur (3). %80'i visseral plevradan çıkar (6,12,13). Genellikle bir pedinkülü vardır. Düzenli sınırlı veya kapsüllüdür (8,13). Kesit yüzü myoma benzer. Sert, beyaz, gri-pembe veya açık sarı renkte, düzensiz girdapsı görünümündedir (3,6,9,10,11,12). Bilhassa büyük çaptakiler hemoraji nekroz ve kalsifikasyon gösterebilir (3). Bazende çevreye yapışıklık olabilir (6). Histolojik olarak uzun

- 1 GATA Haydarpaşa Hastanesi Patoloji Anabilim Dalı Doçenti, İstanbul
- 2 İstanbul Göğüs Kalp Damar Cerrahi Merkezi, GKDC Kliniği, İstanbul
- 3 GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Patoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi, İstanbul
- 4 Gata Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Patoloji Anabilim Dalı Uzmanı, İstanbul

veya kısa, spindle, bipolar, fibroblastik zayıf eozinofilik stoplazmalı hücrelerin rastgele proliferasyon gösteren diziliŐleri ve bunların arasındaki kollajenöz bantlardan meydana gelir. Sellülerite tümörün deđiŐik alanlarında farklılıklar gösterir (3,4,5,7,9,10, 12,14,15).

Intrapulmoner fibröz mezotelyomalar ise çok nadir olup, sıklıkla septal veya subplevral lokalizasyonlu soliter bir nodül Őeklinde, plevra ile iliŐkili veya iliŐkisiz bulunabilir (4,7,16). Soliter mezotelyomalar genellikle semptomsuz olup, nadiren plevral efüzyon bulunur. Semptomlar öksürük, göđüs ağrısı, dispne ve ateŐ Őeklinde görülebilir. Tesadüfen çekilen akciđer grafilerinde ortaya çıkar (3,4,6,10).

OLGU SUNUMU

H.T. 66 yaŐında bir erkek hasta 1.5 yıldan beri nefes darlıđı, öksürük ve balgam çıkarma yakınmaları mevcut olup, çekilen akciđer grafisinde sađ alt lob superior segmentte bir lezyon saptanmış 6 ay aralarla tekrarlanan grafi ve BT kontrollerinde lezyonun büyümeden kaldıđı görülmüş. 30 yıldır günde 1 paket sigara ićen hasta, 16 yıl önce myokard infarktüsü gećirmiş olması nedeniyle tetkik ve sürmekte olan yakınmalarının tedavisi için İstanbul Göđüs Kalp Damar Cerrahisi Merkezi'ne baŐvurmuŐtur.

Yapılan fizik muayenede TA: 160/80 mmHg, nabız: 90/dk/ritmik olup, apeksde alınan 3/6 Őiddetinde sistolik üfürüm diŐında solunum sistemi de dahil tüm sistem bulguları ve akciđer fonksiyon test-

leri normaldi. Çekilen akciđer grafisi ve BT.'de; sađ akciđer alt lob superior segmentte 4 cm çapta-intrapulmoner solid, nodüler, homojen kitle tarif edildi (Resim 1,2).

Operasyon: 14.8.1991 günü hastaya torakotomi uygulandı. Eksplorasyonda sađ alt lob superior segmentte major fissür üzerine lokalize, plevradan 2 cm uzakta intrapulmoner kitle çevre dokulardan sıyrılarak tümüyle ekstirpe edildi. Operasyon sonrası komplikasyon görülmeydi ve 8.nci gün hasta taburcu edildi.

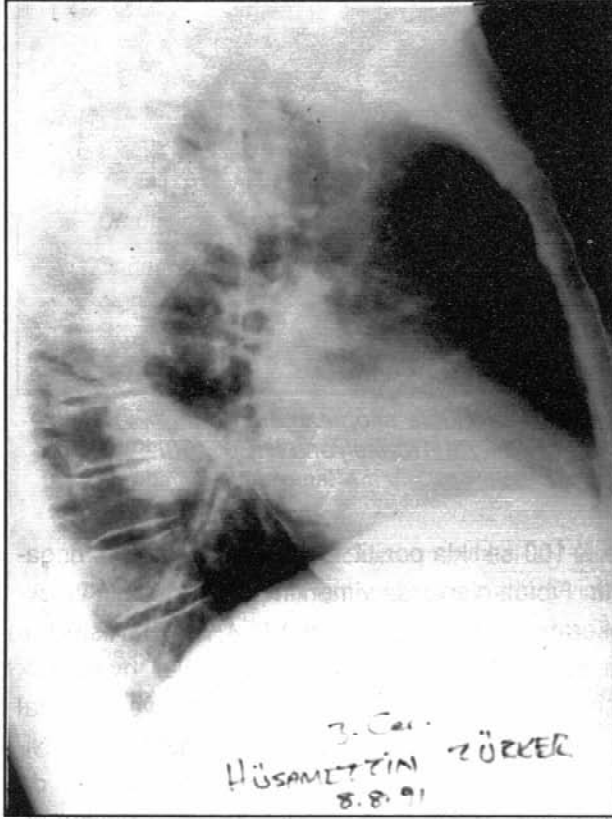
PATOLOJİ

Tümör makroskopik olarak 3 x 4 x 5 cm boyutlarda, oval, diŐ yüzü pembe beyaz gayet düzgün ve kapsüllü hissini vermektedir. Sert kıvamda, kesit yüzü beyaz, girdapsı, soliter, fibröz yapıdadır (Resim 3). Mikroskopik olarak; sıkışmış basık fuziform hücrelerin oluŐturduđu yalancı kapsülle çevrili tümörün tüm kesitlerinde histopatolojik yapı aynıdır. Genellikle sınırları belli olmayan uzun fibriler tipte asidofilik sitoplazmalı, ince uzun fuziform, az veya orta derecede kromatine sahip, mitoz içermeyen, uçları sivri veya künt bazen veziküle nükleuslu benign hücrelerin deđiŐik yönde seyreden demetlerinden meydana gelmiştir. Nadiren de palizat benzeri diziliŐler bulunmaktadır (Resim 4).

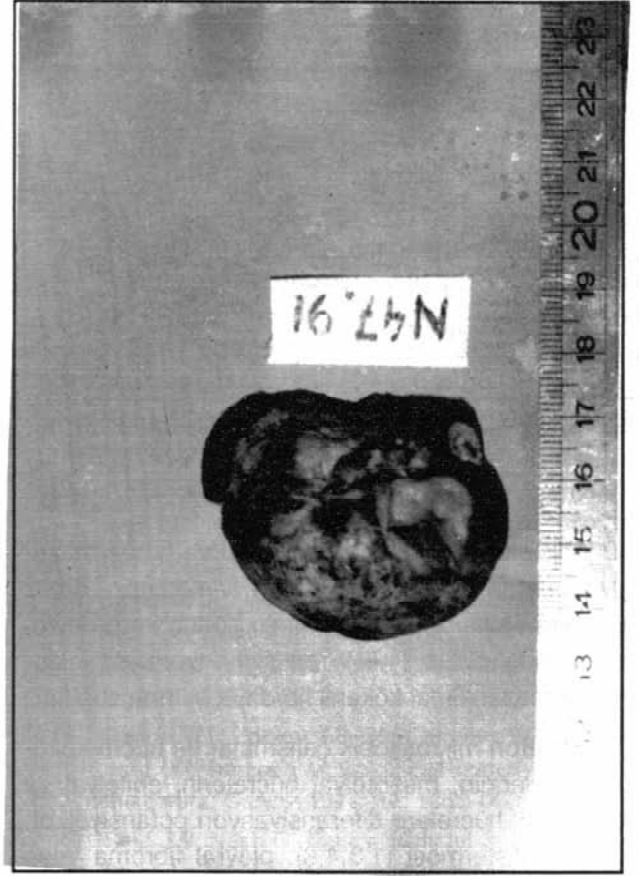
Tümör hücreden orta derecede zengin olup, retikulum boyasında spindle hücreleri tek tek veya kümeler halinde saran deđiŐik miktarda argirofil lifler mevcuttur. Hücreden fakir kısımlarda nadiren dar,



Resim 1 : Sađ alt lob superior segment fissürü üzerinde soliter lezyon.



Resim 2 : Lezyonun yandan görünüşü.



Resim 3 : Tümörün makroskopik görünümü.

hyalinize, miksoid veya fibrinoid degenerasyon alanları bulunmaktadır. Gevşek ve ödematöz kısımların alcian blue (ph: 2.5) ile boyandığı, PAS ile boyanmadığı izlenmiştir. Arada yer alan orta boy damar duvarları homojen hyalinize kalınlaşma göstermektedir. Van Gieson ile hücre sitoplazmaları ve stromal çatı kırmızıya, trichrome ile maviye boyanmıştır. İmmünohistokimyasal olarak da cytokeratin ile vimentin diffüz (+++), (Resim 5), S-100, CEA, EMA, desmin negatif bulunmuştur.

Tanı: Soliter fibröz mezotelyoma (Patoloji prot. no: N47/91)

TARTIŞMA

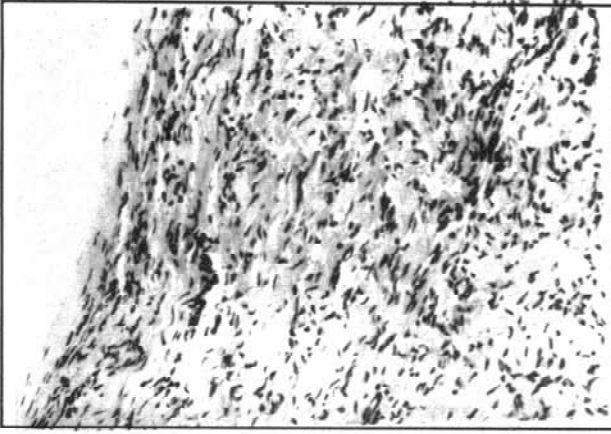
Histogenezi halen tartışmalı olan lokalize fibroz mezotelyomalarda iki görüş hakimdir. Birincisi tümör, döşeyici mezotel hücrelerinden, ikincisi ise submezotelyal fibröz dokudan doğar (4,5,6,16,17) ve fibromun bir varyantıdır. Böyle olunca da bu

tümör; subserozal fibrom, subplevral fibrom, plevranın lokalize fibröz tümörü submezotelyoma ve fibroz mezotelyoma gibi isimlerle birlikte anılmaktadır (1,2,4,7,8,13).

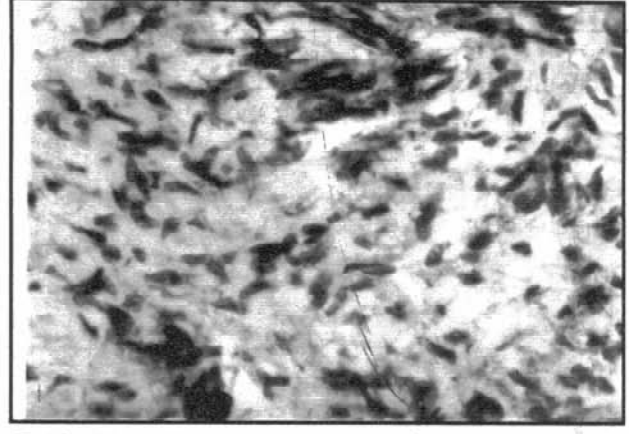
Intrapulmoner mezotelyomalar için de plevral mezotelden gelişip akciğer içine nasıl girdiği konusunda tam bir karar yoktur. Açıklamada; subplevral mezankimin interlobuler septaların bağ dokusu ile ilişkisi, ektopik mezotel hücreleri, septal mezankim veya akciğer içine plevral invaginasyonlar söz konusu olabilir (4,6).

Sağda alt lob superior segmentte major fissür üzerine oturmuş, yüzeysel plevra ile ilişkisi olmayıp, plevradan 2 cm derinde, akciğer içinde lokalize olan olgumuzda da yukarıda sayılan varsayımlardan herhangi biri söz konusu olabilir.

Araştırmamızda, histopatoloji, retikulum, Van Gieson ve trichrome gibi histokimyasal boya yöntemleri klasik fibrom görüntüsünden farksızdı. İm-



Resim 4 : Bir kenarda ince kapsülü bulunan benign fuziform hücrelerden oluşmuş tümör (HE X 200).



Resim 5 : Hücre sitoplazmalarında (+++) cytoke-ratin reaksiyonu (HE X 400).

münohistokimyasal olarak epitelyal ve fibröz mezotelyomalarda karakteristik olan vimentin'in diffüz (+++) liđi yanısıra, bazen olumlu sonuç veren cytoke-ratin'inde diffüz (+++) reaksiyon vermesi, olgumuzda mezenkimal kökenli fibromla ayırımı sağladı.

Elektron mikroskopik çalışmalar ve hücre kültürü deneylerinin, mezotelyal hücrelerin, epitelyal ve fibroblastik hücrelere diferansiyasyon potansiyeli olduğunu göstermesi (1,3,4,6), plevral fibroma veya fibroz mezotelyoma tartışmalarına da açıklık kazandırmaktadır.

Yayınların birçoğunda insülin veya insülin benzeri bir hormon sekresyonuna bađlı olabilecek, tümörün boyu ile artan bir hipoglisemiye işaret edilmiştir. 1/4 olguda izlenen bu durumun tümörün cerrahi yolla çıkarılması sonucu ortadan kalktığı görülmüştür. Bizim olgumuzda ise bir hiperglisemi bulgusu sözkonusu idi. Bazı arařtırıcılar da tümöre pulmoner osteoartropatinin eşlik ettiđini bildirmişlerdir (4,6,18,19).

Soliter, sınırlı, homojen, kalsifikasyon göstermeyen bir lezyon halinde bulunan tümörün pulmoner bronkojenik kist, abse, bir başka soliter akciđer tümörü, subplevral lipom ve diyafragmatik tümör veya kistik deđişikliklerle radyolojik olarak ayırıcı tanısı yapılmalıdır (3). Histopatolojik olarak ise diđer spindle hücreli tümörler, akciđerin primer fibromu, fibrosarkomu, hamartomları ve malign fibröz histiositomaları ile karışabilir (4,7). Ayırıcı tanıda immünohistokimya önemli rol oynar. Epitelyal yapıdaki tümörlerde cytoke-ratin daima pozitif, vimentin, EMA

ve S-100 sıklıkla pozitif; CEA, Leu-M1 daima negatiftir. Fibröz olanlarda vimentin pozitif, desmin ve cytoke-ratin ise bazen pozitif olur (1,4,12,13). Histokimyasal olarak da intra ve ekstrasellüler hyaluronik asit içerenlerde alcian blue (ph: 2.5) ve koloidal demir boyaları pozitif, musikarmin negatiftir (13). Nitelik pozitif bulguların çoğunluđu olgumuzda da mevcuttur. Soliter fibröz mezotelyomalar benign olmakla beraber malign olanları veya sonradan malign deđişim gösterenleri de bildirilmiştir (6). Hatta lokalize mezotelyomaların, diffüz formların başlangıcı veya kaynađı olduğunu da kabul edenler vardır (5,8). Buradaki malignite kriterleri; çapının 8 cm'den büyüklüđu, gross hemoraji, nekroz, zengin damar yapıları, pleomorfizm ve mitozdur. Ancak bunların olmayışı kesin benign davranışlı olarak yorumlamayı gerektirmez (4,6,12,13). Malign olan soliter lezyonlarda prognoz çok kötüdür. Bunlarda lokal rekürrensler, uzak metastazlar ve diffüz malign mezotelyomaya dönüşüm çokça görülür (3,10). Okike ve ark.nın (10) opere ettikleri soliter malign fibröz mezotelyomalı sekiz hastanın yedisi iki yıl içinde kaybedilmiştir. Diffüz mezotelyomalarda asbest görülmeye insidansı yüksektir (6,12). Lokalize olanlarda da asbestle ilişki bildirilmiştir (10,11).

Bu tümörlerde daima vurgulanan ve en iyi tedavi şekli rezeksiyondur (3,4,6,7). Postoperatif yedinci ayını dolduran olgumuzda rekürrens veya metastaz saptanmamıştır. Hiperglisemisi ise kaybolmamış olup, oral antidiabetiklerle düzenlenmektedir.

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. 2nd ed. St. Louis, Washington DC, Toronto. The CV. Mosby Company. 1988; 689-718.
2. Otto H. Pathology of Plevral Mesothelioma. Thorac Cardiovasc Surgeon 1985; 33: 332-334.
3. Seggewiss H, Minami K, Korfer R. Localized Benign Mesothelioma of the Pleura: Case report anal Review of the Literature. Thorac Cardiovasc Surgeon 1986; 34: 330-332.
4. Yousem SA, Flynn SD. Intrapulmonary Localized fibrous tumor, Intraparenchymal so-called localized fibrous Mesothelioma. Am J. Clin Pathol 1988; 89: 365-369.
5. Briselli M, Mark EJ, Dickerson GR. Solitary fibrous tumors of pleura. Eight new cases and review of 360 cases in the literature. Cancer 1981; 47: 2678-2689.
6. Carter D, Eggleston TC. Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the lower respiratory tract. 2nd series (F.17) Washington, D.C.: AFIP, 1980; 328-349.
7. Colby TV, Lombard C, Yousem SA, Kitaichi M. Atlas of pulmonary surgical pathology. Philadelphia. London. Tokyo. WB Saunders Company 1991; p76.
8. Gotfried MH, Quan SF, Sobonya RE. Diffuse Epithelial Plevral Mesothelioma Presenting as a solitary Lung Mass. Chest 1983; 84: 99-101.
9. Scharifker D, Kaneko M. Localized Fibrous "Mesothelioma" of pleura (Submesothelial fibroma) A Clinicopathologic study of 18 cases. Cancer 1979; 43: 627-635.
10. Okike N, Bernatz PE, Wolner LB. Localized mesothelioma of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 75: 363-372.
11. Shabanah FR, Sayegh SF. Solitary (Localized) plural mesothelioma. Chest 1971; 60: 558-563.
12. England DM, Hochholzer L, Mclarthy MJ. Localized Benign and Malignant Fibrous Tumors of the Pleura, A clinico pathologic Review of. 223 Cases. Am J Surg Pathol 1989; 13 (8): 640-658.
13. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 7th ed. St. Louis, Toronto, Washington DC. The CV. Mosby Company. 1989; 265-267.
14. Foster EA, Ackerman LV. Localized mesotheliomas of the pleura. Am J. Clin Pathol. 1960; 34: 349-365.
15. Janssen JP, Wagenaar SS, Van Den Bosch JMM, Van Der Schueren RGJRA, Planteydt HT. Benign Localized mesotheliomas of the pleura. Histopathology. 1985; 9: 309-313.
16. Dalton WT, Zolliker AS, Mc Caughey WTE, Jacques J, Kannerstein M. Localized primary tumors of the pleura. Cancer 1979; 44: 1465-1475.
17. Said JW, Nash G, Banks-Schlegel S, Sassoon AF, Shintaku IP. Localized fibrous mesothelioma. An Immunohistochemical and electron microscopic study. Human Pathol 1984; 15: 440-443.
18. Mandal AK, Rozer MA, Salein FA, Oparah SS. Localized Benign mesothelioma of the pleura associated with a hypoglycemic episod. Arch Intern Med 1983; 143: 1608-1610.
19. Touyz R, Plitt M, Rumbak M. Hypoglycemia associated. With a lung mass. Chest 1986; 89: 289-290.