

Olgu Sunumu

Primer Plevral Sinovyal Sarkom: Nadir Görülen Bir Olgu Nedeniyle

Serda Kanbur*, Levent Alpay*, Özgür İşgörücü**, Adnan Sayar**, Halide Nur Ürer***

Özet

Toraksın primer sinovyal sarkomu oldukça nadirdir. Akciğer, plevra veya göğüs duvarı tutulumu görülebildiği gibi bu bölgelerin birden fazlası da tutulabilir. Primer pulmoner sarkomlar tüm toraks malignitelerinin %1 den azını oluştururlar. Ellidokuz yaşında kadın nefes darlığı ve sırt ağrısı şikayeti ile başvurması üzerine çekilen PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta alt zonda diyafragmadan sınırları net olarak sınırlandırılmayan kitle tespit edildi. Hastaya çekilen bilgisayarlı tomografide sağ akciğer orta lob komşuluğunda, oblik fissüre dayanan, interkostal alanlardan göğüs duvarına uzanan, 74x55 mm boyutlarında düzgün sınırlı kitle saptandı. Tanımlanan görüntüleme bulguları özgül olmamakla birlikte, ayırıcı tanıda toraksın primer malign neoplazmaları içerisinde nadir görülen sinovyal sarkom da göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Primer plevral sinovyal sarkom, mezenkimal tümör, kromozomal translokasyon

Sinovial sarkom tüm yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %5-10'nu oluşturmaktadır. Genç erişkinlerde sıklıkla ekstremitelerde yumuşak doku tümörü olarak görülmektedir. Literatürde Sinovial sarkomun göğüs duvarı ve plevrada yerleşmesi çok nadir olarak bildirilmiştir (1). Radyolojik görüntüleri düzgün olmamakla beraber toraks kitlelerinde ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır. Tümörün tedavisinde multimodalite tedavi; cerrahi rezeksiyon, kemoterapi ve radyoterapiden oluşmaktadır (2). Tümörün yayılımı çok hızlı seyrettiğinden teşhis edilir edilmez agresif cerrahi rezeksiyon yapılmalıdır.

Olgu Sunumu

59 yaşında kadın hastaya sağ yan ağrısı ve nefes darlığı nedeni ile çekilen akciğer radyogramında sağ hemitoraksta kitle görülmesi

*Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahi Kliniği, İstanbul

**Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 4. Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

***Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

Yazışma Adresi: Dr. Serda Kanbur

Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahi Kliniği, Maltepe/İstanbul

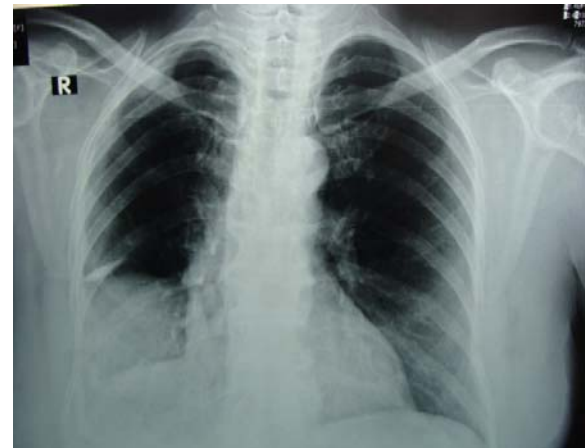
Tel: 0 90 216 421 42 00

E-mail: serdakanbur@gmail.com

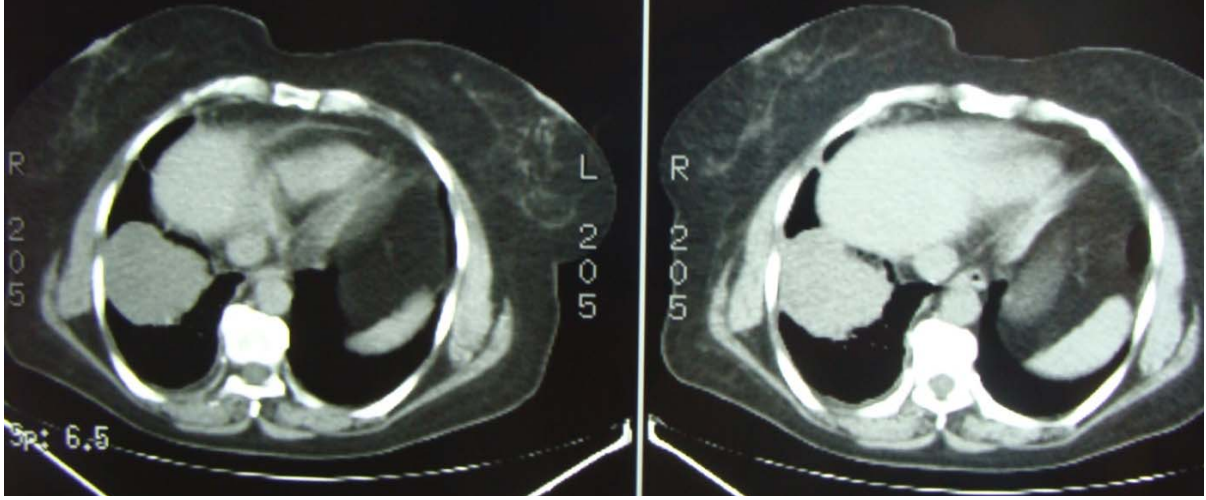
Makalenin Geliş Tarihi: 15.11.2012

Makalenin Kabul Tarihi: 15.02.2013

üzerine bilgisayarlı tomografi çekilmiş ve ardından yapılan plevra biyopsisinde kesin tanı konulamaması üzerine VATS yapılmış. Histopatolojik tanısı monofazik sinovial sarkom olarak raporlandı. Hastanın özgeçmişinde, multinodüler guatr nedeni ile total tiroidektomi, myoma uteri nedeni ile TAH+BSO operasyonu ve hipertansiyon nedeni ile ilaç kullandığı dışında özellik yoktu. Asbest maruziyeti ve sigara anamnezi bulunmamaktaydı. Fizik muayenede sağ hemitoraks alt zonda solunum sesleri azalma dışında patolojik bulgu saptanmadı. PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda diyafragma ile sınırları net ayırt edilemeyen opak kitle saptandı (Resim 1).



Resim 1. Sağ akciğer alt zonda kostadiyafragmatik sinüsü dolduran, sınırları diyafragma ile net ayırt edilemeyen kitle lezyonu.



Resim 2. Kontrastsız toraks tomografisinde sağ akciğer orta lob minör fissür komşuluğunda, göğüs duvarı ve diyafragmaya uzanan yumuşak doku dansitesinde kitle.



Resim 3. Sağ orta lob da oblik fissüre yaslanan 79x67 mm çaplı hipermetabolik kitle (SUV max:9). Kostal, mediastinal, diafragmatik, plevral artmış tutulum, nodüler plevral kalınlaşma (SUV max: 6.5).

Bilgisayarlı tomografide (BT) sağ orta lobda oblik fissüre yaslanan, diyafragmaya invaze, nodüler plevral kalınlaşmaların eşlik ettiği yaklaşık 74x55x55mm boyutlarında yumuşak doku dansitesinde kitle mevcuttu (Resim 2). Hastaya çekilen pozitron emisyon tomografisinde (PET-BT) sağ orta lobda oblik fissüre yaslanan yaklaşık 79x67mm çaplı hipermetabolik kitle (SUV max:9) ve kostal, mediastinal,

diyafragmatik plevrada nodüler plevral kalınlaşmanın eşlik ettiği artmış tutulum (SUV max:6.5) dışında patolojik bulgu saptanmadı (Resim 3). Hastaya yapılan sağ posterolateral torakotomide minör fissürden köken alıp akciğer parankimine ve perikarda invazyon göstermeyen yaklaşık 8x7cm'lik kitlenin kolayca sıyrıldığı ancak diyafragmaya invaze olduğu görüldü. Frozen sonucu malign tümör olarak raporlandı. Hastaya total diyafragma rezeksiyonu, dekortikasyon, plörektomi uygulanarak kitle eksize edildi. Postoperatif histopatolojik incelemede immünreaktivite gösteren Bcl-2 ve vimentin içerdiği bu yüzden monofazik sinovyal sarkom ile uyumlu olduğu bildirildi. Postoperatif uzamış hava kaçağı nedeni 13.gün dreni sonlandırılan hastada yara yeri enfeksiyonu gelişmesi üzerine revizyon yapılarak taburcu edildi. Hastaya postoperatif kemoterapi ve radyoterapi uygulandı. Hasta postoperatif 14. ayda sağ ve sağlıklı. Kontrol toraks tomografilerinde nüks görülmedi.

Tartışma

Sinovyal sarkom en sık genç erişkinlerde, tipik olarak ekstremitelerin jukstaartiküler bölgelerinden köken alır. İlk olarak 1995 yılında primer akciğer monofazik sinovyal sarkomun histolojik ve immunohistokimyasal özellikleri Zeren ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (3). Sinovyal sarkom diferansiye olmayan mezenkimal dokudan köken alan ve tüm malign mezenkimal tümörlerin % 5-10'unu oluşturan bir tümördür. Ekspansil karakterde yavaş büyüme gösterir. Genellikle 3.-5. dekatlar arasında görülür Erkek/kadın oranı 2/3 olarak bildirilmistir (4). Literatürdeki en geniş seri Hertel ve

arkadaşlarına aittir (5). Mediasten, kalp, akciğer, plevra ve göğüs duvarında köken alabilir. Primer göğüs duvarından köken alan sinovyal sarkom son derece nadir olarak görülür (1). En sık belirtileri öksürük, nefes darlığı, göğüs ağrısı ve hemoptizidir (1). Sunulan olguda nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti mevcuttu. Sinovyal sarkom sinovyal aralıktan köken almaz. Sıklıkla eklem, tendon ve bursalardan köken alır (6). Histolojik olarak, tümör monofazik veya farklı oranlarda olmak üzere epitel ve içsi hücrelerden oluşan bifazik tipte olabilirler (7). Tüm sinovyal sarkomların %90'ından daha fazlasında, genellikle t(X;18) (p11.2;q11.2) şeklinde dengeli karşılıklı bir translokasyon bulunur (8). FISH metodu ile (florasan in-situ hibridizasyon) yöntemi ile saptanır. Ayrıca melanom, malign nörojenik tümör, mezotelyoma ve cinsinomdan ayırıcı tanıda katkı sağlar (9). Sunulan olguda da genetik çalışma yapılmış ve t(x;18) translokasyonu gösterilmiştir. Bilgisayarlı tomografide, sinovyal sarkom, göğüs duvarından kaynaklanan, en sık olarak kemik korteksinde erozyona, intratümoral kalsifikasyonlara ve heterojen karakterde iyi sınırlı kas dokusunu infiltre eden kitle lezyonları olarak kendini gösterir. Mediastinal, hiler, diyafragmatik ve aksiler lenf nodu tutulumu nadirdir (10).

Sunulan olgudada 3 ve 8 nolu ganglionlar örneklenmiş ve reaktif hiperplazi olarak raporlanmıştır. BT'de operasyon öncesi masif plevral effüzyon görülebilir. Bu olguda da başka merkezde drene edilmiş plevral effüzyon mevcuttu. Bilgisayarlı tomografide yumuşak doku dansitesinde nekroz alanlarının izlendiği, yer yer kalsifikasyonlarında görülebildiği malign fibröz histiositom, rabdomyosarkom, fibrosarkom, malign schwannom, lenfoma, sklerozan hemanjiom, hemonjioperisitom ve lenfomada benzer radyolojik görüntüler gösterebilmektedir. Yine plevral kaynaklı mezotelyomada asbest öyküsünün olması ve karşı hemitorakstada asbest plaklarının görülmesi ayırıcı tanıda yardımcı olan diğer bulgulardır. Tedavisinde cerrahi rezeksiyon, kemoterapi ve radyoterapinin yer aldığı multidisipliner yaklaşım gerekir (2). Sinovyal sarkomun birincil tedavisi radikal rezeksiyonu içeren cerrahidir. Adjuvan radyoterapi genellikle inkomplet rezeksiyon veya büyük boyutlu tümörlerde yapılan geniş cerrahi rezeksiyon sonrası lokal kontrol amaçlı yapılır (7). Kemoterapinin faydası tam olarak bilinmemekle birlikte doxorubicin ve ifosfamide'in sağkalımda etkili olduğu tanımlanmıştır (7). Bazı makalelerde bu ilaçlara ılımlı kemosensitif olduğu ve %50 oranında cevap verdiği bildirilmektedir (7). İnoperabl

hastalarda alternatif tedavi olarak radyoterapi, kemoterapi ve radyofrekans ablasyon tedavisi uygulanabilir (9). Abe ve ark. tarafından kemoradyoterapiye ek olarak hipertermi tedavisi önerilmektedir (10). Literatürde primer plevral sinovyal sarkomun en iyi bildirilen yaşa, tümör boyutuna ve rezektabiliteye bağlı olarak 5 yıllık sağkalımı 50% ile 80% arasında değiştiği bildirilmiştir (8). Bir başka çalışmada ise 5 yıllık hastalısız periyodun 20.9% olduğu bildirilmiştir (9). Sunulan olguda cerrahi rezeksiyon sonrası adjuvan kemoradyoterapi uygulanmış ve halen 11. ayda lokal nüks saptanmamıştır.

Sonuç olarak primer plevral sinovyal sarkom diğer sarkom tipleri ile karşılaştırıldığında kötü prognoza sahiptir. Nadir görülmesi, tanısının zor konulması ve hakkında literatürde yeterli bilgi olmaması nedeni ile altın standard bir tedavi şeması bulunmamaktadır.

Primary Pleural Synovial Sarcoma: A Rare Case Report

Abstract

Primary synovial sarcoma of the thorax is a rare disease. Lung parenchyme, as can be seen in the pleura or chest wall involvement may be more of these areas. Primary pulmonary sarcomas make up less than 1% of all thoracic malignancies. A 59-year-old woman presented with chest pain and shortness of breath. On chest radiograph, right side lower zone mass not clearly limited by the borders of the diaphragm was detected. Computed tomography revealed a 74x55mm well circumscribed mass adjacent to the right middle lobe and oblique fissure, based on the intercostal spaces from the chest wall. Although the imaging findings are not specific, synovial sarcoma, which is rare in primary malignant neoplasms of the thorax, should be taken into consideration in differential diagnosis.

Key words: Primary synovial sarcoma, mesenchymal tumor, chromosomal translocation.

Kaynaklar

1. Kransdorf MJ, Murphey MD. Synovial tumors. In: Kransdorf MJ, Murphey MD, editors. Imaging of Soft Tissue Tumors. Saunders, Philadelphia 1997: 275-316.
2. Carson JH, Harwood AR, Cummings BJ, Fornasier V, Langer F, Quirt I. The place of radiotherapy in the treatment of synovial sarcoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1981; 7(1):49-53.
3. Zeren H, Moran CA, Suster S, Fishback NF, Koss MN. Primary pulmonary sarcomas with features of monophasic synovial sarcoma: a clinicopathological, immunohistochemical, and

- ultrastructural study of 25 cases. *Hum Pathol* 1995; 26(5):474-480.
4. Dahm W. *Radiology review manual*. 3rd ed. Williams&Wilkins, Baltimore 1996: 29-126.
 5. Hartel PH, Fanburg-Smith JC, Frazier AA, Galvin JR, Lichy JH, Shilo K, et al. Primary pulmonary and mediastinal synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 60 cases and comparison with five prior series. *Mod Pathol* 2007; 20(7):760-769.
 6. Miettinen M, Virtanen I. Synovial sarcoma—a misnomer. *Am J Pathol* 1984; 117(1):18-25.
 7. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Tsuchiya R, et al. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. *Malignant tumors. Radiographics* 2003; 23(6):1491-1508.
 8. Bui-Mansfield LT, Kaplan KJ, Boardman J. Radiologic-pathologic conference of Keller Army Community Hospital at West Point, the United States Military Academy: synovial sarcoma of the chest wall. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179(4):880.
 9. Aubry MC, Bridge JA, Wickert R, Tazelaar HD. Primary monophasic synovial sarcoma of the pleura: five cases confirmed by the presence of SYT-SSX fusion transcript. *Am J Surg Pathol* 2001; 25(6):776-781.
 10. Abe K, Maebayashi T, Shizukuishi T, Sakaguchi M, Furuhashi S, Takahashi M, et al. Radiological assessment following thermoradiation therapy for primary pleural synovial sarcoma: case report. *Med Oncol* 2010; 27(3):1027-1030.