



Intrapulmoner Soliter Fibroz Tümör

Intrapulmonary Solitary Fibrous Tumor

Celal Buğra Sezen,¹ Ali Çelik,¹ Süleyman Anıl Akboğa,¹ Nalan Akyürek,² Abdullah İrfan Taştepe¹

Özet

Soliter fibröz tümörler çoğunlukla plevral boşlukta görülen seyrek tümörlerdir. Intrapulmoner soliter fibröz tümörler ise oldukça nadirdir. Yetmiş beş yaşında kadın hasta nefes darlığı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Toraks tomografisinde, sol alt lobda, intraparakimal kitle tespit edildi. Sol alt lobektomi yapıldı. Patolojik tanı ise spesifik marker (CD34, Vimentin, BCL2) ile konuldu. Bu yazıda, intraparakimal soliter fibröz tümör olgusunu sunduk.

Anahtar Sözcükler: Soliter fibröz tümör, akciğer, cerrahi.

Abstract

Solitary fibrous tumors (SFT) are a rare tumor that frequently occurs in the pleural space, but intrapulmonary SFT is very seldom. A 75-year-old female was admitted to our clinic with dyspnea. The chest tomography showed an intrapulmonary lesion in the left lower lobe of the lung. A left lower lobectomy was performed. The pathological diagnosis was obtained by specific markers including CD34, vimentin, and BCL2. The present study presents a rare case of an entirely intrapulmonary localized fibrous tumor of the lung.

Key Words: Solitary fibrous tumor, lung, surgery.

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

¹Department of Thoracic Surgery, Gazi University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

²Department of Pathology, Gazi University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

Submitted (Başvuru tarihi): 02.01.2014 **Accepted (Kabul tarihi):** 17.02.2014

Correspondence (İletişim): Ali Çelik, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara
e-mail: alicelik78@gmail.com



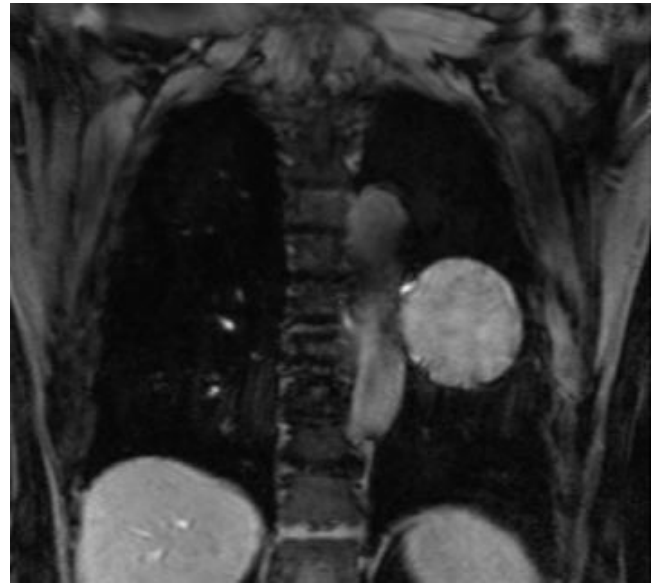
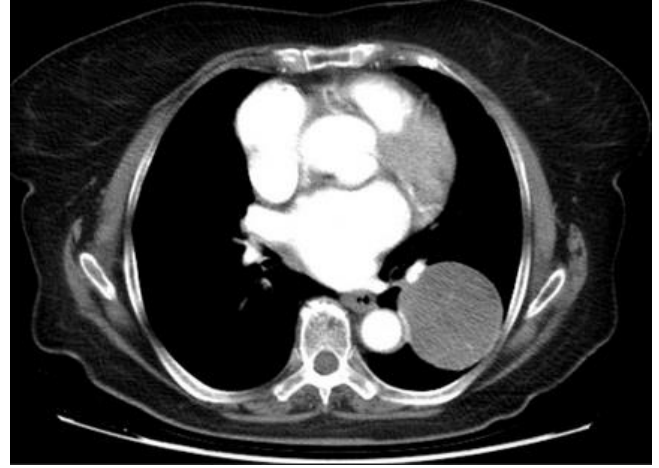
Soliter fibröz tümörler (SFT) ilk olarak plevra kaynaklı tümörler olarak tanımlanmış olsalar da plevra dışında meningeal zarlar, orbita, üst solunum yolları, periton, tükrük bezleri, adrenal bezler ve retroperitoneal pelvik organlar gibi diğer vücut alanlarında da bildirilmişlerdir (1). İntraparankimal SFT ise çok nadir olarak bildirilmiştir. Pediküllü pleval SFT'lerin aksine intraparankimal yerleşimli SFT'ler hem ayırıcı tanı hem de tedavi ve takip planlamasında dikkatli değerlendirilmelidir.

OLGU

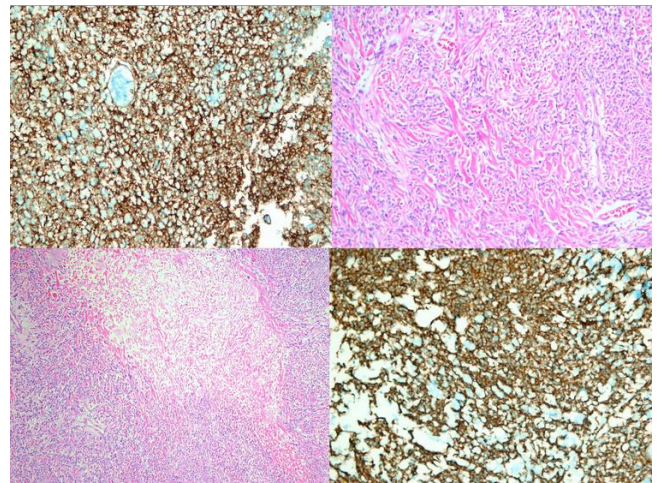
Yetmiş beş yaşında kadın hasta, nefes darlığı şikâyeti ile değerlendirildi. Fizik muayenesi ve rutin kan laboratuvar değerleri normal sınırlarda olan hastanın akciğer grafisinde, sol akciğer alt lobda düzgün sınırlı 6 cm çapında opasite saptandı. Hastanın bilgisayarlı toraks tomografisinde sol akciğer alt lobda 60 x 63 mm boyutlarında kitle tespit edildi. Lezyonunun aorta yakın komşuluğu ve vasküler yapılar ile olan ilişkisini daha net olarak değerlendirmek amacı ile manyetik rezonans (MRI) görüntülemesi yapıldı. MRI değerlendirmesinde lezyonun ana vasküler yapılar ile ilişkisinin olmadığı görüldü (Şekil 1). Pozitron emisyon tomografisi ile kitlenin mediasten kan havuzu ile eşdeğerde FDG tuttuğu ve bu nedenle kitlenin benign karakterde olduğu düşünüldü. Transtorasik iğne biyopsisi ile tanı konulamayan hastaya operasyon planlandı. Hastaya biyopsi amacı ile sol posterolateral torakotomi yapıldı. Sol akciğer alt lob superior segment lokalizasyonunda tespit edilen kitleden frozen çalışıldı. Frozen sonucunun mezenkimal tümör olarak raporlanması üzerine sol alt lobektomi ve mediastinal lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Kesin patoloji, soliter fibröz tümör ve reaktif lenf nodları olarak rapor edildi. Tümör, immünohistokimyasal çalışmada CD34, Vimentin, BCL2 ile diffüz olarak boyandı (Şekil 2). Tümörün mitotik aktivitesi ise 10 büyütmede 6 olarak raporlandı. Peroperatif dönemde sorunu olmayan hasta, postoperatif 26 ayında sorunsuz olarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Soliter fibröz tümörler her ne kadar plevrada iyi tanımlanmış olsalar da, üst solunum yolları ve diğer vücut alanlarında da görülebilmektedirler (1). İntrapulmoner SFT'ler ise çok nadir bir antitedir. İlk defa Yousem and Flynn tarafından 3 olgu şeklinde makroskopik ve mikroskopik olarak tanımlanmıştır (2). Subpleval mezenkimal hücrelerden kaynaklanan pleval SFT'lerden farklı olarak intrapulmoner SFT'ler, submezotelyal hücrelerden kaynaklanmaktadır (1).



Şekil 1: Bilgisayarlı tomografide; Sol akciğer alt lobda düzgün sınırlı, kontrastlanma gösteren 60x63 mm boyutlu, inen aortaya komşu kitle, MRI ile görüntüleme; lezyonun ana vasküler yapılar ile sınırlarının net bir şekilde ayrılmakta.



Şekil 2: CD34 ile diffüz boyanmış tümör hücreleri, [X40], diffüz hiyalinize bant formasyonu [H&EX20], hiyalinize bantlar arasında kalmış değişik paternde spindile hücreler ve santralde kalan nekroz alanları, [H&EX10], vimentin ile diffüz boyanmış tümör hücreleri [X40].

Literatürde çocukluk yaş grubunda bildirilmiş intrapulmoner SFT olsa da, olguların çoğu ileri yaş hastalardır (1,2). Olgumuz 75 yaşında bayan hasta idi. Rao ve ark. (2) intrapulmoner SFT'li 24 olguluk serilerinde yaş aralığını 44-83 (ortalama 58) olarak belirlemişlerdir. Demirağ ve ark. (3) ise pleuropulmoner SFT'li on olgudan birinin intrapulmoner SFT'li 57 yaşında bir kadın hasta olduğunu bildirmişlerdir. Plevrapulmoner 88 SFT olgusunun incelendiği bir seride 8 olgunun intrapulmoner olduğu saptanmıştır.

SFT'li hastaların genellikle nonspesifik semptomları vardır veya asemptomatiklerdir. Genellikle insidental olarak tespit edilen bu hastalarda, öksürük, ağrı, nefes darlığı ve çomak parmağın yanı sıra nadir de olsa hipertrofik osteoartropati, hiperglisemi, kasılma nöbetleri ve hemoptizi gibi tümör ile ilişkili olan veya olmayan semptomlar bildirilmiştir (4). Olgumuz nefes darlığı şikâyeti ile kliniğimize başvurmuş idi.

Hastaların radyolojik değerlendirmesinde akciğer grafisinde veya bilgisayarlı tomografide genellikle nodül görünümü veya yer işgal eden lezyon görünümü mevcuttur (1,2,4). Lezyonlar genellikle periferik, iyi sınırlı ve non kalsifiedir. Plevral SFT'lerin aksine spesifik bir radyolojik bulgu yoktur. Olgumuzda lezyon intraparakimal kitle görünümünde idi.

PET CT de ise çoğu zaman fizyolojik veya benign lezyonları düşündüren SUV değeri mevcuttur. Preoperatif dönemde yapılan iğne aspirasyonları çoğu zaman tanısal değildir (1).

SFT'lerde histolojik olarak iğsi hücreler ve fasiküler patternler ile dilate kapiller glandüler komponent izlenmektedir. Bu özellikler SFT ile nonkondromatöz pulmoner hamartomu birbirinden ayırmaktadır. İmmün histokimyasal olarak SFT'ler vimentin reaktivitesi gösterirken keratin negatiftir. CD34 pozitifliği SFT'nin güçlü bir immünolojik göstergesidir (5). Olgumuzda da CD34 ve vimentin pozitif reaksiyon verirken, keratin negatif olarak izlenmektedir. SFT'ler malignite potansiyeli olan yavaş seyirli tümörlerdir. Plevral olguların %10-%37'sinde malignite potansiyeli mevcuttur (6). Malignite ihtimali, nükleer atipi, nekroz ve 10 büyütmede 4 ve daha fazla mitoz olan olgularda fazladır. Bu nedenle lokal invazyon rekürrens ve metastaz yapabilmektedir. Nüksler geliştiğinde tümör daha agresif olarak seyretmektedir. Ancak intrapulmoner soliter fibröz tümörler oldukça nadir olarak görüldüklerinden davranışları net olarak bilinmemektedir. Olgumuzda histolojik

incelemede 10 büyütmede 6 mitoz izlenmiş ve periyodik takibe alınmıştır. İntrapulmoner SFT'ler için önerilen tedavi cerrahi eksizyondur. Tümörün total olarak eksize edilmesi primer tedavi yöntemidir. SFT'ler kemoterapi ve radyoterapiye dirençli tümörlerdir (6). Nüks olmaması için geride tümöral doku bırakılmamalıdır.

Sonuç olarak, intrapulmoner SFT'ler oldukça nadir olarak görülen tümörlerdir. Biyolojik davranışları yeterince bilinmemektedir. Tedavide cerrahi ön plandadır. Tümörün mitoz sayısına göre hastalar yakın takipte tutulmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - A.Ç., A.İ.T., N.A., C.B.S., S.A.A.; Tasarım ve Dizayn - A.Ç., C.B.S., A.İ.T., N.A., S.A.A.; Denetleme - A.İ.T., A.Ç., C.B.S., N.A., S.A.A.; Malzemeler - N.A.; Veri Toplama ve/veya İşleme - S.A.A.; Analiz ve/veya Yorum - C.B.S.; Literatür Taraması - A.Ç.; Yazıyı Yazan - C.B.S.; Eleştirel İnceleme - A.İ.T

KAYNAKLAR

1. Geramizadeh B, Banani A, Moradi A, Hosseini SM, Foroutan H. Intrapulmonary solitary fibrous tumor with bronchial involvement: a rare case report in a child. *J Pediatr Surg* 2010; 45:249-51. [\[CrossRef\]](#)
2. Rao N, Colby TV, Falconieri G, Cohen H, Moran CA, Suster S. Intrapulmonary solitary fibrous tumors: clinicopathologic and immunohistochemical study of 24 cases. *Am J Surg Pathol* 2013; 37:155-66. [\[CrossRef\]](#)
3. Demirağ F, Cakir E, Alpar S, Taştepe I, Kaya S. Expression of CD44 and MMP-2: possible association with histopathological features of pleuro-pulmonary solitary fibrous tumors. *Turk Patoloji Derg* 2011; 27:127-33.
4. Sakellaridis T, Koukis I, Maroufidou T, Panagiotou I, Piyis A, Tsolakis K. Intrapulmonary solitary fibrous tumor masquerade sigmoid adenocarcinoma metastasis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 46:295-8. [\[CrossRef\]](#)
5. van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:814-20. [\[CrossRef\]](#)
6. Yaran P, Taştepe AI, Yazıcı U, Sak SD. Intrapulmonary solitary fibrous tumour of the lung: a very unusual presentation. *Balkan Med J* 2011; 28:466-8. [\[CrossRef\]](#)