

Plevranın lokalize solid fibröz tümörü

Olgun Kadir ARIBAŞ*, Niyazi GÖRMÜŞ**

* S.Ü.T.F. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,

** S.Ü.T.F. Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, KONYA

ÖZET

Plevranın lokalize solid fibröz tümörü, az görülen primer plevra tümörüdür. Tümörün histogenezi, diferansiyasyonu, malignite potansiyeli ve klinik davranışı halen tartışmalıdır. Sıklıkla 5-8. dekatta görülen olguların yarısından çoğu asemptomatiktir. Tümörün boyutu, sellülaritesinin yüksek olması ve rezektabilitesi en önemli prognostik faktörlerdir. Bu nedenle, cerrahi tedavide özellikle tümörün oldukça geniş bir rezeksiyon sınırıyla tamamen çıkarılması önemlidir. Bu makalede, diafragmatik plevradan kaynaklanan lokalize solid fibröz tümör saptadığımız, 48 ve 53 yaşlarında iki kadın olgu sunuldu. Tümörler başarıyla rezekte edildi ve hastalarda postoperatif komplikasyon görülmedi. Oldukça ender görülmeleri nedeniyle klinikopatolojik, radyolojik bulguları ve tedavi sonuçları literatür verileriyle tartışıldı.

Anahtar Kelimeler : Plevranın lokalize solid fibröz tümörü, lokalize fibröz mezotelyoma, benign mezotelyoma.

SUMMARY

Localized solitary fibrous tumor of the pleura.

Localized solitary fibrous tumor of the pleura is a rarely seen tumor of the pleura beyond it's unclear histogenesis, differentiation, malignity potential, and clinical behaviour. They are usually seen in 5-8. decades and more than 50 % of the cases are asymptomatic. The most important prognostic factors are the size, cellularity, and resectability of the tumor. For these reasons in surgical treatment wide resection is advised. In this article, two female patients who were 48 and 53 year-old are reported with the diagnosis of localized solitary fibrous tumor originated from diaphragmatic pleura. The tumors removed successfully and the patients did not have any complication postoperatively. Because of the rareness of localized solitary fibrous tumor of the pleura it is thought to be worth reporting.

Key Words : Localized solitary fibrous tumor of the pleura, localized fibrous mesothelioma, benign mesothelioma.

Primer plevral tümörler, benign ve malign olmak üzere ya difüz yada lokalize solid şekillerde görülürler. Klinikopatolojik olarak, difüz olan formun tanısı daha kolay yapılırken lokalize solid formun ayırıcı tanısı ile ilgili sorunlar halen günümüzde bile devam etmektedir. England ve ark (1), plevranın lokalize solid fibröz tümörlerin benign olanların yaklaşık yarısı ve malign olanların da yaklaşık 3/4'ünün başlangıçta yanlış olarak sınıflandırıldıklarını saptamışlardır. Oldukça nadir görülen ve daha çok olgu sunumları şeklinde yayınlanan bu tümörlerin,

benign kabul edilen şekillerinde bile rekürens görülmektedir. Bu sorun belki de benign ve malign karakterlere ait kriterlerin tam netleşmemesinden ve tümörün davranış şekline ait uzun süreli takip sonuçlarının kısıtlı olmasından kaynaklanıyor olabilir.

Bu makalede, diafragmatik plevradan kaynaklanan lokalize solid fibröz tümör (LSFT) saptadığımız, 48 ve 53 yaşlarında iki kadın olgu sunuldu ve oldukça ender görülmeleri nedeniyle klinikopatolojik, radyolojik bulguları ve tedavi sonuçları literatür verileriyle tartışıldı.

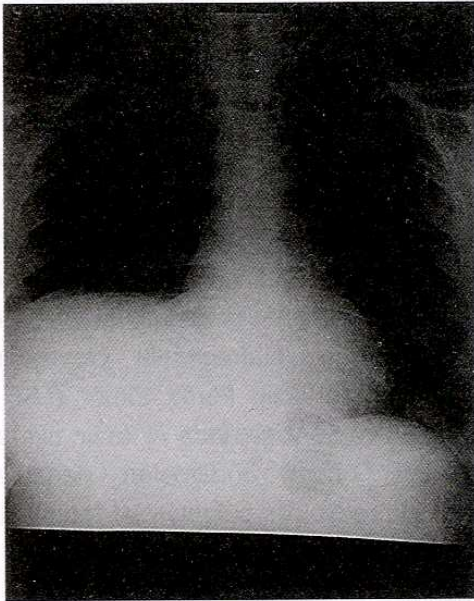
Haberleşme Adresi: Dr. Olgun Kadir ARIBAŞ, S.Ü.T.F. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, 42080 Meram/KONYA

Geliş Tarihi : 05.02.2001

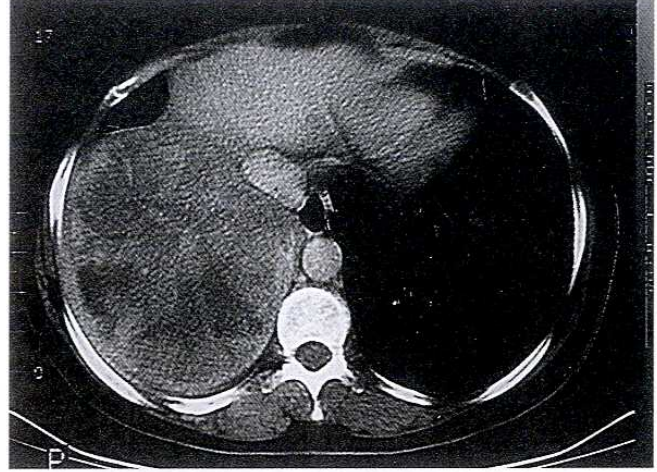
Yayına Kabul Tarihi : 15.03.2001

OLGU SUNUMU

Olgu-1: AE, 48 yaşında, ev hanımı hastamız, sağ yan göğüs ağrısı, halsizlik, bacaklarda şişlik şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. 1 yıl önce başlayan şikayetleri 2 aydır aralıksız devam etmiş. Hasta bir yılda yaklaşık 5 kg zayıflamış. Fizik muayenesinde; TA:110/80 mmHg, N:76/dk ritmik, SS:16/dk, Ateş: 36.8°C, genel durum ve görünüm iyi olup tiroid (++) palpabl idi. Sağ hemitoraks bazalde matite alınıyor ve solunum sesleri bu bölgede hafiflemişti. Karaciğer 6 cm ele geliyordu. Çomak parmak mevcuttu. Her iki bacakta ödem vardı. Laboratuvar bulguları; Sedimentasyon: 46mm/sa., Hb:10.8, Htc:%31.9 dışında normaldi. AKŞ: 95 mg/dl, EKG ve tiroid fonksiyon testleri normal bulunan hastanın spirometrik solunum fonksiyon testinde; VK: % 84, FEV1: % 92, FEV1/FVC: % 83, PEF25-75: % 89, PEF: % 81 idi. Tiroid sintigrafisinde, tiroide hipoaktif multinodüler hiperplazi gözleniyordu. PA akciğer grafisinde; sağ diafragma yükselmiş, sağ kostofrenik sinüs hafif küntleşmişti (Şekil-1). Akciğer perfüzyon sintigrafisinde ise sağ akciğer orta ve alt lobun tamamına uyan bölgede ileri derecede perfüzyon defekti vardı. Toraks BT de, sağ supradiafragmatik bölgede yaklaşık 12 cm çaplı düzgün, lobüle konturlu, heterojen hipodens ve nonhomojen kontrast tutan solid kitle ile vena cava inferior ve diafragma aşağı, anteromedyaile doğru itil-



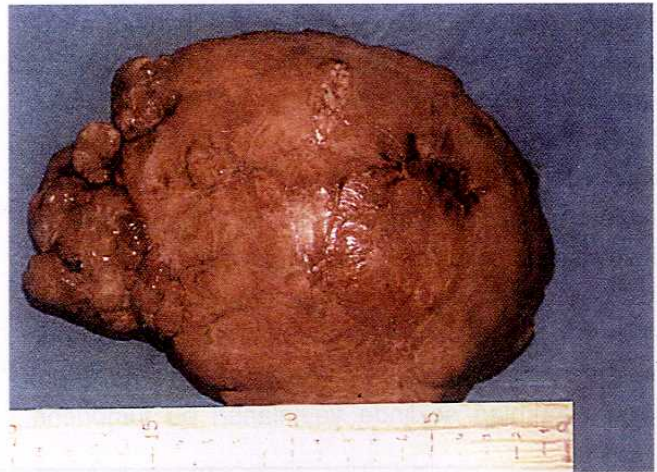
Şekil 1. Olgu-1' e ait sağ alt ve orta zonda homojen opasite gösteren PA akciğer grafisi.



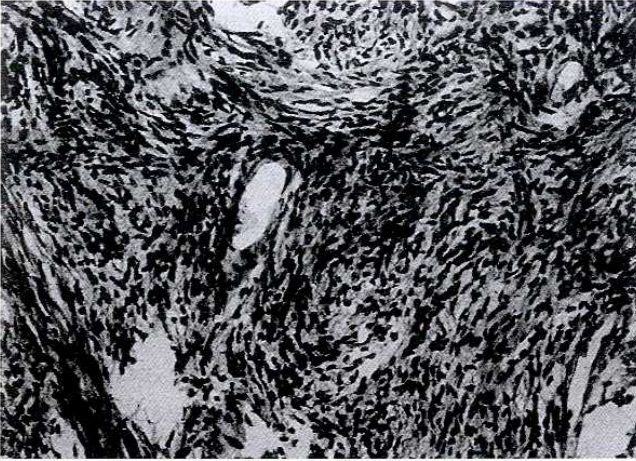
Şekil 2. Olgu-1' e ait, sağ supradiafragmatik bölgede yaklaşık 12 cm çaplı düzgün, lobüle konturlu, heterojen hipodens ve nonhomojen kontrast tutan solid kitleyi gösteren toraks BT kesiti.

miş izleniyordu (Şekil-2).

Bu bulgularla operasyona alınan hastaya sağ torakotomi yapıldı. Explorasyonda küçük bir pedikülle diafragmaya tutunan ve sağ akciğer lobunu yukarıya iten ve farklı iki noktadan visseral plevraya yapışıklık gösteren yaklaşık 20 cm çapında kapsüllü, lobüle solid kitle gözlemlendi (Şekil-3). Histopatolojik muayeneden tümörün yer yer selüler ve hiposelüler olan nodüler demetler ya da girdaplar oluşturan içi hücrelerden oluştuğu, ara dokunun kollajenden çok zengin olduğu ve keloiddeki gibi kaba kollejenize alanların olduğu izlendi. Çok seyrek mitoz vardı. Belirgin sitolojik atipi ve nekroz izlenmedi (Şekil-4).



Şekil 3. Olgu-1' e ait ameliyatta çıkarılan tümöral kitle.

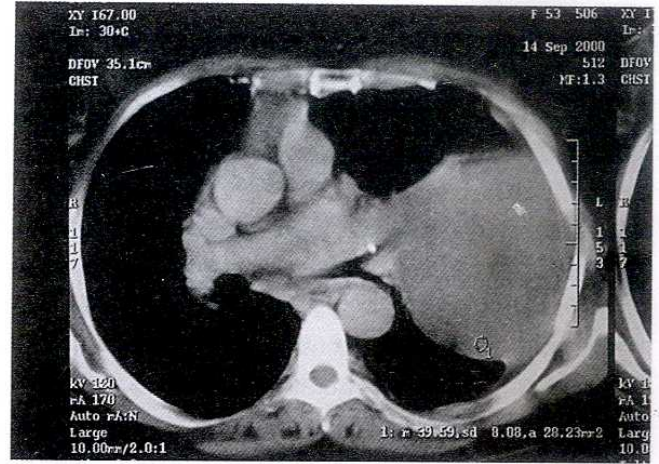


Şekil 4. Olgu-1' e ait, 20XHE. tümörün yer yer selüler ve yer yer hiposelüler olan nodüler demetler ya da girdaplar oluşturan iğsi görünümde hücrelerden oluştuğu, ara dokunun kollajenden çok zengin olduğu ve yer yer keloiddeki gibi kaba kollejenize alanların izlendiği histopatolojik görünüm.

Plevranın benign lokalize solid fibröz tümörü düşünülen hastada postoperatif komplikasyon gelişmedi ve taburcu edildi. 3 yıldır hasta sağlıklı ve normal olup tümörsüz yaşamını sürdürmektedir.

Olgu-2: HK, 53 yaşında, ev hanımı hastamız, 3 ay önce başlayan sol yan göğüs ağrısı, halsizlik ve nefes darlığı şikayetleriyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde; TA: 120/80 mmHg, N: 102/dk ritmik, SS:18/dk, Ateş: 36.5°C, genel durum ve görünümü iyi olup sol hemitoraks bazalde matite ile solunum sesleri bu bölgede hafiflemişti. Çomak parmak mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde bir bulgu saptanamayan olgunun laboratuvar tetkikleri de normal sınırlardaydı. PA akciğer grafisinde, sol diafragma izlenemiyor, sol kostofrenik sinüs kapalıydı. Toraks BT' de, yaklaşık 20 cm çaplı düzgün, lobüle konturlu, nonhomojen kontrast tutan ve minimal kalsifikasyonlar gösteren solid kitle izleniyordu (Şekil-5). Bronkoskopisinde sol alt lob bronşunda konstantrik daralma dışında patolojik görünüm yoktu. Bronş lavajı ve mukoza biyopsisi de normaldi.

Bu bulgularla hastaya sol torakotomi yapıldığında, geniş bir pedikülle diafragmaya tutunan ve sol akciğer alt lobu ile lingulayı baskılayan, 25x22x14 cm ebatlarında, kapsüllü, lobüle görünümünde solid kitle total rezeke edildi (Şekil-6). Histopatolojik muayenede, ince fibröz kapsülle

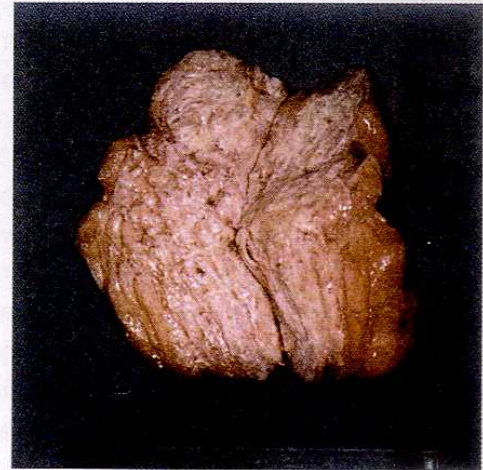


Şekil 5. Olgu-2' ye ait, yaklaşık 20 cm çaplı düzgün, lobüle konturlu, nonhomojen kontrast tutan ve minimal kalsifikasyonlar gösteren solid kitlenin izlendiği toraks BT kesiti.

çevrili yer yer koagülasyon nekrozu içeren, kollejenize olmuş fibroblast karakterinde iğsi yapılar oluşturmuş hücrelerden meydana gelmiş tümör dokusu izlendi. Plevranın benign lokalize solid fibröz tümörü düşünülen hastada postoperatif komplikasyon gelişmemesi üzerine hasta taburcu edildi. 5 aydır hasta sağlıklı olarak yaşamını sürdürmektedir.

TARTIŞMA

Günümüzde, lokalize solid fibröz tümörler (LSFT) olarak sınıflandırılan tümörler, geçmişte lokalize fibröz mezotelyoma, benign mezotelyoma, benign lokal fibroma, lokalize soliter monofazik iğ hücreli tümör, submezotelyoma gibi değişik isimlerle adlandırılmıştır (2). Tümörün histogenezisi, di-



Şekil 6. Olgu-2' ye ait ameliyatta çıkarılan tümöral kitlenin kesit yüzeyi.

feransiyasyonu ve malign potansiyel ile ilgili davranış şekilleri halen tartışılmaya devam etmektedir. Tümörün plevranın mezotel hücrelerinden kaynaklandığını iddia eden görüşler olsa da, daha çok taraftar bulan görüş; tümörün subplevral mezenşimal fibroblastik veya myofibroblastik hücrelerden kaynaklandığı yönündedir. Gerçekten de bu tümörlerin hem klinik hem de histolojik olarak makroskobik ve mikroskobik karakterleri, malign agresif seyirli difüz mezotelyomadan oldukça farklıdır. Bu da subplevral orijini destekler niteliktedir (1,3,4,5,6).

Mayo kliniğinde, insidensi 2.8/100.000 olarak saptanan LSFT' ler (7) oldukça nadir görülen ve daha çok olgu sunumları şeklinde literatürde yayınlanan tümörlerdir (1,3). Briselli ve ark (8), 1981'e kadar kendileriyle birlikte literatürde sadece 368 olgu tesbit etmişlerdir. Birkaç olgu dışında, difüz mezotelyomada önemli rol oynadığı bilinen asbest ile de herhangi bir ilişki saptanamamıştır (5).

Klinikte, sıklıkla 5-8 dekadda olmak üzere her yaşta ve hemen hemen her iki cinsiyette eşit oranda görülen LSFT' lerin yarısından çoğu asemptomatikdir (1,3). Asemptomatik olguların % 67' sinin de benign olduğu ve malign olanların ise 3/4'ünün semptomatik olduğu bildirilmiştir. En sık görülen semptomlar, lezyonun boyutu ve invazyonuyla ilgili olarak göğüs ağrısı, öksürük ve dispne'dir. Hemoptizi sadece malign olanlarında gözlenmiştir (1). Her iki olguda da, tümörlerin benign olmalarına karşılık aşırı büyüklük ve basıya bağlı olarak semptom vardı. Bronş kanserlerinde % 3 oranında görüldüğü bildirilen hipertrofik pulmoner osteoartropati, LSFT' li olgularda % 20 gibi yüksek oranda gözlenmektedir ve çomak parmak her iki olgumuzda da görüldüğü gibi çoğunlukla bulunur (1,7). Tümörün rezeksiyonuyla çomak parmağın düzelmesi ilginçtir. Ayrıca benign olguların % 3-4'ünde, malign olguların ise % 11'inde hipoglisemi bildirilmiştir (1,8). Hipoglisemiye bağlı konvülsyon, senkop, koma hatta ölümün görülebileceği olgular, daha çok sağ hemitoraksda lokalize, 10 cm' den daha büyük, ve malign diferansiyasyonlu kadın olgulardır (1). Cole ve ark. (9), tümörün salgıladığı insülin benzeri growth faktörünün (IGF-II) normalden 3 kat fazla bulunduğunu ve tümörün rezeksiyonundan sonra bu faktörün normal düzeye düştüğünü belirlemişlerdir. Her iki olgumuzda da, tümörler 20 cm çaplarında ol-

malarına rağmen hipoglisemi saptanmadı.

Radyolojik olarak LSFT' lerin spesifik görünümü yoktur ve akciğerin diğer nodüler lezyonlarından ayırdedilmez. Plevral efüzyon benign olanlarında nadirken, malign tümörlerinde % 32 gibi daha yüksek oranda bulunur. England ve ark (1), ilk klinik bulgu olarak olguların % 8' inde efüzyon gözlemişlerdir. Olgularımızda ise aşırı miktarda plevral efüzyon yoktu.

Makroskopik olarak LSFT' lerin büyük çoğunluğu, bir pedikülle visseral plevradan köken alan tümörlerdir (1,3,7,8). England ve ark (1), 230 olguluk serisinde tümörlerin % 66' sının visseral, % 34' ünün paryetal plevradan köken aldığını ve sadece 7 olgunun hem visseral hem de paryetalden eşzamanlı olarak kaynaklandığını bildirmiştir. Daha az oranda mediastinal, diafragmatik ve intrapulmoner lokalizasyonlarda da görülebilir. Her ne kadar visseral plevra dışı lokalizasyonlardaki tümörlerin % 67' sinin malign olduğu bildirilmişse de (1,6), olgularımızın her ikisi de diafragmatik plevradan köken almalarına rağmen benign idi. Tümörler oval, yuvarlak veya lobule olabirler. Üzerleri retiküler görünümünde vasküler ağ içeren membranla kaplı olup, kesit yüzeylerinde plevral yapışıklık bölgelerinin altında kistik oluşumlar bulunabilir. Olgularımızdaki gibi, 15 cm boyuttan büyük tümörler olguların sadece % 10' unda görülür ve bunların % 55' i malign karakterlidir (1). İntrapulmoner lokalizasyonda tümör, % 7.5 oranında saptanır (3). Bunların dışında, ender olarak periton, retroperiton, axilla, orbita, nazal kavite ve meme gibi ekstratorasik lokalizasyonlarda da bildirilmiştir (4,10).

Histolojik olarak; LSFT' ler 1-Kollajenöz, 2-Sellüler, 3-Hiposellüler/mixoid görünüm sergilerler (5). Ayırıcı tanıda; hemanjioperisitoma, leiomyoma, schwannoma, nörofibrom, malign mezotelyoma, fibrosarkom, malign fibröz histiositoma, anjiosarkom ve kaposi sarkomu düşünülmelidir (2). Briselli ve ark (8), LPST' lerin % 12'sinin, Okike ve ark (7) da % 13' ünün malign olduğunu bildirirlerken, England ve ark (1), malignite oranını % 36 gibi daha yüksek oranda rapor etmiştir. Bu yükseklik England ve ark' nın açıkladığına göre, daha önce benign olarak bildirilen olguların % 37' sinin sonraki takip ve incelemelerinde malign karakter görmelerinden kaynaklanmaktadır. Çünkü bu yazarlar, malignite

kriterleri olarak; 1-Hücreyel elemanların fazla olması 2-Mitotik aktivitenin fazla olması 3-Pleomorfizm 4-Nekroz ve kanama odaklarının fazla olmasını temel alarak benign nitelenen 160 olguyu malign olarak değerlendirmişlerdir (1). Rezeke edilen LSFT' lerde total olarak % 55 rekürens ve/veya metastaz saptanmış olup bu olguların çoğunluğunu malign olgular oluşturur. Benign lezyonlarda ise rekürens % 2 oranında ve 6 ay ile 13 yıllık intervalde görülebilir (1,3,6,10). Buna göre LSFT' de hücreyel atipi ve mitoz olmaması rekürens veya metastaz oluşmayacağını göstermediği gibi kanama ve nekroz olması da malign seyir olacağına işaret etmez (2).

KAYNAKLAR

1. England DM, Hochlizer 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.
2. Apple SK, Nieberg RK, Hirschowitz SL. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumor of the pleura. Acta Cytol 1997;42:1528-33.
3. Dalton WT, Zolliker AS, McCaughey WTE, Jacques J, Kamerstein M. Localized primary tumors of the pleura. An analysis of 40 cases. Cancer 1979; 44: 1465-75.
4. Fukunago M, Nagonumo H, Nikaido T, Harada T, Ushigame S. Extrapleural solitary fibrous tumor: A report of seven cases Med Pathol 1997;10:443-50.
5. Steinetz C, Clarke R, Jacobs GH, Abdul-Kerim FW, Petrelli M, Tomaszefski JF. Localized fibrous tumors of the pleura: Correlation of histopathological, immunohistochemical and ultrastructural features Path Res Pract. 1990;186:344-57.
6. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases. Am J Surg Pathol 1989;13:547-57.
7. Okike N, Bernatz PE, Wodnee LB. Localized mesotheliomas of the pleura. J Thorac Cardiovasc Surg 1978;75:363-72.
8. Briselli M, Mark EJ, Diskersir R. Solitary fibrous tumors of the pleura. Eight new cases and review of 36 cases in the literature. Cancer. 1981;47:2678-89.
9. Cole FH, Ellis RA, Goodman RC, Weber BC, Corington DP. Benign fibrous pleural tumor with elevation of insulin-like growth factor and hypoglycemia. South Med J 1990;83:690-4.
10. Khalifa MA, Montgomery EA, Azumi N, Gomes MN, Zeman RK, K-Whan M, Lack EE Solitary fibrous tumors: A series of lesions, same in unusual sites. South Med J 1997;90:793-9.

Ancak malign karakterlerinin daha çok gözleendiği özellikle paryetal plevra, mediasten, pulmoner fissürde lokalize tümörlerin geniş rezeksiyonla çıkartılması tavsiye edilmektedir.

Dalton ve ark (3), tümörün boyutunun ve hücreyel elemanların daha yüksek bulunmasının LSFT' lerin prognostik karakterlerini gösteren en önemli faktörler olduğunu belirtirken, England ve ark (1) ise, tümörün rezektabilitesinin prognostik faktörlerin ön önemli ve tek göstergesi olduğunu bildirmişlerdir. Bizim de olgularımızdan biri, operasyondan sonra 3 yılı geçmiş olmasına rağmen nüks göstermedi.