

Plevranın Soliter Fibröz Tümörü: Beş Olgunun Klinikopatolojik Analizi

Solitary Fibrous Tumor of the Pleura: A Clinicopathologic Analysis of Five Patients

Ayşen Taslak Şengül¹, Ahmet Başoğlu¹, Bilge Can²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Özet
Abstract

AMAÇ: Soliter fibröz tümör (SFT) nadir görülen mezenkimal tümörlerdir. Genellikle visseral plevradan kaynaklanırlar. Küratif cerrahi rezeksiyonla oldukça iyi prognoza sahiptirler. Soliter fibröz tümör olgularımızla ilgili deneyimlerimizi literatür eşliğinde tartışarak sunduk.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Kliniğimizde 2006-2010 yılları arasında intratorasik soliter fibröz tümör tanısı konan ve cerrahi tedavi uygulanan 5 hasta gözden geçirildi. İntratorasik yerleşimli SFT olgularının klinikopatolojik özellikleri ve yaşanabilecek tanısal zorluklar tartışıldı.

BULGULAR: Hastalarımızın 4'ü kadın, 1'i erkek olup, yaş ortalaması 48 bulundu. Bilgisayarlı toraks tomografisinde 3-13 cm çapında değişen düzgün sınırlı kitle tespit edildi. Sadece bir olguda preoperatif trucut biyopsi ile soliter fibröz tümör tanısı konuldu. Hastaların dördüne eksploratif amaçlı olmak üzere tüm hastalara posterolateral torakotomi yapıldı. Kitle eksizyonu yapılan hastalar ortalama 26.8 aydır takip edilmektedir. Nüks 1 olguda görüldü.

SONUÇ: SFT'ler, benign plevral hastalık adıyla anılsa da malign karakter gösterip, nüksle seyredebilirler. Bu nedenle yakından takip edilmelidir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Soliter fibröz tümör, plevra, cerrahi

Geliş Tarihi: 10.02.2011

Kabul Tarihi: 02.08.2011

OBJECTIVES: Solitary fibrous tumors (SFT) are rare mesenchymal neoplasms. They often originate from visceral pleura. They have a good prognosis with curative surgical resection. In this study, our experiences concerning SFT are presented in comparison with the literature.

MATERIAL AND METHODS: Five patients who underwent surgical treatment in our clinic with the diagnosis of intrathoracic SFT between 2006 and 2010 were evaluated retrospectively. Clinicopathological characteristics of SFT patients and diagnostic difficulties to be faced were discussed.

RESULTS: Four female and 1 male patients were included in the study. The mean age was 48. Masses of three to thirteen cm diameters were observed in computed thorax tomography. In one patient, SFT diagnosis was made with trucut biopsy. All patients underwent posterolateral thoracotomy. Four of them were exploratory thoracotomy. Mass excision was performed in all patients. They have been followed for 26.8 months. Only one patient had a recurrence.

CONCLUSION: Although they are known as benign pleural diseases, SFT can exhibit malignant characteristics and recurrence so they should be followed closely.

KEY WORDS: Solitary fibrous tumor, pleura, surgery

Received: 10.02.2011

Accepted: 02.08.2011

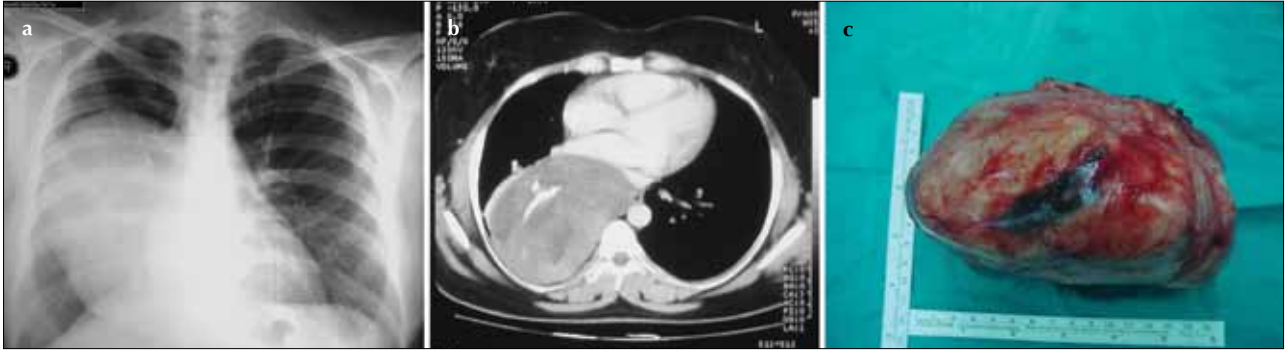
GİRİŞ

Soliter fibröz tümörler (SFT) nadir görülen ve cerrahi eksizyonla iyi prognoza sahip tümörlerdir. Plevranın soliter fibröz tümörü, mezotelyomanın benign formu olarak düşünülmüş ve lokalize fibröz mezotelyoma, submezotelyal fibrom ve benign plevral fibrom olarak adlandırılmıştır [1]. Mezenkimal kökenli olan bu tümörlerin %80'i visseral plevradan kaynaklanır. Ayrıca paryetal plevra, perikard, periton gelişebileceği diğer seröz membranlardır. Paranasal sinüsler, burun, orbita ve mediastinal yapılardan, karaciğer, akciğer gibi organlardan ve meninksden kaynaklanabilmektedir [2-9]. Benign ve malign formları olan soliter fibröz tümörlerin bildirilen insidansı %0.00025 olup %10-30 oranında malign karakterdedir [2].

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Kliniğimizde 2006-2010 yılları arasında intratorasik soliter fibröz tümör tanısıyla cerrahi tedavi uygulanan 5 hasta gözden geçirildi. Hastaların yaş, cinsiyet, şikayet, hikaye ve fizik muayene bulguları değerlendirildi. Rutin biyokimya tetkikleri yapıldı. Akciğer grafisi ve bilgisayarlı toraks tomografisi (BTT) çekildi. Tüm hastalara posterolateral torakotomi ile kitle eksizyonu uygulandı. Takipleri BTT ile yapıldı. Doku spesmenlerine ait patoloji arşiv materyalleri tekrar değerlendirilip England ve arkadaşlarının belirttiği histomorfolojik kriterlere göre benign ve malign ayırımı yapıldı [10]. Malignite kriterleri; 1. On büyük büyütme alanında 4'den fazla mitoz, 2. Nekroz varlığı, 3. Hücresel yoğunluğun fazla oluşu ve 4. Belirgin nükleer atipidir. Ayrıca immünohistokimyasal olarak CD34 ve sitokeratin ile boyama yapıldı.





Resim 1. Otuz üç yaşında kadın hastanın; **a.** PA akciğer grafisinde sağ akciğer orta-alt zonda kalp konturunu silmeyen düzgün sınırlı kitle izlenmekte. **b.** BTT'de kitlenin posteriorda plevraya oturduğu, bronşa basısı ve mediastinal yapılarla ilişkisi görülmekte. **c.** Benign SFT makroskopik görüntüsü

Tablo 1. Olguların histopatolojik değerlendirmesi

Olgu	Makroskopik çap (cm)	Köken	İnce iğne aspirasyon sitolojisi	Transtorasik trucut biyopsi	Frozen tanı	Tanı
1	16	Plevra	Yok	İltihabi granülasyon dokusu	Yok	SFT
2	15	Plevra	Non-diagnostik	Yok	Hyalinize fibröz doku	SFT
3	15	Plevra	Yok	SFT*	Vaskülarize benign mezenkimal doku	MSFT*
4	5	Plevra	Yok	Yok	Benign yada düşük gradeli mezenkimal tümör	SFT
5	3	Plevra	Yok	Yok	Mezenkimal doku	SFT

SFT: Soliter fibröz tümör

*MSFT; SFT terimi benign karakteri belirtir, malignite kriterlerini karşılayan olgular malign SFT olarak raporlanır

BULGULAR

Hastalarımızın 4'ü kadın, 1'i erkek ve yaşları 33-70 arasındaydı. Yetmiş yaşında kadın hastaya 10 yıl önce, sağ alt loba komşu 15x16 cm çapında kitle nedeniyle eksizyon yapılmış ve soliter fibröz tümör tanısı konulmuştu. Son beş yıldır takip dışı kalan hasta 1 yıl önce başlayan nefes darlığı şikayeti ile yeniden başvurdu. Diğer üç hastada nefes darlığı ve öksürük şikayeti vardı. Bir hasta asemptomatikti. Olguların hiçbirinde asbest öyküsü yoktu. Fizik muayenede 2 hastada kitle lokalizasyonunda solunum seslerinde azalma dışında patolojik bulguya rastlanmadı.

Akciğer grafisinde 3 hastada sağ, 2 hastada sol hemitoraksta opasite görüldü. BTT'de 3-13 cm çapında değişen düzgün sınırlı kitlelerin ikisinin sol üst lob, ikisinin sağ alt lob ve birinin sağ orta lob komşuluğunda yerleştiği belirlendi. Preoperatif tanı amaçlı, iki olguda transtorasik trucut biyopsi ve bir olguda ise transtorasik ince iğne aspirasyon sitolojisi yapıldı. Sadece bir olguda preoperatif trucut biyopsi ile soliter fibröz tümör tanısı konuldu. Hastaların dördüne eksploratris amaçlı olmak üzere tüm hastalara posterolateral torakotomi yapıldı. Resim 1'de 33 yaşında benign SFT'li kadın olgunun radyolojik ve makroskopik görüntüleri izlenmektedir.

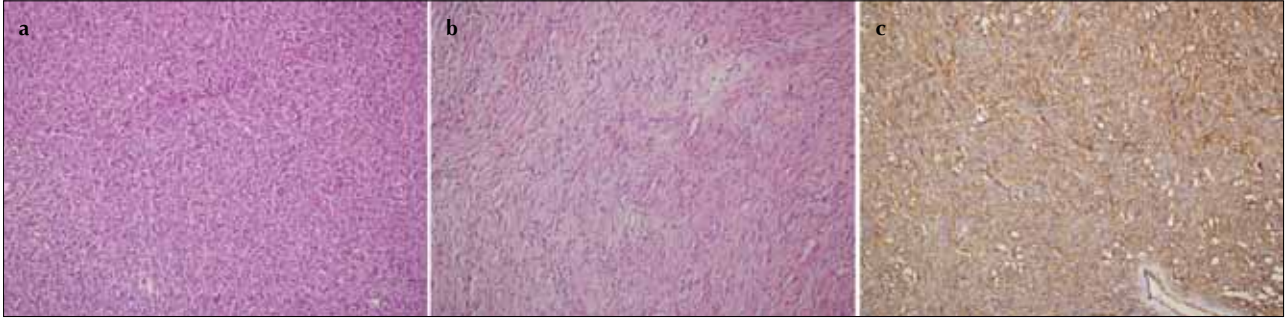
Eksplorasyonda kitle boyutları 3-16 cm arasında değişmekteydi. Komşu dokulara sıkı yapışıklıklar küt ve keskin diseksiyonla ayrılarak kitle eksizyonu yapıldı. Sadece bir hastada

kitle pedikülle visseral plevraya bağlıydı. Başka bir olguda (Resim 1'deki hasta) kitlenin intermediyer bronşa yapışık olduğu görüldü. Kitle küt ve keskin diseksiyonla ayrıldığından intermediyer bronşun posteriyöründe 1x2 cm'lik alanda malazi gözlemlendi. Bronş "dual mech" ile desteklendi. Rezeke edilen sert kıvamlı kitleler, kapsüllü görünümde ve iyi sınırlıydı. Dört olguda frozen inceleme istendi. Olgularımızın pre-intra-postoperatif patolojik tanıları Tablo 1'de özetlenmektedir. İmmünohistokimyasal olarak olguların tümü sitokeratin ile negatif ve CD34 ile kuvvetli-yaygın pozitif boyandı. Resim 2'de benign histomorfolojiye sahip olgunun patolojik görüntüleri izlenmektedir. Sadece bir olguda malign histomorfolojik bulgular saptandı.

Hastalar ortalama 26.8 (19-53) aydır takip edilmektedir. Sadece malign SFT tanısı alan 1 olguda nüks görüldü.

TARTIŞMA

Plevranın soliter tümörü ilk olarak 1870'de Wagner tarafından [11] tanımlanmıştır. Zamanla elektron mikroskopi ve immünohistokimyasal çalışmalarla mezotel dışında submezotelyal mezenkim kökenli olduğu tespit edilerek soliter (veya lokalize) fibröz tümör terimi kullanılmaya başlanmıştır [12]. Plevra kaynaklı tüm tümörlerin %5'inden azını oluşturmaktadır [2]. Hastalığın altta yatan genetik predispozisyon veya asbest, sigara ve diğer çevresel faktörlerle ilişkisi bilinmemektedir.



Resim 2. SFT histopatolojik görüntüleri **a.** Gelişigüzel dağılan kısa fasiküller yapmış iğsi tümör hücreleri oldukça yoğun izlenmekte. **b.** Aynı tümöre ait bir başka alanda yoğun kollajen arasında aynı hücreler daha seyrek izlenmekte (Hematoksilen-Eozin, x200 büyütme) **c.** Yaygın CD34 pozitifliği (immünohistokimyasal boyama, x200 büyütme)

Soliter fibröz tümörler geniş bir yaş aralığında (20-80) görülmele birlikte genellikle 5. dekattan sonra ve her iki cinste eşit oranda görülür. Olgularımız literatürle uyumlu yaş aralığındaydı fakat kadın hasta çoğunlukta idi.

Hastalar tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğüne bağlı olarak farklı yakınmalarla başvurumaktadırlar. Erken dönemde asemptomatiklerdir. Kitle büyüdükçe basıya bağlı olarak hastaların üçte birinde öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığına neden olurlar [13]. Paraneoplastik sendrom olarak hipertrofik pulmoner osteoartropati (HPOA) ve hipoglisemi görülebilir. Tümör hücreleri tarafından hiyalüronik asit salgılamasına bağlı %20 oranında HPOA, "insülin like growth faktör 2" salgılamasına bağlı %2-4 oranında hipoglisemi görülür [14]. Olgularımızın 4'ünde basıya bağlı öksürük ve nefes darlığı semptomları vardı. Hiçbirinde paraneoplastik sendrom bulgusuna rastlanmadı.

Soliter fibröz tümörler akciğer grafisinde iyi sınırlı, homojen ve yuvarlak opasite şeklinde görülür. Kitlenin çapları 1-36 cm arasında olup ortalama 6 cm'dir [15]. Hastaların %17'sinde (özellikle malign tipte) plevral effüzyon görülebilir [16]. BTT ve magnetik rezonans görüntüleme tümörün şekli, yerleşim yeri, çevre dokularla ilişkisi ve rezektabilitesi hakkında daha ayrıntılı bilgi vermektedir [17]. Hastalarımız BTT ile değerlendirildi ve kitle çapları literatürle benzer olarak 3-16 cm arasında değişiyordu.

Soliter fibröz tümörler, nötr bir kavram olup benign ya da malign klinik davranış hakkında yönlendirici değildir. Bu tümörler tam eksizyonları yapıldığında nüks riski düşük, daha çok benign klinik davranışa sahiptirler. 1989'da England ve ark. [10] 223 vakalık serilerinde histomorfolojik bulguları temel alarak malign klinik seyri ön görülebilecek malign SFT tanımını yapmışlardır. Bu kriterlere göre olgularının %12'sinde malignite kriterleri saptanmıştır. Bu kriterler dışında multipl gelişim, atipik lokalizasyon, plevral effüzyon varlığı ve komşu organ parankimine invazyon yapmış tümörlerin daha sık nüks yapabileceklerini belirtmişlerdir. Nüks olgumuz England kriterlerine göre malign karakter gösteriyordu. Beraberinde plevral effüzyon ve komşu organ invazyonu tespit edilmedi. Perrot ve ark. [13] ise soliter fibröz tümörleri 4 kategoride sınıflandırmıştır: 1) Benign pediküllü 2) Benign pedikülsüz 3) Malign pediküllü 4) Malign pedikülsüz. Bu çalışmada rekürrens riski benign pediküllüde <%2, malign pedikülsüzde %63 sunulmuş ve en iyi prognoza pediküllü soliter fibröz tümörlerin sahip olduğu bildirilmiştir.

Olgularımızın sadece biri pediküllüydü. Nüks, malign pedikülsüz olguda görüldü.

Radyolojik ayırıcı tanıda posterior paraspinal lokalizasyonda nörojenik tümörler ve round atelektazi, anterior mediastinal lezyonlarda timoma ve germ hücreli tümörler düşünülmelidir. SFT'lerde histopatolojik olarak malign ve benign kararını vermek önemlidir. Özellikle küçük biyopsilerde, hiposellüler sarkomatoid mezotelyoma, plevranın kalsifiye fibröz tümörü, inflamatuvar psödötümör, intratorasik desmoid tümör ve düşük gradeli sarkomlarla histopatolojik ayırıcı tanısı oldukça zor olabilmektedir. İmmünohistokimyasal olarak sitokeratinin pozitif boyanmadığı gösterilmelidir. Diffüz ve kuvvetli CD34 boyanmasının, soliter fibröz tümör tanısında gerekli olduğu belirtilirken, çeşitli çalışmalarda pozitif olguların sayısı %85-%100 arasında değişmektedir. Ek olarak bcl-2 ve nestin pozitifliğinin kullanılabileceği belirtilmektedir [18]. Ayrıca malign özellikler taşıyan tümörlerde CD34 pozitifliğinin kaybolduğu veya zayıf pozitifliği bildirilmektedir [14,18,19].

Soliter fibröz tümörlerde ameliyat öncesi histomorfolojik tanı zorluklar içerir. Sert lezyon oldukları için ince iğne aspirasyon sitolojisiyle yeterli örneklem yapılması ve tanı konulması oldukça zordur [20]. Transtorasik trucut biyopsilerde tanı konabilse de tümör hipersellüler ve hiposellüler bileşenlerden oluştuğu için malign özellikleri saptamada yetersiz kalabilir. Bu nedenle çoğu olguda kesin tanı, ameliyat materyalinin çok sayıda örneklem yapılarak değerlendirilmesiyle post-operatif dönemde konabilmektedir [21]. Frozen incelemede ise immünohistokimyasal çalışma yapılamadığından kesin tanı verilememektedir.

Soliter fibröz tümörün en iyi tedavi şekli kitlenin tam rezeksiyonudur. Tümör ve sıkışmış akciğer dokusu tipik olarak kolaylıkla ayrılır ve sıklıkla pulmoner rezeksiyon gerekmez. SFT primer akciğer tümörü olmadığı için cerrahi sınırın negatif olması sağlanarak mümkün olduğunca akciğeri korumaya gayret edilmelidir. Visseral plevradan kaynaklanan sapsız tümörlerde veya akciğer parankimine yerleşen tümörlerde lobektomi veya nadiren pnömonektomi gibi majör akciğer rezeksiyonu gerekebilir. Komplet cerrahi rezeksiyondan sonra genellikle rekürrens izlenmemekle birlikte 17 yıl sonra gelişen nüks bildirilmiştir [22]. Nükslere en sık ilk 2 yıl rastlanıldığı için komplet rezeksiyondan sonra ilk 2 yılda 6 ayda bir, daha sonra yılda bir BTT ile takibi önerilmektedir [13]. Olgularımızdan biri, ilk komplet cerrahi rezeksiyondan 10 yıl sonra nüks ile kliniğimize yeniden başvurmuştu. Her iki

cerrahi girişimde eksize edilen kitleler malign histomorfolojiye sahipti.

Sonuç olarak soliter fibröz tümör, sıklıkla benign ancak nüks ya da metastaz yapma olasılığı da olan plevranın nadir mezenkimal tümördür. Çoğu olguda cerrahi tedavi kür sağlamaktadır. Malign SFT'lerde cerrahiye ek olarak önerilen netleşmiş bir adjuvan tedavi yaklaşımı yoktur [19,23]. Nüks ihtimali nedeniyle hastalar postoperatif dönemde uzun yıllar takip edilmelidir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Haris C (ed). Tumors of Pleura World Health Organization Classification of Tumors, Pathology and Genetics Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart, Lyon, IARC Pres, 2004;125-44.
2. Perrot M, Fischer S, Brundler MA, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-93. [\[CrossRef\]](#)
3. Kubota Y, Kawai N, Tozawa K, et al. Solitary fibrous tumor of the peritoneum found in the prevesical space. *Urol Int* 2000;65:53-6. [\[CrossRef\]](#)
4. Corgnati G, Drago S, Bonamini R, et al. Solitary fibrous tumor of the pericardium presenting itself as a pericardial effusion and right ventricular obstruction. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2004;45:393-4.
5. Kyriafinis G, Constantinidis J, Karkavelas G, et al. Solitary fibrous tumor of the nose and paranasal sinuses. *HNO* 2006;54:962-6. [\[CrossRef\]](#)
6. Tam ES, Chen EC, Nijhawan N, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case series. *Orbit* 2008;27:426-31. [\[CrossRef\]](#)
7. Perini MV, Herman P, D'Albuquerque LA, Saad WA. Solitary fibrous tumor of the liver: report of a rare case and review of the literature. *Int J Surg* 2008;6:396-9. [\[CrossRef\]](#)
8. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:547-57. [\[CrossRef\]](#)
9. Sakurai H, Tanaka W, Kaji M, et al. Intrapulmonary localized fibrous tumor of the lung: a very unusual presentation. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1360-2. [\[CrossRef\]](#)
10. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:640-58. [\[CrossRef\]](#)
11. Wagner E. Das tuberkelähnliche lymphadenom (Der cytogene oder reticulite Tuberkel). *Arch Heilk (Leipzig)* 1870;11:497.
12. Al-Azzi M, Thurlow NP, Corrin B. Pleural mesothelioma of connective tissue type, localized fibrous tumor of the pleura, and reactive submesothelial hyperplasia: an immunohistochemical comparison. *J Pathol* 1989;158:41-4. [\[CrossRef\]](#)
13. Perrot M, Kurt AM, Robert JH, et al. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1456-9. [\[CrossRef\]](#)
14. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana A, et al. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1808-12. [\[CrossRef\]](#)
15. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: Eighth new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981;47:2678-89. [\[CrossRef\]](#)
16. Rena O, Filosso PL, Papalia E, et al. Solitary fibrous tumour of the pleura: surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:185-9. [\[CrossRef\]](#)
17. Ferretti GR, Chiles C, Choplin RH, Coulomb M. Localized benign fibrous tumors of the pleura. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:683-6.
18. Lu C, Ji Y, Shan F, Guo W, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: an analysis of 13 cases. *World J Surg* 2008;32:1663-8. [\[CrossRef\]](#)
19. Mosquera JM, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: a study of 8 cases with a discrete anaplastic component--is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol* 2009;33:1314-21. [\[CrossRef\]](#)
20. Drachenberg CB, Bouquin PM, Cochran LM, et al. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. *Acta Cytol* 1998;42:1003-10. [\[CrossRef\]](#)
21. Weynand B, Noel H, Goncette L, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura: a report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997;112:1424-8. [\[CrossRef\]](#)
22. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;75:363-72.
23. Cardillo G, Carbone L, Carleo F, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution. *Ann Thorac Surg* 2009;88:1632-7. [\[CrossRef\]](#)