

Soliter Fibröz Tümör; Nadir Bir Göğüs Duvarı Tümörü Olgusu

Solitary Fibrous Tumor; A Rare Case Of Chest Wall Tumor

Hakan Keskin¹, Emin Ünal¹, İnanç Elif Gürer², Emel Gündüz³, Elif Ocak Gedik², Makbule Ergin¹

¹ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi ABD, Antalya

² Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji ABD, Antalya

³ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezi ve Reanimasyon ABD, Antalya

Yazışma Adresi / Correspondence:

Hakan Keskin

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi H Blok Göğüs Cerrahisi Polikliniği

T: +90 505 796 69 97 E-mail: opdrhakankeskin@hotmail.com.tr

Geliş Tarihi / Received : 03.12.2019 Kabul Tarihi / Accepted : 03.02.2020

Orcid:

Hakan Keskin <https://orcid.org/0000-0002-5736-5954>

Emin Ünal <https://orcid.org/0000-0001-5595-1266>

İnanç Elif Gürer <https://orcid.org/0000-0003-4044-0652>

Emel Gündüz <https://orcid.org/0000-0002-0306-9770>

Elif Ocak Gedik <https://orcid.org/0000-0003-2618-4980>

Makbule Ergin <https://orcid.org/0000-0002-4373-0009>

(Sakarya Tıp Dergisi / Sakarya Med J 2020, 10(1):143-147) DOI: 10.31832/smj.652437

Öz

Soliter fibröz tümörler sıklıkla plevradan köken alan ender neoplazmlardır. Ekstremiteler, baş ve boyun bölgesi, torasik duvar, mediastinum, perikard gibi ekstraplevral bölgede de görülebilir. Soliter fibröz tümörün toraks duvarında saptanması son derece enderdir. Ağrısız kitleler olması nedeniyle ihmal edildiğinde dev boyutlara ulaşabilen bu tümörün erken tanısı son derece önemlidir. Ekstraplevral soliter fibröz tümör tanısı nadir olması nedeniyle zorlu ve spesifik klinik, histolojik, immunohistokimyasal ve hatta moleküler bulguları içeren multidisipliner bir yaklaşım gerektirir. Genellikle benign olarak düşünülse de malign potansiyeli olan bu tümörlerin total rezeksiyonu ve yakın takibi tedavinin yapı taşlarıdır. Bu nadir ve ilginç vakayı soliter fibröz tümörün göğüs duvarında da bulunabileceğini vurgulamak için sunuyoruz.

Anahtar kelimeler Plevral tümörler; soliter fibröz tümör; göğüs duvarı.

Abstract

Solitary fibrous tumors are rare neoplasms often originate from pleura. It may also occur in extrapleural area like extremities, head and neck region, thoracic wall, mediastinum, pericardium. Detection of solitary fibrous tumor in the thoracic wall is extremely rare. Because these tumors are painless, diagnosis may be delayed. Therefore, early diagnosis is very important in these tumors. The diagnosis of extrapleural SFT is challenging, owing to its rarity, and requires an integrated approach that includes specific clinical, histological, immunohistochemical, and even molecular findings. Although they are generally considered benign, these tumors have malignant potential. Total resection and close follow-up of these tumors are the cornerstones of the treatment. We present this rare and interesting case to emphasize the presence of a solitary fibrous tumor on the thoracic wall.

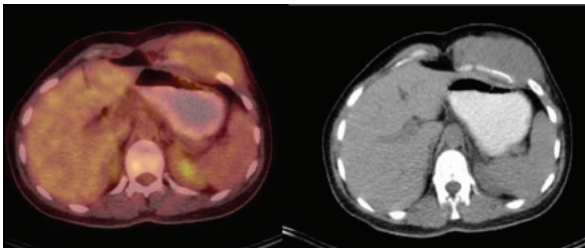
Keywords Pleural Neoplasms; Solitary Fibrous Tumors; Thoracic Wall.

Giriş

Soliter fibröz tümörler (SFT), iyi huylu veya kötü huylu olabilen nadir görülen neoplazmalardır. İlk olarak 1931 yılında Klemperer ve Rabin tarafından tarif edilmiş, belirgin bir hemanjiyoperistoma benzeri dallanma vasküler paternine sahiptir.¹ İlk olarak plevra orjinli nadir bir mezenchimal tümör olarak tanımlanmıştır. Son yıllarda ise ekstremiteler, baş-boyun bölgesi, toraks duvarı, mediasten, perikard ve diğer organlarda bulunan ekstraplevral soliter fibröz tümörler tanımlanmaya başlanmıştır.²⁻⁵ Bu yazıda toraks duvarında saptanan ekstraplevral soliter fibröz tümörü ender bulunması nedeniyle sunduk.

Olgu Sunumu

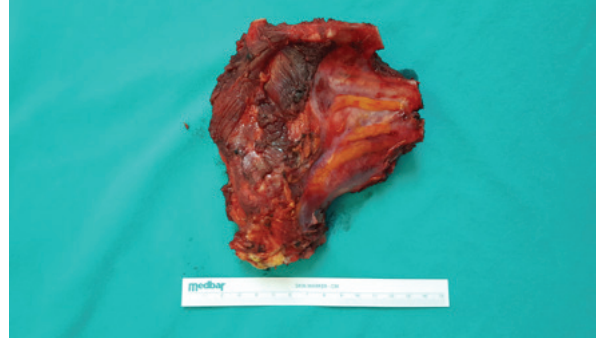
26 yaşında kadın hasta göğüs ön duvarında olan ağrısız ancak son 1 senedir boyutunda artış olan kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sol meme altındaki şişlik dışında patolojik bulgu saptanmadı. Kitlenin detaylı araştırılması için pozitron emisyon tomografisi çektilirdi. PET-CT; "Sol meme inferiorunda cilt altında toraks duvarına invaze görünümde, 6-7. interkostal aralıkta, abdominal alanda anterior diaframatik alana minimal uzanım gösteren, medialde epigastrik alana uzanan, yaklaşık 10x4 cm boyutlu, nispeten düzgün sınırlı lobule konturlu heterojen hipermetabolik yumuşak doku kitle lezyonu izlenmiştir" olarak raporlandı. (RESİM 1)



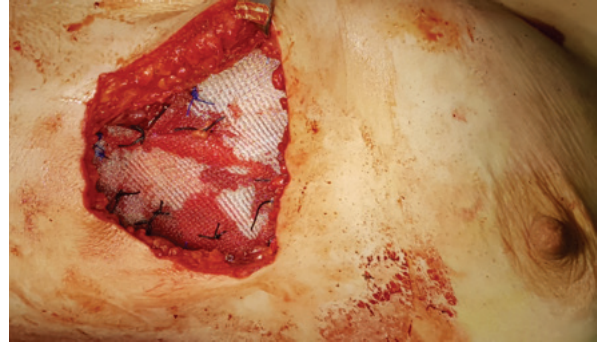
Resim 1: PET-CT'de vertebranın lateralinde belirgin invazyon göstermeyen düzgün sınırlı kitlenin görünümü

Preoperatif çalşılan alkalen fosfataz ve kalsiyum değerlerinde patolojik bulgu yoktu. Kitlenin total eksizyonuna karar verildi. İntraoperatif kitlenin kırıldak kostaları ve etrafındaki yumuşak dokuyu infiltrate ettiği izlendi. Tümör

total eksize edildi. Toraks duvarında oluşan defekt ise prolen greft ile onarıldı. (RESİM 2-3)

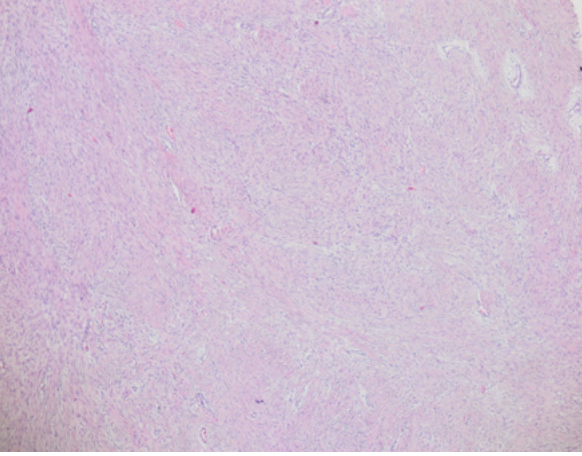


Resim 2: Kitlenin makroskopik görüntüsü

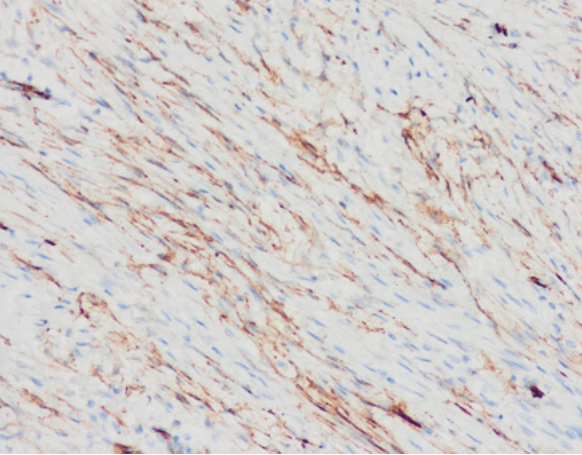


Resim 3: Toraks duvarının prolen greft ile onarıldıktan sonraki görüntüsü

Patoloji sonucu; "Yumuşak doku ve osteokondral dokuyu infiltrate etmiş tümöral lezyon izlenmektedir. Tümör hücreleri fibroblastik / miyofibroblastik karakterde hücreler olup yer yer hyalinize stromada belirgin bir patern göstermemektedir. Yer yer hücreden fakir, yer yer daha zengin ve hemanjioperisitomatöz patern izlenmektedir. Nekroz ve belirgin mitoz yoktur. İmmünohistokimyasal olarak Beta katenin ve CD 34 ile pozitif immün reaksiyon mevcuttur. Bu sonuçlarla tümörün soliter fibröz tümör olduğu saptanmıştır." olarak raporlandı. (RESİM 4-5) Postoperatif 5. günde hasta komplikasyonsuz taburcu edildi.



Resim 4: Paternsiz (patternless) patern izlenen uniform işsi-ovoid hücrelerden oluşan, belirgin kollajenize fibröz stromaya sahip tümöral lezyon ve belirgin hemanjioperistamatoz vasküler patern x40 H&E boyama



Resim 5: Tümör hücrelerinde diffüz ve kuvvetli cd34 pozitifliği (immünohistokimyasal) x200

Tartışma

SFT vücudun her yerinde saptanabilir, ancak çoğunlukla plevrada ortaya çıkar. Bununla birlikte, ekstraplevral soliter fibröz tümör (ESFT)'lerin göğüs duvarında gözükmesi son derece enderdir.² Literatür taramasında göğüs duvarında saptanan ESFT'lerin yirmiden az sayıda vaka tespit ettik.

ESFT'lerde orta yaş yetişkinlerde ve genellikle 2 ile 4 dekat arasında, cinsiyet öncelikleri olmadan gözlenir.² Bizim olgumuzda 26 yaşında olması literatür ile uyumluydu.

ESFT'lerin semptomları buldukları yere ve büyüklüğüne bağlıdır. Semptomlar genellikle tümörün baskı etkisine bağlı olarak ortaya çıkar. Göğüs duvarında saptanan tümörlerde ağrı ön planda iken göğüs duvarında rastlanan ESFT'lerde ağrı genellikle olmaz.³ Bu tümörler yavaş büyüyen ağrısız kitleler olarak tariflenir. Bu olguda da kitlenin boyut artışı ana semptomdu.

ESFT'ler için spesifik patognomonik radyolojik özellikler yoktur. Bilgisayarlı Tomografide, SFT'ler ara sıra dağınık kalsifikasyonlar içerebilen iyi tanımlanmış, düz, yumuşak doku kitleleri gibi görünür.⁴ Manyetik Rezonans Görüntüleme de genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde düşük yoğunluklu, T2 ağırlıklı taramalarda yüksek yoğunluklu bir lezyon gösterir ve intravenöz gadolinyum uygulamasından sonra sinyal yoğunluğu artar.⁵

Makroskopik olarak, SFT'ler, sert, gri-beyaz kesimli bir yüzeye sahip, çoğunlukla perkütan kaplı ve kayda değer bir kan kaynağına sahip, iyi sınırlı veya kapsüllenmiş lezyonlar olarak tanımlanmaktadır. Mikroskopik olarak, bu tür tümörler genellikle değişken kalınlıkta, sıklıkla hyalinize veya keloid benzeri hücreler arası kollajen demetine sahip değişken hücreler, nekroz ve / veya kanama alanları, kalsifikasyonlar, artmış vaskülerite ve atipiye sahip bölgelerden oluşur.³

SFT'lerin ayırıcı tanısında sarkom, liposarkom, leiomyosarkom, anjiyom, histiyositoma, schwannoma, nörofibrom, elastofibrom, hemanjioperisitoma, sinovyal sarkom, dermatofibrosarkom protuberans gibi çok çeşitli diğer benign ve malign lezyonlar bulunur. Kesin bir tanı esasen immünohistokimyasal incelemelerle birlikte bu karakteristik mikroskopik görünüme dayanır.

Kesin tanı patolojik inceleme sonucunda konulur. CD34,

CD99, bcl 2 ve Beta katenin ile kuvvetli immunohisto-kimyasal boyanmaya sahiptirler. SFT'lerde NAB2-STAT6 füzyonu moleküler olarak tespit edilmiş olup kuvvetli ve yaygın STAT6 nükleer immün boyaması soliter fibröz tümörler için spesifik ve sensitiftir. ESFT'lerin büyük çoğunluğu benign karakterde iken sadece %10'luk kısmı malign potansiyel içerir.⁶ Patolojik incelemede mitotik aktivitenin X10 büyütmede 4'den fazla olması, nekroz veya kanama varlığı, tümör boyutunun 10 cm'den fazla olması, artmış selülarite, stromal veya vasküler invazyon ve pleomorfizm SFT'lerdeki malign potansiyel kriterleridir. Nekrotik alanların ve kenar boşluklarının yeterli örnekleme benign veya malign olmasını tanımlamak için önemlidir.⁷ Bu olguda sadece tümör boyutunun 10 cm'den büyük olması vardı. Bu nedenle tümör benign olarak kabul edildi. Lokal nüks veya metastaz en sık ilk 2 yıl içerisinde görülürken uzak metastaz bölgeleri en sık akciğer ve karaciğerdir.⁶

Benign ESFT'lerde tedavi benign SFT'lere benzer şekilde kitlenin total eksizyonundan ibarettir; ancak bu tip tümörlerde malignite potansiyeli mevcuttur.⁷ Hastalar belirli aralıklarla radyolojik görüntüleme yöntemleri ile kontrol edilmelidir.⁷ Şimdiye kadar kemoterapötik ve / veya radyoterapötik adjuvan tedavilerinin uzun süreli sağkalım iyileşmesi açısından etkinliğine dair kanıt yoktur.⁶ Lokal nüks veya metastazların başlangıcı temel olarak cerrahi rezeksiyonun radikalliğine ve histolojik bulgulara bağlıdır.⁶ Vakada tümörün cerrahi sınırlarının temiz olması nedeniyle ekstra bir tedavi uygulanmadı ancak yılda iki defa olmak üzere kontrollere çağrıldı.

Sonuç olarak göğüs duvarında saptanan ağrısız kitlelerde ESFT'ler patognomonik bir radyolojik görüntüleme bulgusu olmaması nedeniyle ön tanıda düşünülmesi önemlidir. Tümör tamamen çıkarılmış olmasına rağmen malignite potansiyeli nedeniyle bu tür ESFT'ler için dikkatli bir takip gereklidir.

Kaynaklar

1. Klemper P & Robin CB. Primary neoplasms of the pleura. *Arch Pathol* 1931; 11: 28.
2. Özkan M, Sakallı M.A, Yenigün M.B, Ersöz C.C, Kaya B, Enön S. Giant Solitary Fibrous Tumor of the Anterior Chest Wall. *The Annals of Thoracic Surgery* 2016;102:161
3. Mohtarrudin N, Nor Hanipah Z, Mohd Dusa N. Solitary fibrous tumour of the chest wall. *Malays J Pathol.* 2016;38(1):61-4.
4. Rhee SJ, Ryu JK, Han SA, Won KY. Solitary fibrous tumor of the breast: a case report and review of the literature. *J Med Ultrason* (2001) 2016;43:125-8.
5. Dozier J, Jameel Z, McCain D, Hassoun P, Bamboat ZM. Massive malignant solitary fibrous tumor arising from the bladder serosa: a case report. *J Med Case Rep* 2015;9:1-5.
6. Yoshimura Y, Sano K, Isobe K, Aoki K, Kito M, Kato H. A recurrent solitary fibrous tumor of the thigh with malignant transformation: a case report. *Int J Surg Case Rep* 2016;21:111-4.
7. Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94:1057-1068.