* Ali GÜRBÜZ
** Kenan Can CEYLAN
* Ufuk YETKİN
* Haydar YAŞA
*** Melda APAYDIN
**** Türkan Atasever REZANKO
**** Mine Tunakan ÖZTOP

* İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kalp Damar Cerrahisi Kliniği
** Dr.Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi 2.Göğüs Cerrahisi Kliniği
*** İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği
**** İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

Anahtar Kelimeler:

Fibröz tümör, akciğer parankimi, ön mediyasten.

Key Words:

Fibrous tumor, pulmonary paranchym, anterior mediastinum.

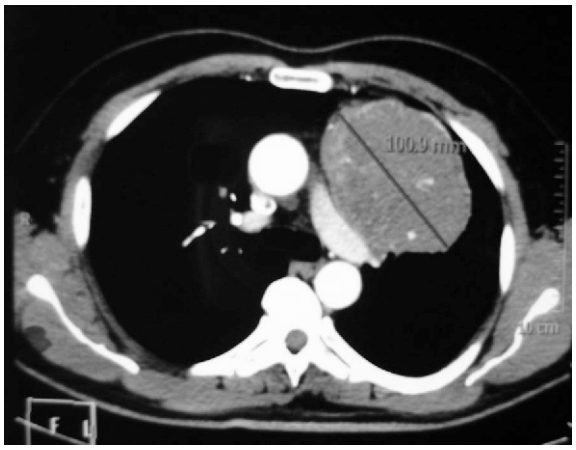
"Bu çalışma; 10. Ulusal Pediatrik Kardiyoloji ve Kalp Damar Cerrahisi Kongresi (04-07 Mayıs 2011, Tuğcan Otel, Gaziantep) 'de bildiri olarak tebliğ edilmiştir."

İZMİR ATATÜRK EĞİTİM HASTANESİ TIP DERGİSİ 2012: 50 (1) 29 - 32

ÖN MEDİYASTENDE SOL AKCİĞER ÜST LOBUNA İNTRAPARANKİMAL YERLEŞİM GÖSTEREN DEV SOLİTER FİBRÖZ TÜMÖR

"A Giant Solitary Fibrous Tumor Located Intraparanchymally in Left Upper Pulmonary Lobe At Anterior Mediastinum "

Olgumuz 59 yaşında erkekti. Rutin kontrolleri sırasında akciğer grafisinde dev soliter kitle görünümü belirlenmesi üzerine ileri inceleme ve tedavi amacıyla merkezimize yönlendirilmişti. Olgunun diğer rutin inceleme sonuçları normaldi. Özgeçmişinde tütün kullanımı tariflemiyordu ve ek özellik de saptanmadı. Yapılan toraks çokkesitli bilgisayarlı tomografi ile toraks anjiyografi tetkikinde; sol akciğer üst lobunun anterior bölümünde mediasten kökenli olduğu düşünülen, anterolateralde plevraya direk komşuluk gösteren, yaklaşık 8x9x10 cm boyutlarında ovoid şekilli, iyi sınırlı, düzgün konturlu kitle lezyonu izlendi (Şekil 1).



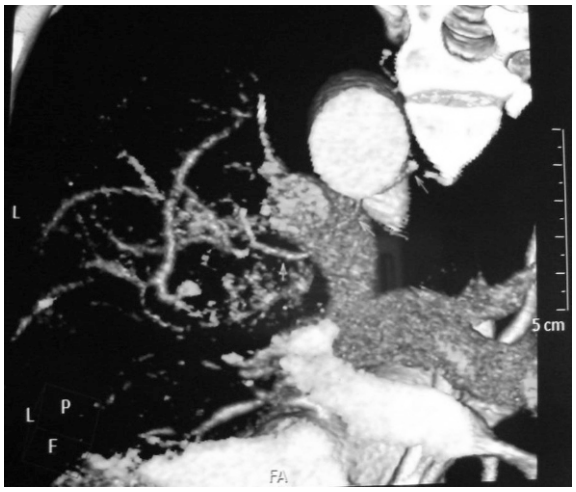
Şekil 1. Ön mediastene yerleşimli sol akciğer üst lobuna invazyon izlenimi veren solid dansitedeki dev boyuttaki lezyonun görünümü.

Lezyon solid dansitede olup santral ve periferal zengin vaskülarizasyon gösterdiği saptandı. Vasküler yapıların, lezyonun pulmoner artere yakın bölümlerinde daha yoğun olduğu gözlendi.

Yazışma Adresi:
Doç. Dr. Dr. Ufuk YETKİN
E-mail: ufuk_yetkin@yahoo.fr

Lezyonun pulmoner arterden, küçük bir dalla aortadan ve sol internal mammarian arterden beslendiği ve sol üst pulmoner vene drene olduğu da bulgulandı (Şekil 2&3). Lezyonun pulmoner vene bası oluşturduğu da bulgulandı.

Şekil 2. Lezyonun pulmoner arterle komşuluk ilişkisi ve beslendiği vasküler yapıların görünümü.



Şekil 3. Vaskülariteden oldukça zengin olan dev boyuttaki kitlenin içindeki vasküler yapıların dağılım görünümü.

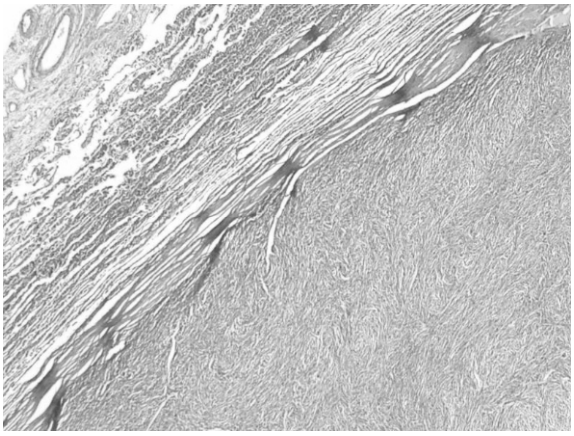
Olgumuz bu bulgularla iki ayrı cerrahi ekibin multidisipliner yaklaşımıyla operasyona alınarak, dev kitlenin kalbe komşuluğu nedeniyle gereğinde kardiyopulmoner bypassa geçilebilmesi amacıyla median sternotomi uygulandı. Mediastene ulaşıldığında gerçekleştirilen eksplorasyonda sol ana pulmoner arter üzerinde, sol akciğer üst lob anterior segmente ve mediastene oturan, kenarları düzgün, üzerinde vaskülaritesi artmış, sert, 10x10x8 cm boyutlu gri-beyaz renkli tümöral kitle izlendi (Şekil 4).

Şekil 4. Cerrahi eksplorasyonda sol akciğer üst lobuna oturan dev kitlenin görünümü.

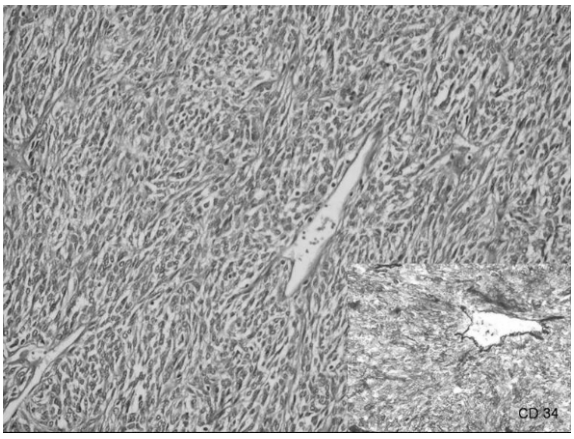
Kitlenin diseksiyonu sonrası pulmoner arterin üst lob dallarına invaze olarak üst lob anterior segmente yerleştiği, mediastende frenik siniri tutarak plevraya oturduğu gözlendi. Bu bulgularla üst lobektomi ile komplet çıkarılması planlandığından usulüne uygun üst lobektomi ile total eksizyon gerçekleştirildi (Şekil 5).

Şekil 5. Sol akciğer üst lobu ve lingula segmentiyle eş zamanlı çıkarılan dev kitlenin kapsülünün açılımı ve içeriğinin gösterimi amaçlı diseksiyonu sonrası komşuluğundaki atake ettiği ve içine aldığı vasküler yapılarla görünümü.

Ayrıca 11. istasyon ve 10. istasyon lenf nodları da eksize edildi. Hava kaçağı ve kanama kontrolü sonrası iki adet dren yerleştirilerek katlar anatomik planda kapatıldı. Postoperatif ek sorun bulgulanmayan hasta altıncı günde taburcu edildi. Yapılan histopatolojik incelemede immünohistokimyasal olarak tümöral hücreler CD-34 diffüz (+) özelliği bulgulandı. Soliter fibröz tümör ve antrokozik lenf nodları kesin tanısı konuldu (Şekil 6&7).



Şekil 6. Sol akciğer parankiminde psödokapsülle ayrılmış tümör dokusu (HEx20).



Şekil 7. Ortada hemanjioperistamatöz damar paterni ve sellüler alanların yanı sıra insette de yaygın CD-34 pozitifliği görülüyor (HEx200).

Tümörün intraparankimal lokalizasyonlu oluşu, yüksek sellülaritesi, fokal nekroz odaklarının varlığı, Ki67 proliferasyon indeksinin yüksek oluşu (%25) nedeniyle malign davranış gösterebileceği düşünüldüğünden yakın klinik takibi önerildi ve cerrahi sınırların salim olduğu da belirlendi. Uzun dönem izlemi Tıbbi Onkoloji polikliniğimizce peryodik aralarla rekürrenssiz olarak devam etmektedir.

TARTIŞMA

Soliter fibröz tümör plevranın ender rastlanan bir patolojisi olup, 'benign lokalize mezotelyoma, submezotelyoma veya subserozal fibroma' olarak da adlandırılmaktadır. Bu tümörlerin %80'i visseral plevra orijinli olmakla beraber mediastinum ve akciğer parankimi gibi serozal olmayan alanlardan da kaynak alabilmektedirler (1). Günümüzde yapılan elektron mikroskopik ve immünhistokimyasal araştırmalar neticesinde submezoteliyal dokunun mezenkimal hücrelerinden kaynaklandığı belirlenmiştir (2).

Soliter fibröz tümör insidansı 2.8/100.000 olarak bildirilmektedir (2,3). Her yaşta rastlanabilmelerine rağmen olgumuzda olduğu gibi 6. ve 7. dekatlarda pik yaparlar. Cinsiyet ayırımı yoktur (2). Çok küçük boyuttan tüm bir hemitoraksı doldurabilecek dev boyuta kadar büyüme gösterebilir (2,4). Çoğunlukla benign davranış göstermekle beraber %1-12'si malign potansiyele bürünebilmektedir. Metastaz özelliği gösterme oranı %2'den düşüktür (5,6). Klinik olarak olguların %54'ünde öksürük, nefes darlığı ve göğüs ağrısı gibi torasik semptomlar görülebilmektedir (1). Olgumuzda herhangi benzer bir yakınma bulgulanmadı.

Radyolojik inceleme tümörün tanılandırımında önem taşımaktadır. Genellikle iyi sınırlı, homojen ve yuvarlak kitle olarak görülür (5). PA akciğer grafide düzgün sınırlı, oval veya yuvarlak olan kitle saptanabilir (2). Toraks tomografisinde de düzgün sınırlı, homojen, bazen lobüle ve kalsifikasyon içeren yumuşak doku kitlesi gözlenir (2). Olgumuzda uyguladığımız çokkesitli bilgisayarlı tomografi ile eş zamanlı toraks

anjiyografi ya da MR anjiyografi sayesinde tümör ile çevre dokular arasındaki ilişkiyi ve tümörün çıkartılabilme kapasitesini değerlendirmede faydalıdır (1).

Soliter fibröz tümörün kesin tanısı tümörün tamamen rezeke edilmesiyle mümkün olmaktadır (1). Hastalığın kesin tedavisi de cerrahi rezeksiyon olup tümörün 1-2 cm kadar salim doku ile birlikte rezeke edilmesi önerilmektedir (2). Olgumuzda görülen sapsız tümörlerde lobektomi hatta gerekirse pnömonektomi de planlanabilmektedir. Adjuvan tedavi inkomplet rezeksiyon ya da rekürrens gözlenen durumlarda gündeme gelmelidir (2, 7).

Histopatolojik olarak bu tümörler indifferansiye mezenkimal hücreler, fibroblastlar, yoğun kollajen bantlar, yer yer hiposellüler, yer yer de hipersellüler alanlar içerirler (8). Tümör hücrelerinin immünhistokimyasal olarak pozitif boyanma gösterdiği CD-34'ün soliter fibröz tümör açısından tanıda en önemli belirleyici olduğu bildirilmektedir (1, 9). CD-34 pozitifliği ve sitokeratin negatifliği ayırıcı tanıda önem taşımaktadır.

Düşük oranlarda nüks ve malign transformasyon olasılığından ötürü özellikle olgumuzdaki gibi parankim ya da fissür veya mediyastenden kaynaklanan 8cm'den (olgumuzda 10 cm, Şekil 1) büyük tümörlerde hastalar ameliyat sonrası dönemde uzun süreler peryodik kontrollerle izlenmelidirler (8). Nüksler sıklıkla ameliyattan sonraki ilk iki yıl içinde görüldüğünden bu dönemde yakın takip önem taşımaktadır (2). Bu tip olgularda agressif cerrahi rezeksiyon seçkin tedaviyi oluşturur (2, 7).

KAYNAKLAR

1) Akı H, Durak H, Kaynak K, Demirhan Ö, Öz B. Plevranın soliter fibröz tümörü ile izlediğimiz 3 olgu. Cerrahpaşa Tıp Dergisi 2002; 33(2): 129-134.

2) Türkyılmaz A, Aydın Y, Dostbil A, Eroğlu A. Plevranın dev soliter fibröz tümörü (İki olgu sunumu). EAJM 2007; 39:145-147.

3) Mezzetti M, Panigalli T, Giudice FL ve ark. Surgical experience of 15 solitary benign fibrous tumor of the pleura. Crit Rev Oncol Hematol. 2003; 47: 29-33.

4) Biçer M, Yaldız S, Gürsoy S, Ülğan M. A case of giant benign localized fibrous tumor of the pleura. Eur J Cardio-thorac Surg. 1998; 14: 211-3.

5) Tekinbaş C, Erol MM, Sağlam F, Nuhoğlu İ, Gündüz A. İntratorasik soliter fibröz tümörlü hastalara yaklaşım. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2009; 17(2): 97-100.

6) Shinohara M, Kohda E, Kobayashi S, Uemura T, Mukai M, Kobayashi K. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura: two cases and review of the literature. Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi 2000;60:428-33.

7) Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg. 2002; 74: 285-93.

8) Örki A, Keleş M, Koşar A, Kıral H, Tezel Ç, Dudu C, Arman B. Plevranın soliter (lokalize) fibröz tümörü: Üç olgu sunumu. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2003; 11: 125-128.

9) 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;18:814-820.