

SCHWANNOMA İLE KARIŞAN MALIGN SOLİTER FİBRÖZ TÜMÖR : BİR OLGU SUNUMU

MALIGN SOLITARY FIBROUS TUMOR CONFUSED WITH SCHWANNOMA A CASE REPORT

Süleyman Emre AKIN¹, Hıdır ESME², Ferdane Melike DURAN²

¹ Yozgat Şehir Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Yozgat

² SBU Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Konya

Cite this article as: Akın SE, Esmé H, Duran FM. Malign Solitary Fibrous Tumor Confused With Schwannoma-A Case Report. Med J SDU 2020; 27(4): 555-557.

Öz

Plevranın soliter fibröz tümörleri; tüm plevral tümörler içerisinde %5' den az görülür. %10-20 oranında malign olabilen bu tümörler, çoğunlukla semptom vermeyip, toraks içerisinde büyük boyutlara ulaşabilen iyi sınırlı kitlelerdir. Tanı ve tedavide komplet rezeksiyon gereklidir. Nüks ve malign transformasyon riski her zaman bulunmaktadır. Kliniğimizde sol hemitoraksta kitle nedeni ile opere edilen ve postoperatif patolojik tanısı çelişkili, oldukça nadir rastlanan olgumuzu literatür bilgileri eşliğinde sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Soliter fibröz tümör, plevra.

Abstract

The solitary fibrous tumors of pleura are 5 percent of the whole pleural tumors. These tumors, 10/20 percent of which can be malignant, are usually asymptomatic and are limited solids which can grow to huge dimensions in the thorax. The complete resection of these tumors can be diagnostic and curative. However, there is always a risk of recurrence and malignant transformation. We want to present our case who had a left hemithorax bulk and operated in our clinic with a confusing pathological diagnosis in the view of current literature.

Keywords: Solitary fibrous tumor, pleura

Giriş

Plevranın soliter fibröz tümörü genelde visceral plevradan gelişen, sık görülmeyen bir tümördür(1). Önceden mezotelyomanın bir tipi olarak değerlendirilirken, elektron mikroskopisi ve immünohistokimyasal çalışmalar bu tümörlerin submezotelyal mezenkimal dokudan kaynaklandığını ortaya koymuştur(2). Asemptomatik seyredebileceği gibi nefes darlığı, göğüs ağrısı, ateş, hipoglisemi, hipertrofik osteoartropati gibi farklı semptomlara neden olabilir. %80 visceral plevradan kaynaklanırken; parietal plevra, mediastinum, diyafragma, interloberfissür, pulmoner parankim gibi do-

kularda da yerleşim gösterebilir(3). Tedavisi komplet rezeksiyon olup malign transformasyon ve rekürrens riski nedeni ile ilave sistemik tedavi de gerekebilir. Sol hemitoraksta kitle nedeni ile opere edilen ve operasyon sonrası patolojik tanıda çelişki görülen soliter fibröz tümör olgusunu nadir görülmesi sebebi ile literatür bilgileri ile birlikte sunmak istedik.

Olgu

Son bir senedir nefes darlığı şikayeti ile çeşitli hastanelere başvurup, bronşit tanısı ile takip edilen 38 yaşında bayan hastada sol hemitoraksta kitle tesbit edi-

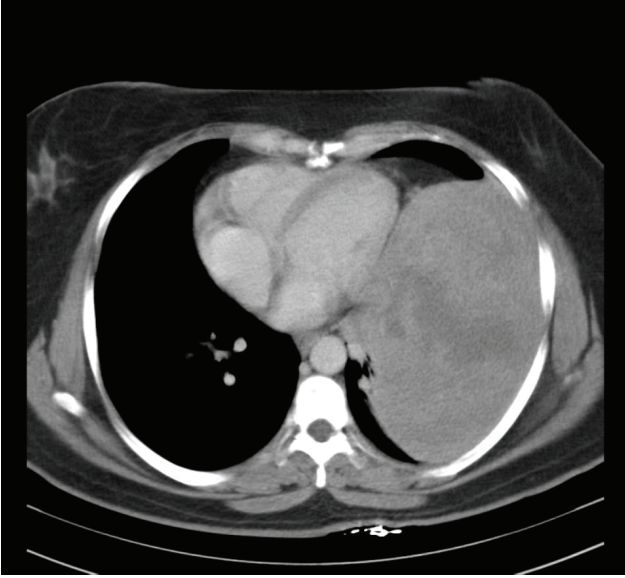
İletişim kurulacak yazar/Corresponding author: suleymanemreakin@yahoo.com

Müracaat tarihi/Application Date: 13.11.2019 • **Kabul tarihi/Accepted Date:** 17.11.2019

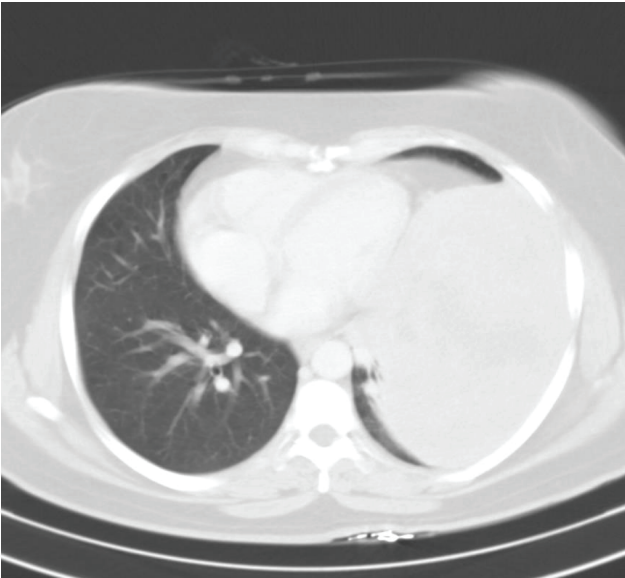
ORCID IDs of the authors: S.E.A. 0000-0002-0641-5229; H.E. 0000-0002-0184-5377;

F.M.D. 0000-0002-2886-7285

lerek kliğimize yatırıldı. Hastanın fizik muayenesinde sol akciğer alt zonlarda matite alınırken sol akciğer solunum sesleri de azalmıştı. Posteroanterior akciğer grafisinde sol hemitoraksta düzgün sınırlı kitle lezyonu izleniyordu. Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) sol akciğer lingulada ve alt lobda nisbeten düzgün sınırlı, geniş boyutlu en geniş yerinde 16x11 cm ölçülen heterojen dansitede kitle lezyonu tarif edilmekteydi (-Resim 1 ve 2).



Resim 1: Tariflenen lezyonun toraks tomografisinde mediasten penceresi görüntüsü



Resim 2: Tariflenen lezyonun toraks tomografisinde parankim penceresi görüntüsü

Toraksın manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) kitlenin göğüs duvarına belirgin invazyonun olmadığı, sol ventrikülle yakın komşuluğunun olduğu, yer yer yağlı, planının net seçilemediği rapor edildi. Hastanın görüntüleme eşliğinde transtorasik iğne biyopsi inceleme sonucu soliter fibröz tümör olarak geldi. Hastaya posterolateral torakotomi uygulandı. Sert, kapsüllü, düzgün yüzeyli kitle akciğer dokusundan ayrılırken, belirgin derecede vaskülarize ve yapışık olduğu izlendi. Total olarak çıkarılan kitle histopatolojik inceleme için hastanemiz patoloji bölümüne gönderildi.

Patolojik incelemede makroskopik olarak kapsüle yapıda 20x15x16 cm ölçülerindeki kitlenin tanısı; malign soliter fibroz tümör, mitoz:6/10, nekroz: %30, ve tümör eksizyon alanında devam ettiği şeklindeydi. Yapılan immünohistokimyasal boyamasında vimentin, CD34, bcl-2 pozitif, SMA, S-100, pankeratin ve calretinin negatifti.

Hasta eksizyon alanında tümörün devam etmesi nedeniyle daha sonraki tedavisinin planlanması açısından başka bir merkezin onkoloji bölümüne yönlendirildi. Burada patolojik inceleme yinelenildiğinde schwannoma olarak değerlendirildi ve radyoterapi uygulandı.

Patolojik tanıyı kesinleştirmek amacıyla, patoloji preperatları yeniden incelendiğinde; 10 BBA'da 2-3 mitozun izlendiği, atipik mitozun dikkati çekmediği, ve tanının soliter fibröz tümör olduğu tekrardan teyit edildi. Hasta kemoterapisinin planlanması ve uygulanması açısından hastanemizde takip edilmektedir.

Tartışma

Plevranın soliter fibröz tümörü genellikle viseral plevradan kaynaklanan nadir görülen bir tümördür. Tüm plevral tümörlerin %5' inden azını oluştururken, insidansı 2.8/100000'dir(1,2). Daha önceleri mezotelyomanın bir formu olarak değerlendirilirken, günümüzdeki elektron mikroskopisi ve immünohistokimyasal çalışmalar bu tümörlerin submezotelyal mezenkimal dokudan kaynaklandığını ortaya koymuştur(2,3). Malign plevral mezotelyomadan ayrılan yönleri; prognozun daha iyi olması, hikayede asbest maruziyeti görülmemesi ve tedavideki farklılıklardır(3). Visseral plevradan %80 oranında kaynaklanıp bir pedikülle parankime tutunan tümör, parietal plevra, mediastinum, diyafragma, interlober fissür, pulmoner parankim gibi yerlerden de oluşabilmektedir(3).

Klinik erken dönemde asemptomatikken, büyüdükçe göğüs ağrısı, nefes darlığı, öksürük gibi solunumsal semptomlar ortaya çıkar(5). Sık olmasa da hipoglise-

mi ve hipertrofik osteoartropati saptanabilir(2,6). Hastamızda başvuru bulgusu olarak nefes darlığı mevcuttu.

Göğüs grafisinde çoğunlukla düzgün sınırlı, homojen ve yuvarlak kitle olarak görülür. BT ve MRG özellikle tümör ile çevre dokular arasındaki ilişkiyi ve tümörün çıkartılabilme potansiyelini değerlendirmede önemlidir(5). Vakamızda direkt grafide sol hemitoraksta düzgün sınırlı kitle izleniyordu. Toraks BT'de mezenkimal tümör ön tanısı olarak ifade edilirken, MRG'de kitlenin belirgin invazyonunun olmadığı rapor edilmişti.

Soliter fibröz tümörün kesin tanısı tümörün komplet rezeksiyonuyla konulabilmektedir. Tümörün hiperseleüler ve aselüler komponentlerden oluşması sebebiyle ince iğne aspirasyon materyali genellikle tanı için yeterli değildir(7). Hastamızda yapılan biyopsi sonucu, postoperatif biopsi sonucu ile uyumlu gelmişti.

Makroskopik görünümü; pedikülle plevral yüze bağlı, soliter, iyi sınırlı, yoğun dansiteli, gri-beyaz fibröz, kesitlerde uterin leiomyoma benzeyen kistik ve hemorajik olabilen büyük bir tümördür. Mikroskopik görünümünde fibroblastlar, kollajen ve retiküler lifler belirgin bir yapı oluşturmadan dağınık şekilde ya da hemanjioperistoma benzeri bir yapı oluşturmaktadır(6). Vakamızda tümörün düzensiz demetler oluşturan uzun iğsi karakterde mezenkimal hücrelerden oluştuğu rapor edilmişti.

Soliter fibroz tümörlerin ayırıcı tanısında göğüste kitle yapan hastalıklar yer alır. Lokalizasyona göre posterior paraspinal lokalizasyonda bulunanlar; nörojenik tümör ve raund atelektazi ile, anterior ve medial lokalizasyonda olanlar; timik neoplazmalar, germ hücreli tümörler veya teratomayla ayırıcı tanıya girer. Ayırıcı tanıda mezotelyoma da unutulmamalıdır(4,6). Vakamızda 2. patolojik değerlendirmede schwannom tanısı konulmuştur. Fakat tümörün intratorasik yerleşimi itibarıyla bu tanı çok uyumlu değildi. Bu nedenle tekrar patolojik değerlendirme yapıldı ve soliter fibroz tümör şeklinde raporlandı.

Soliter fibroz tümörlerin çoğu benign olmasına rağmen %10-20 malign karakterde olabilir(5). Ayrıca benign olgularda yıllar sonra malign rekürrens gözlenmiştir. Lokal nüks daha çok görülmekle birlikte uzak metastaz da gelişebilir. Malignite kriterleri; hücre zenginliği, 10 büyük büyütme alanında 4'ten fazla mitoz, sitonükleeratipi, geniş nekroz ve kanama alanları, plevral efüzyon, atipik lokalizasyon ve komşu dokulara invazyon olarak sıralanabilir(4,6). Vakamızın patolojik değerlendirmesinde mitoz: 6/10HP, nekroz %30 ve tümörün eksizyon alanında da devam ettiği bildirilmişti.

Tümör hücreleri immünohistokimyasal olarak vimentin ve CD34 (+)'dir(6). CD 34 primitif mezenkimal hücrelerde bulunmuş bir markerdir. Mezotelyal, sinovyal ve fibröz tümörlerde ise CD34 genellikle (-)'dir. Bizim vakamızda da tümör hücreleri CD34 ve vimentin immünopozitif boyanma gösteriyordu.

Soliter fibröz tümörlerin kesin tedavisi cerrahi rezeksiyondur(2). İlk iki sene içinde nükslere daha sıklıkla rastlanmakla birlikte, onaltı yıl sonra bile rekürrens görülebildiğinden hastaya ilk iki yıl altı ayda bir, sonrasında senelik bilgisayarlı tomografi ile takip yapılmalıdır(6). Hastamızda, patoloji kliniğimizce rapor edilen bilgilerin ışığında öncelikle radyoterapi uygulanmıştır. Kemoterapi planlanan hasta uygulama aşamasındadır.

Sonuç olarak; plevranın soliter fibröz tümörü oldukça az görülür ve invaziv olmayan yöntemlerle tanı şansı düşük olan plevranın genellikle benign özellikler taşıyan tümördür. Tanının şüpheli veya klinikle uyumlu olmaması durumunda mutlaka ileri araştırma yapılarak doğrulanması önem arz eder. Küratif ana tedavi yöntemi, cerrahi olarak kitlenin tamamen çıkartılmasıdır. Ancak düşük oranlarda da olsa, nüks ve malign transformasyon riski nedeniyle hastalar, postoperatif dönemde periyodik olarak takip edilmelidir.

Kaynaklar

1. Türkyılmaz A, Aydın Y, Dostbil A, Eroğlu A. Plevranın dev soliter fibröz tümörü. The Eurasian Journal of Medicine 2007;39:145-47.
2. Sung SH, Chang JW, Kim J, Lee KS, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: Surgical outcome and clinical course. AnnThoracSurg 2005;79:303-7.
3. Cardillo G, Faciolo F, Cavazzana A, Capece G, Gasparri R, Martelli M. Localized (Solitary) fibrous tumors of the pleura: An analysis of 55 patients. AnnThoracSurg 2000;70:1808-12.
4. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, et al. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. AnnThoracSurg 1999;67:1456-59.
5. Khan JH, Rahman SB, Clary C. Giant solitary fibrous tumor of the pleura. AnnThoracSurg 1998;65:1461-64.
6. De Perrot M, Fischers S, Brundler MA, Sekine Y, Keshavje S. Solitary fibrous tumors of the pleura. AnnThoracSurg 2002;74:285-93.
7. Drachenberg CB, Bouquin PM, Cochran LM, et al. Fine-needle aspiration biopsy of tumors. ActaCytol 1998;42:1013 Abst.
8. Akı H, Durak H, Kaynak K, Demirhan Ö, Öz B. Plevranın soliter fibröz tümörü ile izlediğimiz 3 olgu. Cerrahpaşa J Med 2002;33:127-31.