

Plevranın Benign Tümörleri ve Mezotelyoma Dışı Malign Tümörleri

Benign and Malignant (Except Mesothelioma) Tumors of The Pleura

Dr. Serkan UYSAL¹, Dr. Ali KILIÇGÜN²

Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzzet Baysal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bolu

ÖZET

Plevra tümörleri nadir görülen tümörlerdir. Benign tümörleri %5'ten azını oluşturur. Plevranın ağırlıklı malign tümörleri ise metastatik tümörler ile diffüz malign mezotelyomadır. Plevranın diğer malign tümörleri ise çok nadir görülen tümör tipleridir. Önemli bir kısmı literatürde olgu sunumu şeklinde yer almaktadır. Dünya Sağlık Örgütü'nün yaptığı patolojik sınıflandırmaya göre plevra tümörleri üç grupta sınıflandırılmıştır. Bunlar mezotelyal tümörler, lenfoproliferatif hastalıklar ve mezenkimal tümörler şeklindedir. Bu bölümde plevranın benign tümörleri ile mezotelyoma dışındaki (mezotelyoma ayrı bir başlık olarak ele alınacak) malign tümörleri gözden geçirildi. Plevranın en sık görülen benign tümörü olan "soliter fibröz tümör" hem benign hem de malign tipleri olması nedeniyle ayrı bir başlık halinde değerlendirildi. Daha sonra ise plevranın nadir görülen benign ve malign tümörleri özetlendi. Genel olarak plevra tümörlerinde patolojik tanı zorluğu yaşanmakta ve enflamatuar süreçlerden ayırt etmek güç olabilmektedir. Özellikle nadir görülen malign tümörlerin diffüz malign mezotelyoma ile ayrımı da aynı şekilde zor olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Plevra tümörleri, soliter fibröz tümör, cerrahi

SUMMARY

Pleural tumors are seen as rare. Benign tumors are less than 5%. Most malignant pleural tumors are metastatic tumors and diffuse malignant mesothelioma. Other types of malignant tumors of the pleura are rare. A significant number of these tumors is located in the literature as case reports form. According to the pathological classification of World Health Organization, tumors of the pleura are classified in three groups. These are mesothelial tumors, lymphoproliferative disorders and mesenchymal tumors. In this chapter, except for mesothelioma and benign tumors of the pleura (mesothelioma will be handled as a separate title) malignant tumors have been revised. "Solitary fibrous tumor" is the most common benign tumor of the pleura. But, it has both benign and malignant types. For this reason, it has been handled as a separate title. After that, rare benign and malignant tumors of the pleura have been summarized. In general, the difficulty being experienced pathologic tumor in the pleura and it can be difficult to differentiate them from inflammatory processes. Particularly, distinction of rare malignant tumors from diffuse malignant mesothelioma can be difficult as well.

Keywords: Pleural tumors, solitary fibrous tumor, surgery

Yazışma Adresi / Address for Correspondence

Doç. Dr. Ali KILIÇGÜN

Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzzet Baysal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bolu

e-posta: kilicgun@gmail.com

DOI: 10.5152/gghs.2015.072

GİRİŞ

Bu bölümde mezotelyoma dışındaki plevra tümörlerinden söz edilecektir. Malign plevral mezotelyoma ayrı bir konu başlığı altında anlatılacaktır. Plevra tümörleri nadir görülen tümörlerdir. Benign tümörleri %5'ten azını oluşturur. Plevranın ağırlıklı tümörleri metastatik tümörler ile diffüz malign mezotelyomadır. Soliter fibröz tümör ise hem benign hem de malign özellikler göstermesi bakımından ayrı bir kategoride değerlendirilmelidir⁽¹⁻³⁾.

Plevra tümörlerinin tanı ve tedavisinde yaşanan zorluklardan bazıları şöyledir;

- Biopsi ile tanı zorluğu
- Aynı tümörün benign ya da malign farklı özellikler gösterebilmesi
- Rekürrens gelişimi
- Plevral reaksiyona neden olan enflamatuvar durumlarla tanı karışıklığı yaşanması
- Literatürde yetersiz olgu sayısı nedeniyle sınıflandırma zorluğu
- Olguların azlığı nedeniyle terminolojide karışıklıklar

Plevra tümörlerini Dünya Sağlık Örgütü Tablo 1'de gösterildiği gibi sınıflamıştır.

Plevrada lezyon izlendiğinde izlenecek yol Şekil 1'de gösterildiği gibidir⁽²⁾.

Plevral reaksiyona neden olarak enflamatuvar sürece neden olup tümör benzeri görüntü oluşturan nedenler Tablo 2'de gösterildiği gibi çok sayıda etyolojii içermektedir (Tablo 2)⁽¹⁾.

Bu bölümde hem benign hem malign özellikler taşıması nedeniyle önce "Soliter Fibröz Tümör" anlatılacak daha sonra "Plevranın Benign Tümörleri" son olarak ta "Plevranın Mezotelyoma Dışı Malign Tümörleri"nden söz edilecek.

SOLİTER FİBRÖZ TÜMÖR

Plevranın lokalize fibröz tümörü ya da malign ya da benign lokalize plevra mezotelyoması olarak adlandırılmaktadır. Bazı yazarlar malign formuna fibrosarkom olarak tanımlamışlardır⁽⁵⁾. En sık görülen benign plevral tümördür, sıklıkla visseral plevraya bağlı ve saptır⁽¹⁾. Plevranın soliter fibröz tümörü, submezotelyal bağ dokusundan orjin alan, yavaş büyüyen bir neoplazmdir. Parietal plevraya göre daha çok visseral plevranın submezotelyal bağ dokusundan köken alır⁽⁶⁾. Soliter fibröz tümörler fibroblastik tip bir mezenkimal tümör olmaları nedeniyle vücudun değişik bölgelerinden gelişebilirler. Yirmi sekiz hastalık bir patoloji serisinde en sık akciğer ve plevra (%32,9 hasta) takiben 5 hasta alt ekstremitte yumuşak dokulardan ve yine 5 hasta baş-boyundan kaynaklandığı bildirilmiştir⁽⁷⁾.

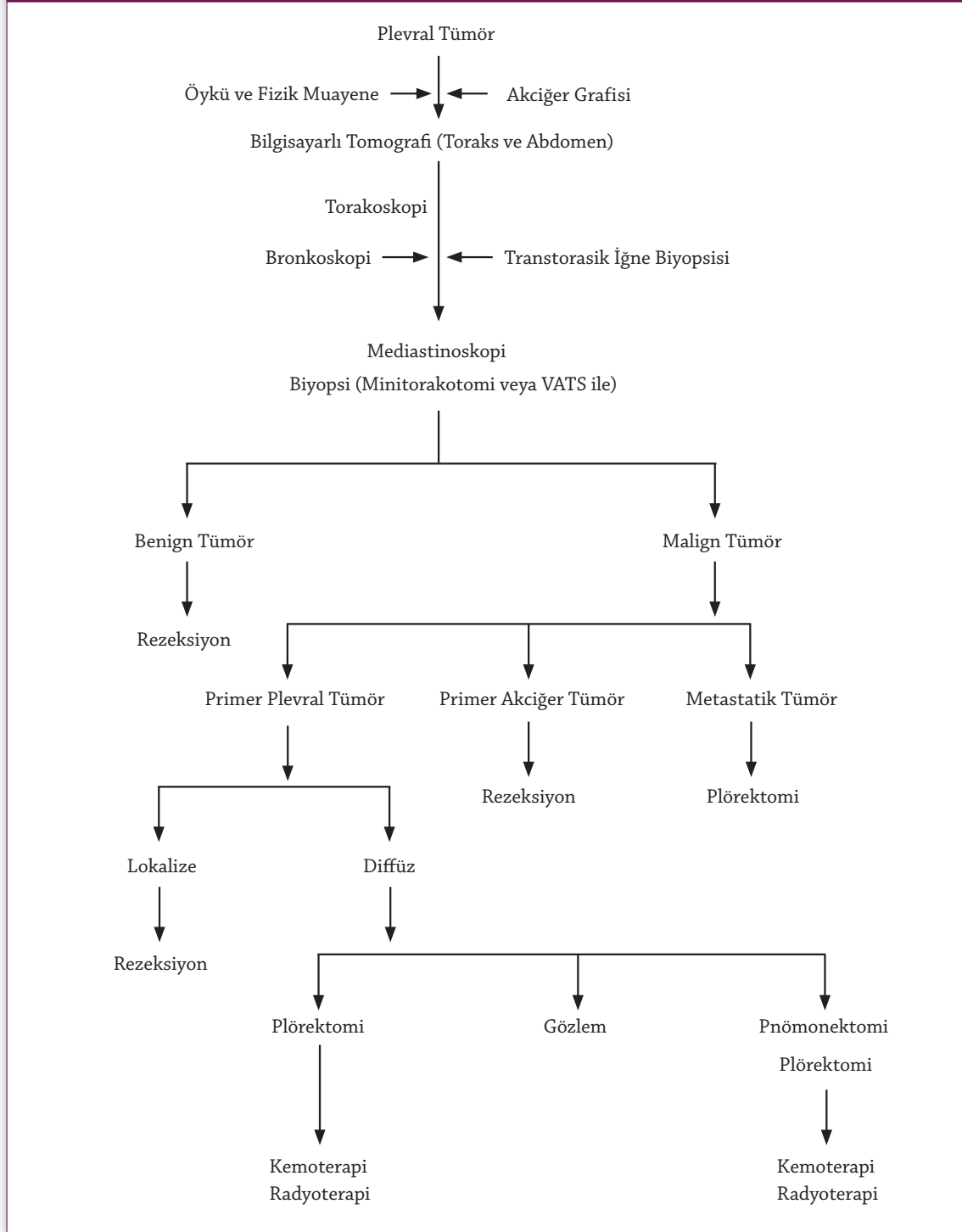
Genelde asemptomatiktir ve rastlantısal olarak tespit edilir. Toraks tomografisi en uygun tetkiktir. On dört hastalık bir seride yaş aralığı 37-73 olduğu ve 6.dekatta pik yaptığı görülmüştür⁽⁸⁾. Geniş serilerden biri olan çalışmada hastaların çok büyük bölümünün semptomsuz olduğu en sık görülen şikayetlerin ise göğüs ağrısı, kronik öksürük ve dispne olduğu belirtilmiştir⁽⁹⁾. Ayrıca hipertrofik pulmoner osteoartropati bu tümörlere eşlik edebilir⁽¹⁾.

Soliter fibröz tümörlerin çoğunluğu benigndir, malign formu ise hala bilinmezliğini korumaktadır. Bu tümörün davranışı öngörülemez ve histolojik tipleri hastalığın gidişatı her zaman ilişkili olmayabilir⁽¹⁰⁾. Benign ve malign formu pediküllü (saptı)-pedikülsüz (sapsız) olarak sınıflandırılabilir (Şekil 2).

Mezotelyoma ile ayırımı etyoloji, tanı, tedavi ve prognoz farklılıkları nedeniyle yapılmalıdır. Asbest maruziyeti yoktur, submezotelyal bağ dokusundan kaynaklanır ve tedavisi cerrahi rezeksiyondur⁽³⁾. Hem benign

Tablo 1. Dünya Sağlık Örgütü plevral tümörler sınıflandırması⁽⁴⁾.

A- Mezotelyal Tümörler	B- Lenfoproliferatif Hastalıklar	C- Mezenkimal Tümörler
1. Diffüz malign mezotelyoma Epiteloid mezotelyoma Sarkomatoid mezotelyoma Desmoplastik mezotelyoma Bifazik mezotelyoma	1. Primer efüzyon lenfoması 2. Piyotoraks ile beraber olan lenfoma	1. Epiteloid hemanjiyoendotelyoma Anjiosarkoma 2. Sinoviyal sarkoma Bifazik Monofazik
2. Lokalize malign mezotelyoma		3. Soliter fibröz tümör
3. Mezotelyal kökenli diğer tümörler İyi diferansiye papiller mezotelyoma Adenomatoid tümör		4. Plevranın kalsifiye tümörü 5. Desmoplastik "round cell" tümör

Şekil 1. Plevral tümörlerde tanı ve tedavi algoritması.

hem de malign formunda tedavi geniş lokal rezeksiyonu içermektedir. Gerektiğinde parankimal ve plevral geniş rezeksiyonlarda eklenebilir⁽⁵⁾. Adjuvan tedavi genellikle bu tümörlerde gerekli olmaz. Malign pedikülsüz tümörlerde rekürrens halinde adjuvan tedavi düşünülebilir⁽¹⁰⁾.

PLEVRANIN BENİGN TÜMÖRLERİ

Plevranın soliter fibröz tümörü dışındaki benign tümörleri nadir görülürler ve genelde olgu sunumları şeklinde bildirilmişlerdir. Bu bölümdeki tümörler plevranın kalsifiye fibröz psödötümörü, adenomatoid tümör ve sklerozan hemanjiomdur^(3,11). Bu üç tümör

dışında farklı kaynaklarda plevranın benign tümörleri arasında lipomlar, lipoblastomlar, basit mezotelyal kistler, multikistik mezotelyal kistler schwannoma da bildirilmiştir⁽¹⁾.

Plevranın kalsifiye fibröz psödötümörü

Plevral tabanlı gelişen benign tümörlerdir. Direkt akciğer grafisinde plevral lezyon tespit edilebilir fakat kalsifikasyonlar görülmeyebilir. Toraks tomografisi kalsifikasyonları iyi gösterir⁽¹¹⁾. Plevrada plak tarzından yoğun kollajen içeren kalsifikasyonlar şeklinde izlenir⁽³⁾. Soliter ya da multipl odaklı gelişim gösterebilirler. İyi sınırlı sert, visseral ya da parietal plevradan köken alabilirler^(3, 12). Bu tümörler için cerrahi rezeksiyon tamamen tedavi edicidir ve prognozu iyidir^(3, 11).

Tablo 2. Plevral reaksiyona neden olan enflamatuvar durumlar.

Plevral enfeksiyon
Radyasyon
Cerrahi
Travma
İntrakaviter tedaviler
Kollajen vasküler hastalıklar
Sistemik romatolojik hastalıklar
Subplevral parankimal hastalıklar
Pnömotoraks
İlaç reaksiyonları
Pankreatit
Üremi
Pnömokonyoz

Adenomatoid tümör

Adenomatoid tümörler küçük nodüler plevral lezyonlar şeklinde rastlantısal olarak torakotomi sırasında ya da akciğer spesmenlerinin incelemesi sırasında fark edilirler⁽¹¹⁾. Bu lezyonların fibröz stromada vakuoller ve tübüler sahalarda epitelyal hücrelerin mezotel difransiyasyonu ile meydana geldiği bildirilmiştir^(3, 13). Bu tümörlerin klinik önemi malignite hastalarında plevra metastazı şüphesi ve karışıklığına neden olabilmeleridir⁽¹¹⁾.

Sklerozan hemanjiom

Primer olarak akciğer kaynaklı benign epitelyal tümördür. Nadir görülür ve tedavisi cerrahi rezeksiyondur ve prognozu iyidir⁽¹¹⁾.

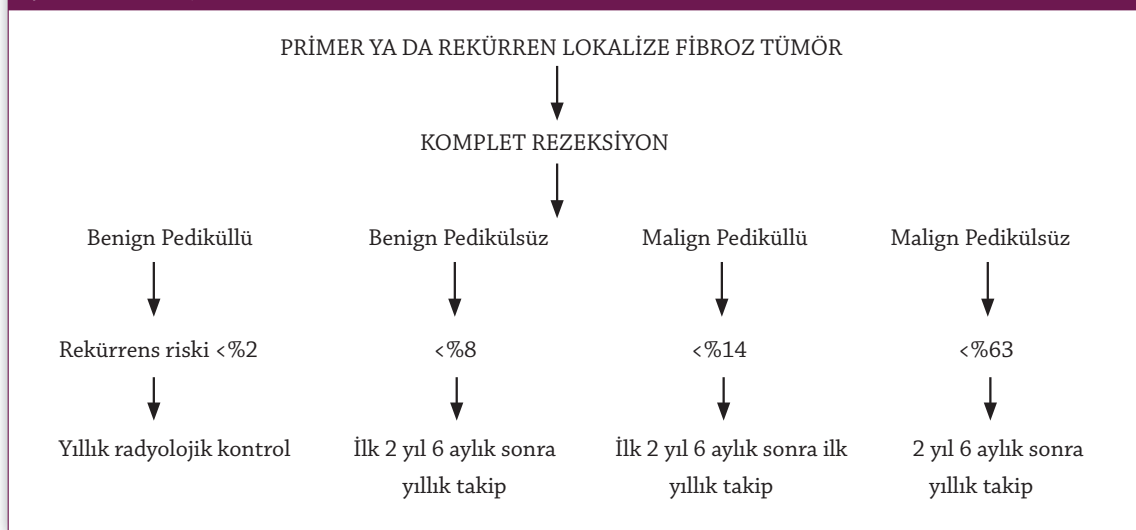
PLEVRANIN MEZOTELYOMA DIŞI MALİGN TÜMÖRLERİ

Diffüz Malign Mezotelyoma dışındaki plevranın malign tümörleri son derece nadirdir. Genelde olgu bildirimleri şeklindedir. Plevranın en yaygın tümörü akciğer veya diğer organlardan kaynaklanan metastatik tümörlerdir (Resim 1). Bu nadir tümörler plevrada yayılarak mezotelyomayı taklit edebilirler. Bu durum psödomezotelyoma olarak adlandırılabilir⁽¹⁴⁾. Plevranın mezotelyoma dışındaki malign tümörlerinin klasifikasyonunda ve adlandırılmasında kaynaklar arasında farklılıklar vardır. Tablo 3'te bu tümörler toplu olarak belirtilmiştir^(3, 11).

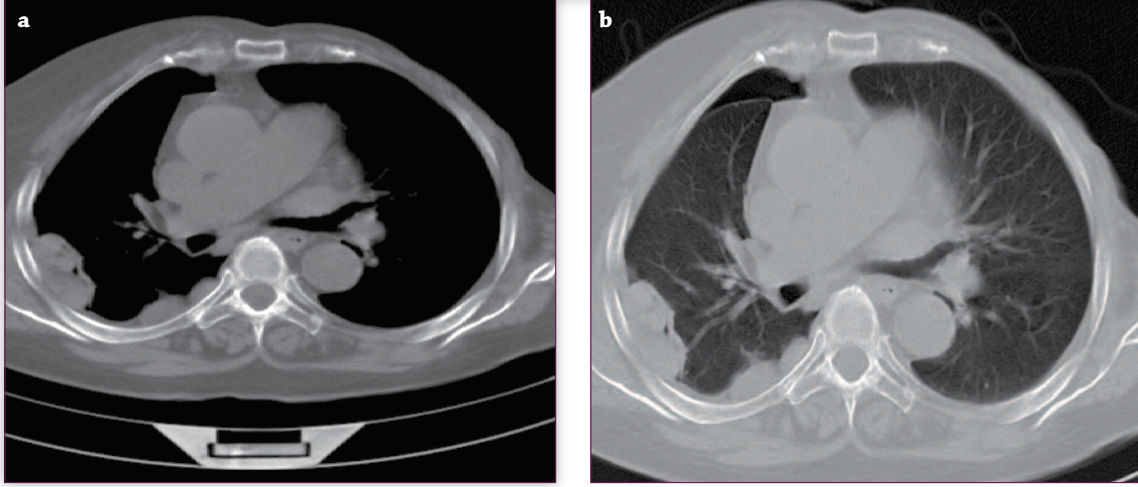
Lokalize Malign Mezotelyoma

Seröz membran yüzeylerinden gelişen bir tümördür. Az sayıda olgu mevcuttur bu nedenle prognoz hakkında ye-

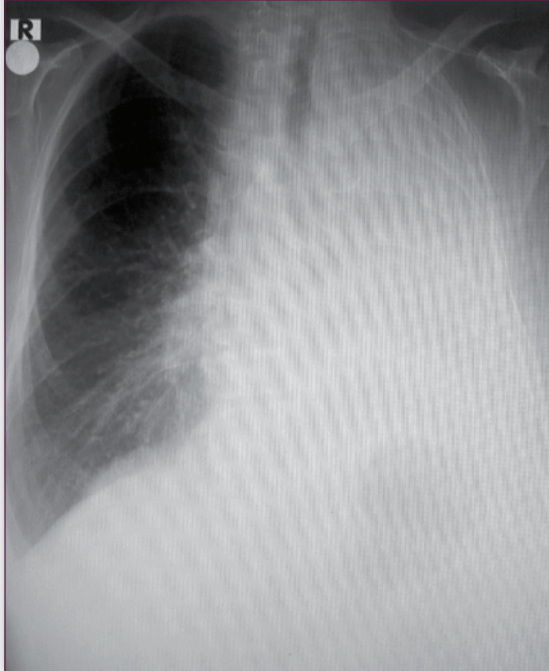
Şekil 2. Primer ya da rekürren lokalize fibröz tümör⁽¹⁰⁾.



Resim 1. a, b. 79 yaşında kadın hasta meme ca plevra metastazı mediasten kesiti (a), 79 yaşında kadın hasta meme ca plevra metastazı parankim kesiti (b).



Resim 2. 75 yaşında kadın hasta sol masif pleval efüzyonla kliniğimize başvurdu. Videotorakoskopi yapıldı. Patoloji sonucu adenokanser olarak raporlandı. Metastaz taramasında başka tümöre rastlanmadı, primer plevra adenokanseri tedavisi gördü.



terli bilgi yoktur^(3,11). Crotty ve arkadaşları⁽¹⁵⁾ tarafından 1994 yılında 6 olguluk bir seri yayınlanmıştır.

Epiteloid Hemanjiyotelyoma

Endotel hücrelerinden kaynaklanan vasküler bir tümördür. Malign mezotelyomaya benzerlik gösterir.

Tümörün von willibrand faktöre karşı antikorlar ve vasküler endotelial kökenli hücrelerden kaynaklanan monoklonal antikorların işaretlenmesi ile mezotelyomadan ayrımı yapılabilir. Tümörün tedavilere cevabı iyi değildir, hızlı yayılarak erken ölüme neden olur^(3,11).

Plevranın Anjiosarkomu

Epiteloid hemanjiyotelyoma gibi malign mezotelyoma ile karışabilen, ayrımında antikor incelemeleri gereken kötü prognozlu nadir vasküler tümördür^(3,11).

Plevranın Snovyal Sarkomu

Sinovyal sarkom daha çok ekstremiteleri tutan yumuşak doku sarkomudur. Plevra tutulumu çok nadirdir ve olgu sunumları şeklindedir. Bu hastaların klinik başvuruları hemorajik pleval efüzyonla olabilir⁽¹⁶⁾.

Hemanjioperisitom

Küçük ve kapiller damarların çevresinden köken alan düşük grade li bir malignitedir. Tedavisi komplet rezeksiyonla cerrahidir⁽¹¹⁾. Masif hemotoraksla başvuran hasta bildirilmiştir⁽¹⁷⁾.

Plevranın Primer Düz Kas Tümörü

Düz kastan kaynaklanan tümörler genelde leiomyosarkom şeklindedir. Hastalar elli yaşından gençtir. Tümör çapı genelde on santimetreden daha büyüktür⁽¹⁸⁾.

Psödomezotelyomatöz Anjiosarkom

Malign vasküler bir tümördür. Cerrahi ve radyoterapi tedavi seçeneğidir fakat sağkalımı çok kötüdür⁽³⁾.

Tablo 3. Plevranın mezotelyoma dışı malign tümörleri⁽¹¹⁾.

Lokelize malign mezotelyoma
Epiteloid hemanjiyendotelyoma
Plevranın anjiosarkomu
Sinoviyal sarkom
Hemanjioperisitom
Plevranın primer düz kas tümörü
Psödomezotelyamatöz anjiosarkom
Primer plevral liposarkom
Plevranın primer iskelet dışı miksoid kondrosarkomu
Primer plevral timoma
Plevranın primer skuamöz hücreli karsinomu
Plevranın primer melanomu
Malign periferik sinir kılıfı tümörü
Plevranın kondroblastik osteosarkomu
Plevranın mukoepidermoid tümörü
Plevranın karsinosarkomu
Plevranın adenoskuamöz karsinomu

Primer Plevral Liposarkom

Genel olarak liposarkomlar yumuşak doku sarkomlarının en sık görülen tipidir. Fakat göğüs boşluğunda çok nadir izlenirler. 1067 hastalık bir seride göğüste 29 hastada plevra da ise 9 hastada liposarkom izlenmiş. Geniş rezeksiyon ve adjuvan radyoterapiye rağmen sağkalımı iyi değildir⁽¹⁴⁾.

Plevranın Primer İskelet Dışı Miksoid Kondrosarkomu

Literatürde yalnızca birkaç olgudan söz edilmiştir.

Primer Plevral Timoma

Plevradan lokalize ya da diffüz şekilde köken alabilirler. Bu tümörlerle ilgili hipotez plevradaki ektopik timik dokudan gelişebilecekleri şeklindedir. Lokalize olduğunda cerrahi kür sağlar diffüz formunda ise radyoterapi uygulanır⁽¹⁾.

Plevranın Primer Skuamöz Hücreli Karsinomu ve Plevranın Adenoskuamöz Karsinomu

Nadir görülen tümörlerdir ve mezotelyoma ile ayırtmak zor olabilir (Resim 2).

Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi 2015; 3 (3): 355-361

Plevranın Primer Melanomu

Primer olarak çok nadirdir. Primer olduğunu kanıtlayabilmek için cilt lezyonu olmadığı gösterilebilmelidir⁽¹¹⁾.

Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü

Çok nadir olgu düzeyindedir ve mezotelyoma ile karışır⁽¹⁹⁾.

Plevranın Kondroblastik Osteosarkomu, Plevranın Mukoepidermoid Tümörü, Plevranın Karsinosarkomu

Olgular düzeyinde nadir görülen tümörlerdir.

KAYNAKLAR

1. McNamee J. Plevranın Benign Tümörleri. In Sugarbaker DJ, Bueno R, Krasna MJ, Mentzer SJ, Zellos L (eds) Erişkin Göğüs Cerrahisi. Çeviri Editörü: Mustafa Yüksel, Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul 2011; 1068-76.
2. Boylan AM, Broaddus VC. Tumors of the pleura, In Mason RJ, Broaddus VC, Murray JF, Nadel JA ed. Textbook of Respiratory Medicine. Elsevier&Saunders Philadelphia 2005: 1989-2009.
3. Kurul İC, Tülüce K. Plevranın Nadir Görülen Tümörleri. Göğüs Cerrahisi In: Ökten İ, Kavuçku HŞ, ed. Göğüs Cerrahisi, İstanbul, 2013: 1563-72.v
4. Travis WD, Brambilla E, Müller-Hermelink HK, Harris CC. Pathology and Genetics of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. Lyon: IARC Press, 2004; 126-44.
5. Shields TW, Yeldani AV. Localized fibrous tumors of the pleura. In: Shields TW, Locicero III J, Reed CE, Feins RH, General Thoracic Surgery, seventh ed, Vol I, Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia 2009; 835-45.
6. Ernam D, Atalay F, Atıkan Ş, Güngen AC, Demirağ F. Solitary Fibrous Tumor (A Case Report) Solunum Hastalıkları 2006; 17: 137-40.
7. Vogels RJ, Vlenterie M, Versleijen-Jonkers YM, Ruijter E, Bekers EM, Verdijk MA, et al. Solitary fibrous tumor-clinico-pathologic, immunohistochemical and molecular analysis of 28 cases. Diagn Pathol 2014; 29: 9: 224.
8. Jadcak P, Guz W, Kaznowska E, Ramotowski R, Szlachta-Tarata E, Górecki A, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura-cases analysis. Pol J Radiol 2014; 21; 79: 368-73.
9. 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.
10. De Perrot M, Fischer S, Brundler MA, Sekine Y, Keshaviee S. Solitary fibrous tumor of the pleura. Ann Thorac Surg 2002; 74: 285-93.
11. Shields TW, Yeldani AV. Uncommon Tumors of the Pleura. In: Shields TW, Locicero III J, Reed CE, Feins RH, General

- Thoracic Surgery, seventh ed, Vol I, Lippincott Williams&Wilkins, Philadelphia 2009; 869-73.*
12. Suh JH, Shin OR, Kim YH. Multiple calcifying fibrous pseudotumor of the pleura. *J Thorac Oncol* 2008; 3: 1356-8.
 13. Kaplan MA, Tazelaar HD, Hayashi T, Schroer KR, Travis WD. Adenomatoid tumors of the pleura. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 1219.
 14. Miandoab SN, Sugarbaker DJ, Linden PA. Pleural Tumors. In: Sellke F, del Nido PJ, Swanson SJ. (eds) . *Sabiston and Spencer's Surgery of the Chest, 8th edition, Saunders, an imprint of Elsevier. 2009; 449-72.*
 15. Crotty TB, Myers JL, Katzenstein AL, Tazelaar HD, Swensen SJ, Churg A. Localized malignant mesothelioma: a clinicopathologic and flow cytometric study. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 357-63.
 16. Sandeepa HS, Kate AH, Chaudhari P, Chavan V, Patole K, Lokeshwar N, et al. Primary pleural synovial sarcoma: A rare cause of hemorrhagic pleural effusion in a young adult. *J Cancer Res Ther* 2013; 9: 517-9.
 17. Cheng YL, Yu CP, Hsu SH, Lee SC. Hemangiopericytoma of the pleura causing massive hemothorax. *J Formos Med Assoc* 2000; 99: 428-30.
 18. Moran CA, Suster S, Koss MN. Smooth muscle tumors presenting as pleural neoplasms. *Histopathology* 1995; 27: 227-34.
 19. Ordonez N, Torno C. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the pleura with epithelial and rhabdomyoblastic differentiation: report of a case clinically simulating mesothelioma. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 1515-21.