

NADİR BİR TORAKS TÜMÖRÜ: SİNOVYAL SARKOM OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

Ahmet Tuncay TURGUT¹, Uğur KOŞAR¹, Cüneyt KURUL², Salih TOPÇU³, İrfan TAŞTEPE⁴

ÖZET

Toraksın primer sinovyal sarkomu oldukça nadirdir. Akciğer, plevra veya göğüs duvarı tutulumu görülebildiği gibi bu bölgelerin birden fazlası da tutulabilir. Göğüs duvarında kitle saptanması nedeniyle opere edilen ve operasyon materyaline ait doku tanısı monofazik sinovyal sarkom olarak raporlanan, 55 yaşındaki erkek hastanın operasyon öncesindeki PA akciğer grafisinde sağ hemitoraks alt zonda, diyafragmadan net olarak sınırlandırılmayan kitle görünümü izlendi. Toraks BT incelemesinde sağ akciğer orta lob komşuluğunda, plevraya geniş tabanla oturan, interkostal alanlardan göğüs duvarına uzanan, 97x72 mm boyutlarında düzgün sınırlı kitle saptandı. Tanımlanan görüntüleme bulguları özgül olmamakla birlikte, ayırıcı tanıda toraksın primer malign neoplazmları içerisinde nadir görülen sinovyal sarkom da göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Sinovyal sarkom, toraks, radyografi, bilgisayarlı tomografi

A Rare Tumor of the Thorax: Synovial Sarcoma Case Report and Review of the Literature

SUMMARY

Primary synovial sarcoma of the thorax is extremely rare. The involvement of lung, pleura or chest wall may be seen and sometimes more than one of these structures may be effected. The preoperative chest radiography of a 55-year-old male patient operated for a mass lesion detected on chest wall revealed a mass lesion at the inferior zone of the right hemithorax which was not discernible from the diaphragma. Thorax CT examination revealed a sharply marginated mass lesion with dimensions of 97x72 mm, located adjacent to the right middle lobe, having a wide pleural base and extending through the intercostal space to the chest wall. Rare synovial sarcoma of the thorax should be considered in the differential diagnosis of the primary malignant neoplasms of the thorax, though the imaging findings are non-specific.

Key words: Synovial sarcoma, thorax, radiography, computed tomography

Sinovyal sarkom tüm yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık % 5-10'unu oluşturmaktadır¹. Sinovyal sarkom sıklıkla periartiküler bölge olmak üzere ekstremitelerde saptanmakta olup, nadiren intraartiküler yerleşim gösterir. Klinik olarak, palpabl ve ağrılı yumuşak doku kitlesi şeklinde ortaya çıkmaktadırlar. Bununla birlikte, boyun, dil, larinks, mediastinum, özefagus, kalp, akciğer, karın duvarı, ince barsak mezenteri, damarlar ve retroperiton gibi diğer vücut bölgelerinde de oluşabilir. Sinovyal sarkomun toraks tutulumu literatürde oldukça nadir olarak bildirilmiştir^{2,3}. Bu bölgede tümörün nadir görülmesi ayırıcı tanıda gözden kaçırılmasına neden olabilir^{4,5}. Sinovyal sarkomun radyolojik özelliklerinin bilinmesi doğru tanı ve uygun tedavi yaklaşımının belirlenmesi bakımından oldukça önemlidir.

OLGU SUNUMU

Hipertansiyon nedeniyle 6 yıldır tedavi edilmekte olan 55 yaşındaki erkek hastanın 15 gün önce alınan postero-anterior (PA) akciğer grafisinde sağ akciğerde lezyon saptanması üzerine gerçekleştirilen bilgisayarlı tomografi (BT) eşliğinde transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisine ait

histopatolojik doku tanısı malign mezenkimal tümör olarak raporlanmış. Hastaya yönelik klinik değerlendirmede özgül bir yakınma saptanmadı. Fizik muayenede, sağ meme başının 2 cm lateralinde, göğüs ön duvarında, düzensiz sınırlı, yaklaşık 6x5 cm boyutlarında, sert kitle palpe edildi. Hastanın asbeste maruz kalma öyküsü bulunmamaktaydı. PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt zon lateral kesimini dolduran, kısmen düzgün sınırlı, diyafragmadan net olarak sınırlandırılmayan kitle görünümü izlendi (Resim 1). Kontrastsız toraks BT incelemesinde sağ akciğer orta lob komşuluğunda, plevraya geniş tabanla oturan, interkostal alanlardan göğüs duvarına uzanan, 97x72 mm boyutlarında düzgün sınırlı, yumuşak doku dansitesinde kitle (ok) ve sağda minimal pleural efüzyon saptandı. (Resim 2). Sağ torakotomi eşliğinde gerçekleştirilen eksizyon sonrasında histopatolojik incelemede iki kosta segmenti içeren, 10x9x8 cm boyutlarındaki kitlenin hafif nodüler görünümde olduğu, mikroskopik olarak yoğun hücresel demetler şeklinde dizilen iğsi hücrelerden oluştuğu, tümör hücrelerinin sitokeratin ve vimentin içerdiği ve bu nedenlerden ötürü histopatolojik tanının monofazik tipte sinovyal sarkom ile uyumlu olduğu bildirildi (Resim 3).

¹Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, ANKARA, TÜRKİYE

²Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA, TÜRKİYE

³Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR, TÜRKİYE

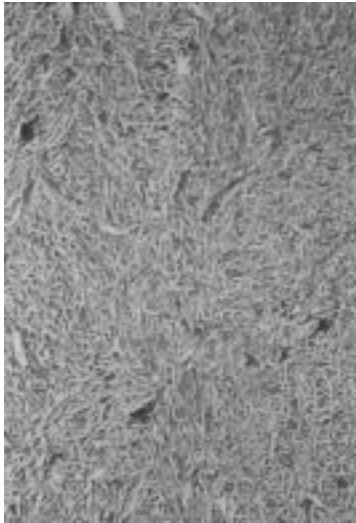
⁴Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahi Merkezi, Göğüs Cerrahi Kliniği, ANKARA, TÜRKİYE



Resim 1. PA akciğer grafisinde sağ akciğer alt zon lateral kesimini dolduran, kısmen düzgün sınırlı, diyafragmadan net olarak sınırlanmayan kitle görünümü (ok) izlenmektedir.



Resim 2. Kalp düzeyinden geçen kontrastsız toraks BT incelemesinde sağ akciğer orta lob komşuluğunda, plevraya geniş tabanlı oturan, interkostal alanlardan göğüs duvarına uzanan düzgün sınırlı kitle (ok) izleniyor. Sağda minimal plevral efüzyon mevcut.



Resim 3. İğsi hücrelerden oluşan monofazik sinovyal sarkom (Hematoksilen-Eozin, x100).

TARTIŞMA

Sinovyal sarkom diferansiye olmayan mezenkimal dokudan köken alan ve tüm malign mezenkimal tümörlerin % 5-10'unu oluşturan bir tümördür⁵. Ekspansil karakterde yavaş büyüme gösterir. Genellikle 3.-5. dekatlar arasında görülür. Erkek/kadın oranı 2/3 olarak bildirilmiştir⁵. Oldukça nadir görülen toraksın primer sinovyal sarkomunda akciğer, plevra veya göğüs duvarı tutulumu görülebildiği gibi bu bölgelerin birden fazlası da tutulabilir⁶. Hastalar sıklıkla göğüs ağrısı yakınmasıyla başvururlar³. Sunulan olguda ise lezyon başka amaçla alınan PA akciğer grafisinde saptanmıştır. Tümörün sinovyal membrandan kaynaklanmayıp sadece ışık mikroskopisinde sinovyal dokuya benzerlik göstermesi nedeniyle, aslında sinovyal sarkom yanlış kullanılan bir isimdir⁷. Histolojik olarak, tümör monofazik veya farklı oranlarda olmak üzere epitel ve iğsi hücrelerden oluşan bifazik tipte olabilir⁷. Özel immünohistokimyasal belirleyiciler vimentin ve sitokeratin varlığını gösterebilir. Olguların % 90'ında genellikle t(X;18)(p11.2;q11.2) şeklinde dengeli karşılıklı translokasyon olmak üzere özel sabit bir translokasyon bulunur⁷. Ancak incelenen olguda söz konusu translokasyon varlığı araştırılmamıştır.

Sinovyal sarkom BT incelemesinde tipik olarak kas dokusundan biraz daha yüksek atenuasyon gösteren yumuşak doku kitlesi şeklinde bulgu verir ve komşu dokulara infiltrasyon söz konusu olabilir². BT incelemesinde heterojen dansite yapısı izlenirken seyrek olarak kanama alanlarına karşılık gelen sıvı-sıvı seviyeleri içeren kistik dansitede lezyonlar saptanabilir. BT kortikal kemik erozyonunu ve intratümöral kalsifikasyonları oldukça iyi göstermektedir². Olguların bir bölümünde direkt grafide kalsifikasyon görülebilmekle birlikte, Duran-Menduciti ve ark.³ serilerinde olgularda kalsifikasyon saptanmadığını bildirmişlerdir. Tümör genellikle heterojen karakterde kontrastlanma görülür^{3,8,9}. Sinovyal sarkom T1 ve T2 ağırlıklı MR görüntülerde genellikle heterojen sinyal intensitesi göstermekte ve farklı miktarlarda septasyon içerebilmektedir³. T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde saptanan hiperintensite kanama alanlarına karşılık gelmektedir^{3,7}. Olguların % 10-25'inde sıvı-sıvı seviyeleri saptanabilmektedir¹. Olguların yaklaşık üçte birinde MR incelemesinde karışık sinyal görünümü saptanmaktadır^{3,7}.

Mevcut olgu PA akciğer grafisinde düzgün kenar yapısı göstermekteydi. Daha önce Frazier ve ark.¹⁰ tarafından bildirilen seride olguların %78'inin keskin sınırlı olduğu belirtilmiştir. Yine aynı seride tanımlanan bulgularla uyumlu olarak sunulan olguda lezyonun kavitasyon veya kalsifikasyon içermediği saptandı ve karşı hemitoraksta normal olarak değerlendirildi. Olgunun BT incelemesinde belirlenen geniş tabanlı plevral yerleşimin, Frazier ve ark.¹⁰

tarafından %73 oranında görüldüğü bildirilmiştir. Ayrıca 97x72 mm olarak ölçülen lezyon boyutları aynı seriyeye ait ortalama değere (10 cm) yakın olarak değerlendirildi. Lezyonla aynı tarafta saptanan plevral efüzyon, literatürde bildirilen olgularda da yaygın olarak görülmüştür¹⁰⁻¹². Elde olunan kesitlerde lezyonun kalsifikasyon içermemesi ve kemik destrüksiyonu saptanmaması da literatür bulgularıyla uyumlu olarak değerlendirildi. Mevcut olguda ağırlıklı olarak intratorakal-ekstraparankimal yerleşim gösteren lezyon göğüs duvarına uzanım göstermektedir. Frazier ve ark.¹⁰ tarafından bildirilen seride hiçbir olguda göğüs duvarı invazyonu saptanmamışken, Tateishi ve ark.² lezyonun komşu dokulara infiltrasyon gösterebildiğini bildirmişlerdir. Tanısal kontrastlı BT incelemesinin yapılmaması olmasının nedeniyle lezyonun kontrast tutulum karakteri değerlendirilemedi.

İncelenen olgunun direkt radyografi ve BT incelemelerinde saptanmış bulunan lezyonun göğüs duvarıyla dar açı yerine geniş ve künt açı yapıyor olması nedeniyle ekstraparankimal yerleşimli olduğu düşünüldü. Bu nedenle ayırıcı tanıda öncelikle plevra ve göğüs duvarı kaynaklı tümöral lezyonlar akla getirilmelidir. Radyografi, BT ve MR görüntüleme ile yumuşak doku dansitesinde veya atenuasyonunda lezyonlar şeklinde izlenen, sıklıkla içerisinde düşük dansiteli veya atenuasyonlu nekroz alanlarının izlendiği, kalsifikasyon içerebilen fibrosarkom, malign fibröz histiyositom, rabdomyosarkom, malign schwannom gibi yumuşak doku sarkomları, hemanjioperisitom ve lenfoma gibi yumuşak tümörleri sinovyal sarkoma benzer radyolojik özellikler göstermektedir.^{3,13,14} Göğüs duvarının diğer yumuşak doku tümörlerinden lipom BT ve MR görüntüleme ile saptanan yağ dokusuna ait görüntüleme özellikleriyle, nörojenik tümörler T2 ağırlıklı MR incelemedeki hiperintens görünümleriyle, desmoid tümörler BT'de düzensiz sınırlı görünmeleriyle ve kontrast tutulumu göstermemeleriyle sinovyal sarkomdan ayırt edilebilir¹⁴. Plevranın lokalize fibröz tümörü benzer klinik ve radyolojik bulgulara sahip olmakla birlikte, hipoglisemi veya hipertrofik osteoartropati görülmesi ayırıcı tanıda yardımcıdır⁹. Plevral kitle şeklinde izlenen mezotelyoma için ise, asbest öyküsü veya karşı hemitoraksta plevral plakların varlığı ile karakterizedir⁹.

Tedavide tercih edilen yöntem tek başına veya radyoterapiyle birlikte geniş-radikal eksizyondur⁷. İyileşme eksizyon ne kadar radikal olduğuyla yakından ilişkilidir. Tümör boyutu, mitotik hız ve yaygın tümör nekrozunun en önemli prognoz belirleyicileri olarak kabul edilmektedir. Rekürrens görülebilmektedir⁶.

Olgumuzla ilgili olarak tanımlanmış olan radyolojik bulgular göğüs duvarı kaynaklı veya intratorakal-ekstraparankimal yerleşim gösteren ve daha sık rastlanan diğer malign tümöral lezyonlarda

de saptanabilmekle birlikte, tanımlanan görüntüleme bulgularının varlığında, ayırıcı tanıda sinovyal sarkom da mutlaka göz önünde bulundurulması gereken bir patolojidir.

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. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Tsuchiya R, Moriyama N. Chest wall tumors: radiologic findings and pathologic correlation: part 2. Malignant tumors. *Radiographics* 2003; 23:1491-508.
3. Duran-Mendicuti A, Costello P, Vargas SO. Primary synovial sarcoma of the chest: radiographic and clinicopathologic correlation. *J Thorac Imaging* 2003; 18: 87-93.
4. Jawahar DA, Vuletin JC, Gorecki P, Persechino F, Macera M, Magazeh P. Primary biphasic synovial sarcoma of the pleura. *Respiratory Medicine* 1997; 91: 568-70.
5. Dahnart W. *Radiology review manual*. 3rd ed. Williams&Wilkins, Baltimore, 1996:29-126.
6. Mukhopadhyay S, Aubry MC. Recurrent primary synovial sarcoma of the chest wall. *J Thorac Oncol* 2007; 2: 660-1.
7. Bui-Mansfield LT, Kaplan KJ, Bordman J. Synovial sarcoma of the chest wall. *AJR* 2002; 179: 880.
8. Nakajo M, Ohkubo K, Nandate T, Shirahama H, Yanagi M, Anraku M, Nakajo M. Primary synovial sarcoma of the sternum: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Radiat Med* 2005; 23: 208-12.
9. Fujimoto K, Hashimoto S, Abe T, Meno S, Terasaki H, Nishimura H, Hayabuchi N. Synovial sarcoma arising from the chest wall: MR imaging findings. *Radiat Med* 1997; 15:411-14.
10. Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, Galvin JR. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial sarcoma. *Radiographics* 2006; 26: 923-40.
11. Gaertner E, Zeren EH, Fleming MV, Colby TV, Travis WD. Biphasic synovial sarcomas arising in the pleural cavity: a clinicopathologic study of five cases. *Am J Surg Pathol* 1996; 20: 3645.
12. 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: 77681.
13. Slone RM, Gierada DS. Pleura, chest wall, and diaphragm. In: Lee JK, Sagel SS, Stanley RJ, Heiken JP, editors. *Computed body tomography with MRI correlation* 3rd ed. Lippincott-Raven, Philadelphia, 1998: 455-520.
14. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, Vasilescu C, Massard G, Wihlm JM, Roy C. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999; 19: 617-37.

Nadir bir toraks tümörü

YAZIŞMA ADRESİ:

*Dr. Ahmet Tuncay TURGUT
25. Cadde, 362. Sokak, Hüner Sitesi No: 18/30
TR-06530, Karakusunlar, Ankara, TÜRKİYE*

*Tel : +90 312 595 36 73
Fax : +90 312 324 31 90
E-posta : ahmettuncayturgut@yahoo.com*

Geliş Tarihi : 27.01.2008