

## Plevranın Soliter Fibröz Tümörü: Olgu Sunumu

### Solitary Fibrous Tumour of the Pleura: A Case Report

Burçin Çelik<sup>1</sup>, Zeynep Pelin Sürücü<sup>1</sup>, Yakup Sançar Barış<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

<sup>2</sup>Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

#### Özet

#### Abstract

Plevranın soliter fibröz tümörü oldukça yavaş büyüyen ve nadir görülen submezotelyal bağ dokusu orjinli bir tümördür. Altmış sekiz yaşında erkek hasta öksürük ve balgam şikayeti ile çekilen toraks bilgisayarlı tomografide sol akciğer üst lob anterior segmentte 9x5 cm ebadında plevral yerleşimli kitle izlendi. Bilgisayarlı tomografi eşliğinde yapılan transtorasik iğne biyopsisi soliter fibröz tümör olarak rapor edildi. Sol torakotomi ile kitle total olarak eksize edildi. Histopatolojik değerlendirmede; malignite özelliği taşımayan plevranın soliter fibröz tümörü olarak rapor edildi. Bu olguyu nadir bir intratorasik tümör olması nedeniyle sunduk.

Solitary fibrous tumour of the pleura is rare and slow growing tumour that is thought to originate from submesothelial connective tissue. A sixty-eight year-old man was admitted to the clinic with cough and sputum. Thorax computed tomography revealed a 9x5 cm mass in size, with adjacent pleura at the anterior site of the left upper lobe. Transthoracic needle biopsy with guidance of thorax CT revealed a solitary fibrous tumour. Total resection of the tumour was performed through left thoracotomy. The histopathological diagnosis was solitary fibrous tumour of the pleura without any signs of malignancy. We are presenting this case because it is a rare entity.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Soliter fibröz tümör, akciğer, cerrahi

**KEY WORDS:** Solitary fibrous tumour, lung, surgery

*Geliş Tarihi:* 05.08.2012

*Kabul Tarihi:* 06.12.2012

*Received:* 05.08.2012

*Accepted:* 06.12.2012

#### GİRİŞ

Plevranın soliter fibröz tümörü (SFT) oldukça yavaş büyüyen, nadir görülen, submezotelyal mezankimal tabakasının tümörüdür ve görülme sıklığı 2.8/100.000'dir. İlk olarak 1931 yılında primer plevra tümörleri içinde ayrı bir grup olarak tanımlanmış ve günümüze kadar 800 kadar vaka rapor edilmiştir [1-3]. Literatürde lokalize mezotelyoma, lokalize fibröz mezotelyoma, benign mezotelyoma, plevral fibroma, submezotelyal fibroma veya subserosal fibroma olarak da isimlendirilmiştir [4,5]. Soliter fibröz tümörler geçmişte malign mezotelyomanın bir formu olarak kabul edilirken, mezotelyomadan submezotelyal bağ dokusu orjinli olması, asbest maruziyetinin olmaması, prognozunun farklı olması ile ayrılırlar [1,2]. Bu tümörler direkt akciğer grafisinde düzgün sınırlı, plevra ile ilişkili iyi sınırlı kitleler olarak görülür ve hastalar genellikle asemptomatiklerdir. Literatürde 37 cm gibi dev boyutlara kadar ulaşabilen tümörler bildirilmiştir [4,6]. Ayırıcı tanıda en başta malign mezotelyoma olmak üzere akciğer kanseri, mediastinal tümörler ve nörojenik kaynaklı tümörler bulunmaktadır [4,5].

Bu makalede öksürük ve balgam şikayeti ile başvuran, biyopsi sonucu soliter fibröz tümör olarak rapor edilen ve cerrahi tedavi uygulanan olguyu literatür bilgileri ışığında sunmak istedik.

#### OLGU SUNUMU

Yaklaşık 3-4 aydır öksürük ve balgam şikayeti olan, 15/paket yıl sigara öyküsü bulunan 68 yaşındaki erkek hastaya çekilen direkt akciğer grafisinde sol orta zonda kitle tespit edilmiş. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografide (BT); sol akciğer üst lob anterior segmentte periferik yerleşimli, 9x5 cm ebadında, heterojen kontrastlanan kitle lezyon tespit edilmiş. Hastaya çekilen pozitron emisyon tomografide kitlede tutulum izlenmemiş. Tanı amacıyla BT eşliğinde transtorasik iğne biyopsisi uygulanmış, biyopsi sonucu soliter fibröz tümör lehine yorumlanmış ve cerrahi tedavi amacıyla kliniğimize yönlendirilmiş.

Kliniğimize başvuran hastanın fizik muayenesinde; sol hemitoraksta vibrasyon torasikte azalma ve perküsyonda submatite, dinlemekle sol alt akciğer alanlarında solunum seslerinde azalma dışında bir patoloji tespit edilmedi. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 10.1 g/dL, hematokrit %29.8 ve sedimantasyon 25 mm/saat olarak bulundu, açlık kan glukoz düzeyi normal (69 gr/dL) sınırlardaydı. Hastadan gerekli onamlar alındıktan sonra yapılan posterolateral torakotomide



**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:** Burçin Çelik, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Tel: +90 362 312 19 19 E-posta: cburcin@hotmail.com

©Telif Hakkı 2013 Türk Toraks Derneği - Makale metnine [www.toraks.dergisi.org](http://www.toraks.dergisi.org) web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2013 by Turkish Thoracic Society - Available online at [www.toraks.dergisi.org](http://www.toraks.dergisi.org)

sol akciğer alt lob anterior segmentte, visseral plevradan kaynaklanan, ancak pedikülü bulunmayan, 9x5 cm ebadında kirlili beyaz renkte sert lezyon tespit edildi. Kitle 2 cm mesafeden akciğer parankimi ile birlikte kama rezeksiyon uygulanarak total olarak çıkarıldı (Resim 1). Postoperatif komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 7. gün taburcu edildi. Ameliyat sonrası 9. ayında olan hastada herhangi bir problem olmayıp poliklinik kontrolü altındadır.

Histopatolojik değerlendirmede; makroskopik olarak sert kıvamlı, kirlili beyaz renkli fibriler görümlü, 10x6 cm boyutlarındaki lezyon mikroskopik olarak incelendiğinde akciğer parankiminden düzgün sınırlarla ayrılan, yer yer hiposellüler ve hiyalinize kollajenden zengin, yer yer de düzensiz demetler halinde yerleşen iğsi hücrelerden zengin bağ dokusu alanlarına sahip yumuşak doku kitlesi izlendi. Tümöral dokunun damardan zengin olduğu ve yer yer geşik boynuzu şeklinde dallanmalar gösterdiği (hemanjyoperisitom benzeri patern) (Resim 2). Artmış mitotik aktivite, pleomorfizm ya da nekroz gözlenmedi. Tümör plevral yüzeye dayanmış, ancak infiltrate etmemiş görünümdeydi. Yapılan immünohistokimyasal çalışmada tümör hücreleri CD 34 ile pozitif, SMA ile negatif boyandı (Resim 3). Histopatolojik tanı soliter fibröz tümör olarak belirlendi.

#### TARTIŞMA

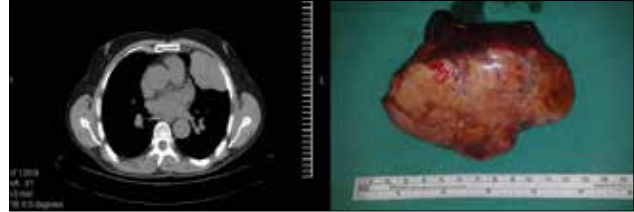
Primer plevra tümörü ilk olarak 1767 yılında Lieutaud tarafından tanımlanmıştır. 1931 yılından itibaren primer plevra tümörlerini diffüz ve soliter tip olarak 2 kategoriye ayırmıştır [2,3]. Diffüz mezotelyoma; hızlı büyüyen, ölümcül seyreden ve asbest maruziyeti bilinen tipidir. Daha önce mezotelyomanın bir formu olarak değerlendirilen soliter fibröz tümör ise prognozunun farklı olması, asbest maruziyetinin olmaması, tedavisinin farklı olması ile diffüz tipten ayrılır [4,5].

Günümüzde bu tümörlerin visseral plevranın submezotelyal tabakasından köken aldığı kabul gören görüştür. Büyük çoğunluğu (%80) visseral plevraya bir pedikülle bağlı olan bu tümörler nadir olarak akciğer parankiminde, perikardda, mediastende, üst hava yolunda, peritonda, böbreklerde, memede, karaciğerde, tiroitte, spinal kortta, meninkste, farinkste ve orbitada da görülmüştür. Tüm plevral tümörlerin %5'inden daha az rastlanan SFT'ler tüm yaş gruplarında görülmekle birlikte altıncı ve yedinci dekatta pik yapar. Bu tümörler kadın ve erkekte eşit oranda görülmektedir [4,5].

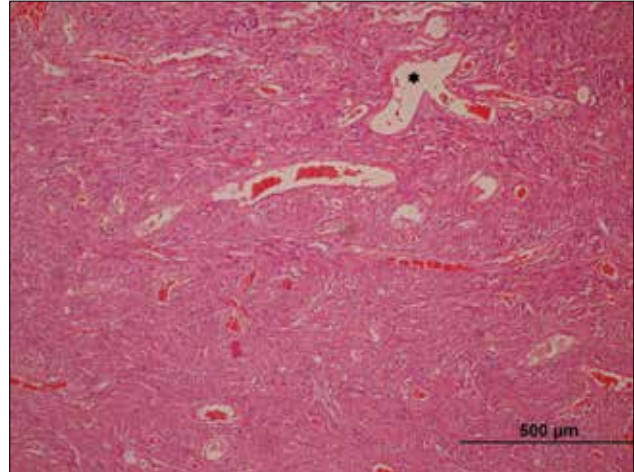
Hastaların %50-60'ı asemptomatiktir ancak tümörün boyutuna ve lokalizasyonuna bağlı olarak öksürük, nefes darlığı, göğüs ağrısı gibi semptomlar gözlenebilir [2]. Olguların %10'unda plevral effüzyon izlenebilir. Ayrıca olguların %10-20'sinde hipertrofik pulmoner osteoartropati (Pierre-Marie-Bamberg Sendromu) ve olguların %2-4'ünde tümörden salınan insülin benzeri büyüme faktörü-II'ye (IGF-II) bağlı gelişen hipoglisemi (Doege-Potter Sendromu) gibi paraneoplastik semptomlar da görülebilir. Bu tip ekstrapulmoner belirtiler 7 cm'den daha büyük tümörlerde izlenmektedir [1,4,7].

Soliter fibröz tümörler genellikle başka nedenlerle çekilen direkt grafilerde iyi sınırlı, homojen yuvarlak kitleler olarak izlenir. Tanı yöntemleri arasında bilgisayarlı tomografi önemli bir yer tutmaktadır. Radyolojik olarak; soliter, sınırları belir-

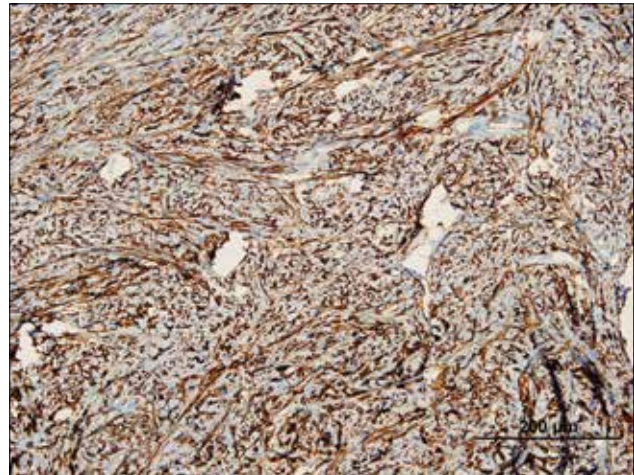
gin, yumuşak doku yoğunluğunda, plevral tabanlı ve genellikle göğüs duvarı invazyonu göstermeyen kitle tanısı destekler [2,4]. Manyetik rezonans görüntüleme büyük tümörlerde komşu yapılarla olan ilişkisini belirlemede, anjiyografi kitleyi besleyen damarın tespitinde ve gerektiğinde embolizasyon amacıyla kullanılabilir [4,8]. Pozitron emisyon tomografisinin tanıdaki rolü henüz bilinmemektedir, literatürde genelde tümörde patolojik tutulumun olmadığı bildirilmektedir [2]. Tanı için transtorasik iğne biyopsisi ve torakoskopik biyopsi yardımcı olabilir ancak kesin tanı çıkarılan tümörün histopatolojik olarak incelenmesi sonucu konulmaktadır [8,9].



**Resim 1.** Toraks bilgisayarlı tomografide sol akciğer üst lob anterior segmentte periferik yerleşimli 9x5 cm ebadında, heterojen kontrastlanan kitle lezyon tespit edilmiş. Çıkarılan kitlenin görünümü



**Resim 2.** Kollajen ve damarlardan zengin bir zeminde gelişigüzel dağılmış iğsi hücre demetleri izlenmektedir. Bazı damarlarda geşik boynuzu şeklinde damarlanma dikkati çekmektedir (\*) (Hematoksilen-eozin; x100)



**Resim 3.** İğsi hücreler CD34 ile pozitif boyanmaktadır (x200)

Soliter fibröz tümörde en önemli tedavi tümörün boyutuna ve çevre yapılarla ilişkisine bağlı olmakla birlikte komplet an blok rezeksiyondur. Yeterli cerrahi sınır elde edebilmek için kitle çevresinde en az 2 cm'lik normal doku ile birlikte çıkarılmalıdır. Bu da tümörün pedikülünü ve akciğer parankimini içeren kısmının wedge rezeksiyon ile çıkarılması yeterli olacaktır [4,10,11]. Paryetal plevranın tutulduğu olgularda ekstraplevral rezeksiyon gerekebilir. Bazı olgularda komplet rezeksiyon için lobektomi, bilobektomi, pnömonektomi ve göğüs duvarı rezeksiyonu gerekebilmektedir. %2'den daha az bir oranda metastaz ve lokal nüks bildirilmiştir ve lokal nüksler tipik olarak aynı taraf plevra ve akciğerde görülmektedir. Literatürde cerrahi rezeksiyondan 17 yıl sonra nüks gelişen olgular bildirilmiş olup en önemli prognostik faktör komplet an blok rezeksiyondur [4,10].

Soliter fibröz tümörler benign karakterde tümörler olmasına rağmen %12 ila 37'sinin malign özellikler taşıyabileceği belirtilmektedir [1,2,10]. Bu tümörler immünohistokimyasal olarak incelendiğinde CD34 ve vimentin ile pozitif, S-100, keratin, CEA antijen ve faktör VIII ile negatif olduğu bilinmektedir. Malign özellik taşıyan tümörler genellikle 10 cm'den büyük, kanamalı ve nekrotiktirler. Mikroskopik olarak malignite kriterleri ise; 10 büyütme alanında 4'ten fazla mitoz varlığı, geniş nekroz ve kanama alanları, hücre zenginliği ve nükleer atipi varlığıdır [7].

Öksürük ve balgam şikayetleri ile başvuran erkek hastanın radyolojik değerlendirilmesinde sol akciğer anterior kısmında kitle lezyon tespit edildi. Kitleden alınan biyopsi sonucu soliter fibröz tümörle uyumlu gelmesi üzerine cerrahi tedavi uygulandı. Literatürden farklı olarak hastamızdaki kitlenin bir pedikülle değil daha nadir olarak görülen şekliyle geniş bir tabanla akciğer parankimine oturduğu tespit edildi. Komplet an blok rezeksiyon uygulanan hasta postoperatif 9. ayında olup klinik takip altındadır.

Sonuç olarak; soliter fibröz tümörler sıklıkla intratorasik yerleşimli, dev boyutlara ulaşabilen ve benign özellikler taşımakla birlikte düşükte olsa malignite riski olan tümörlerdir. Kesin tanıya çıkarılan tümörün histopatolojik ve immünohistokimyasal incelenmesiyle ulaşılmaktadır. Kitlenin an blok komplet rezeksiyonu tedaviyi sağlamakla birlikte uzun yıllar sonra bile nüks izlendiği için olguların uzun süre takibinin gerektiğini düşünmekteyiz.

#### Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

#### KAYNAKLAR

1. Briselli M, Mark EJ, Dickersin, GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981;47:2678-89. [\[CrossRef\]](#)
2. 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. [\[CrossRef\]](#)
3. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
4. Abu Arab W. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:587-97. [\[CrossRef\]](#)
5. Batrel HF, Demirhan R. Plevranın soliter fibröz tümörü. *TTD Plevra Bülteni* 2010;4:13-6.
6. Demirhan R, Onan B, Özbek İ. Plevranın soliter fibröz tümörü: olgu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2011;9:667-70.
7. England DM, Hochholzer 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. [\[CrossRef\]](#)
8. Yücel O, Kavaklı K, Çaylak H, et al. Plevranın dev soliter fibröz tümörü. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2011;19:652-5.
9. Şahin E, Katrancıoğlu Ö. Plevranın nadir görülen primer tümörleri. In: *Plevra Hastalıkları ve Tedavisi*. Yücel O, Genç O, eds. Ankara: Derman Tıbbi Yayıncılık, 2011:51-3.
10. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome. *Eur Cardiothorac Surg* 2002;21:1087-93. [\[CrossRef\]](#)
11. Orki A, Koşar A, Akin A, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Thorac Cardiovasc Surg* 2008;56:287-90. [\[CrossRef\]](#)