

Ender Bir Malignite Olgusu: Bifazik Primer Pulmoner Sinovyal Sarkom

A Rare Case of Malignancy: Biphasic Primary Pulmonary Synovial Sarcoma

Olgu Sunumu
Case Report

Kadir Burak Akgün[®], Mukadder alıkođlu[®], Rabia Bozdođan Arpacı[®], Pınar Ergen[®]

Öz

Sinoviyal sarkom oldukça agresif seyreden bir malignitedir ve 10 yıllık hastalısız sađkalım %50 civarındadır. Sinoviyal sarkom tüm yumuřak doku sarkomlarının %5 ila 10'unu oluşturur. Generlerde ve adolesanlarda daha sık saptanmakta olup, alt ekstremiteelerde, özellikle diz evresinde görölme sıklıđı yüksektir. Yařlı popölasyonda hastalıđın prognozu daha kötü seyretmektedir. Hastalıđın dođrulanması için mikroskopik görüntölme, epitel belirtelerinde ve moleköler alıřmada pozitif boyanma gereklidir. Hastanemize daha öncesinde aynı seviyeden düřme öyküsü olan ve yalnızca omuz ađrısıyla başvurana 44 yařındaki erkek bir olgu sunulmaktadır. Yapılan ileri tetkikler ile hastamızın oldukça ender bir form olan ve literatürde az sayıda bildirilen pulmoner sistem kaynaklı bifazik sinoviyal sarkom olgusu olduđu gösterilmiştir.

Anahtar kelimeler: Bifazik, pulmoner, sinovyal, sarkom, travma

ABSTRACT

Synovial sarcoma is a highly aggressive malignancy with a 10-year disease-free survival of around 50%. Synovial sarcoma accounts for 5 to 10% of all soft tissue sarcomas. It is more common in young people and adolescents and it is seen in lower extremities, especially around the knee. The prognosis of the disease is worse in the elderly population. Microscopic imaging, positive staining of epithelial markers and molecular study are required to confirm the presence of the disease. We present a 44-year-old male patient with a history of falling from the same level and presenting with only shoulder pain. Further investigations have shown that our patient is a rare form of biphasic synovial sarcoma originating from the pulmonary system, which is rarely reported in the literature.

Keywords: Biphasic, pulmonary, synovial, sarcoma, trauma

Received/Geliř: 14.11.2019
Accepted/Kabul: 12.01.2020
Published Online: 29.04.2021

Kadir Burak Akgün
Mersin Üniversitesi Tıp Faköltesi,
Göđüs Hastalıkları Anabilim Dalı,
Mersin - Türkiye
✉ kadirburakakgun@gmail.com
ORCID: 0000-0002-3017-1025

M. Calikoglu 0000-0001-6645-4652
Mersin Üniversitesi Tıp Faköltesi,
Göđüs Hastalıkları Anabilim Dalı,
Mersin, Türkiye

R. B. Arpacı 0000-0002-1541-5108
P. Ergen 0000-0002-9505-5607
Mersin Üniversitesi Tıp Faköltesi,
Patoloji Anabilim Dalı,
Mersin, Türkiye

Cite as: Akgün KB, alıkođlu M, Bozdođan Arpacı R, Ergen P. Ender bir malignite olgusu: Bifazik primer pulmoner sinovyal sarkom. Tepecik Eđit. ve Arařt. Hast. Dergisi. 2021;31(1):120-5.

GİRİř

Sinovyal sarkom agresif seyreden bir malignitedir ve tüm sarkomların %5-10'unu oluşturur⁽¹⁾. Hastalıđın tanısı histopatolojik olarak konular, immünohistokimyasal ve moleköler alıřmalar ile dođrulanır⁽²⁾. Pulmoner sinovyal sarkom ise nadir görölün bir durumdur ve tüm akciđer maligniteleri içinde yaklaşık %0,5 oranına sahiptir⁽³⁾. Biz de literatürde ender olarak bildirilen primer bifazik pulmoner sinovyal sarkom tanılı bir olguyu sunduk.

OLGU

Kırk dört yařında erkek hasta kliniđimize sol omuz bölgesinde ađrı ile başvurdu. Öksürük, balgam, hemoptizi, göđüs ađrısı veya nefesdarlıđı yoktu. Başvurusundan birkaç gün önce ayađının kaldırılmasına nedeniyle sol yanına düřme öyküsü vardı. Bilinen herhangi bir komorbit hastalıđı bulunmuyordu. Yirmi altı yıldır günde 2 paket olmak üzere aktif sigara içicisiydi. Çocukluk ađından beri elektrik teknisyeni olarak alıřıyordu. Ailesinde herhangi kronik bir hastalık

© Telif hakkı T.C. Sađlık Bakanlığı İzmir Tepecik Eđit. ve Arařt. Hastanesi. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.
© Copyright Association of Publication of the T.C. Ministry of Health İzmir Tepecik Education and Research Hospital. This journal published by Logos Medical Publishing.
Licenced by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)



yoktu. Fizik muayenesinde sol skapuler alanda dokunmayla hassasiyet dışında özellik yoktu ve solunum sesleri doğaldı.

Çekilen akciğer grafisinde sol üst zonda opasite görüldü (Şekil 1). Bunun üzerine çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol üst lob bronşu etrafında yumuşak doku ile uyumlu olabilecek lezyon görüldü, ancak malignite veya akciğer absesi kesin olarak ayırt edilemedi (Şekil 2). Hastaya ampirik olarak amoksisilin/klavulanik asit ve metranidazol tedavisi başlandı ve kontrole çağırıldı.

Kontrol muayenesinde tedaviye radyolojik olarak yanıt alınmadığı görülerek ileri tetkik kararı alındı.

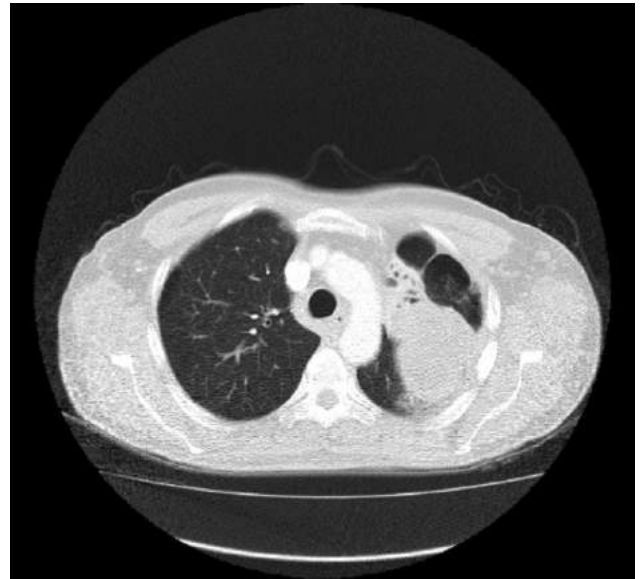


Şekil 1. Başyuru sırasında çekilen akciğer grafisi, sol üst zonda sınırları düzgün opasite.



Şekil 2. Toraks BT: Sol üst lob; parankimal konsolidasyon ve geniş düzensiz hipodens alan.

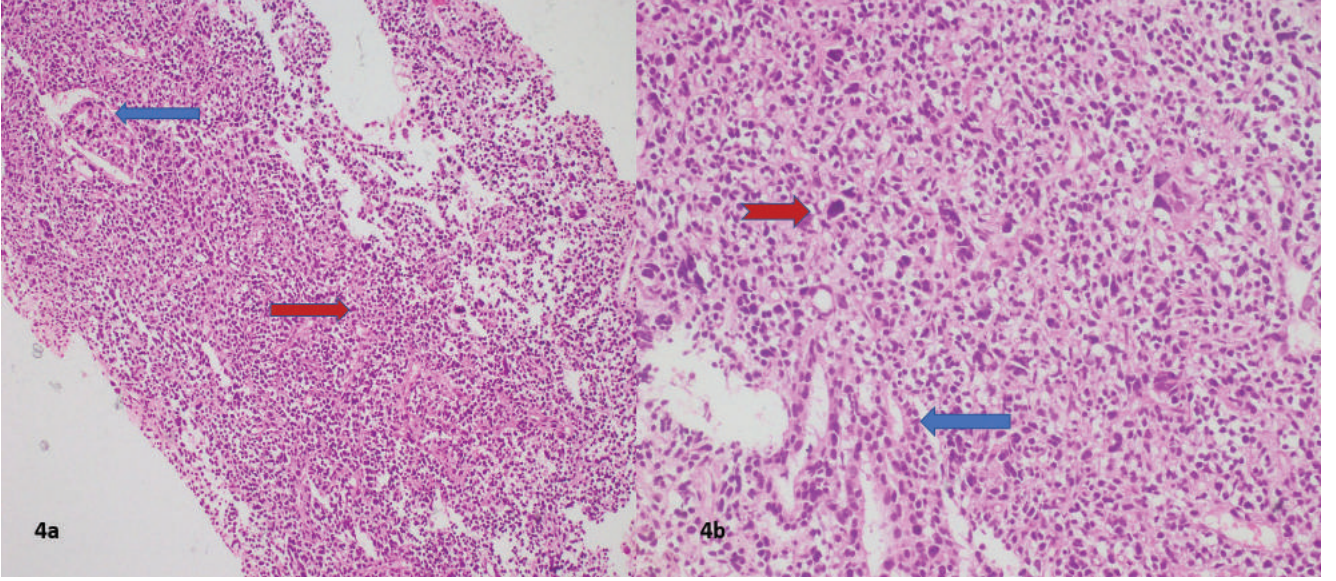
Positron emisyon tomografi (PET)-BT görüntülemesinde sol üst lobda primer malignite (15x12x14 cm, SUV-max 13,7) ve bitişiğindeki T2-T4 vertebra metastazı ile uyumluluk saptandı (Şekil 3). Toraks manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) mediastinel yağ dokusunda bir miktar invazyon görüldü, ancak göğüs duvarında primer odak veya metastaz olabilecek herhangi bir malignite bulgusuna rastlanmadı. Serebral MRG'de de beyin metastazı saptanmadı. Tüm vücut kemik sintigrafisinde de metastaz (sol dördüncü-beşinci kaburga, sağ beşinci kaburga ve kostovertebral kavşak) ile uyumlu bulgular görüldü.



Şekil 3. PET/BT: 15x12x14 cm düzensiz kitle lezyonu, içerisinde hipometabolik alanlar.

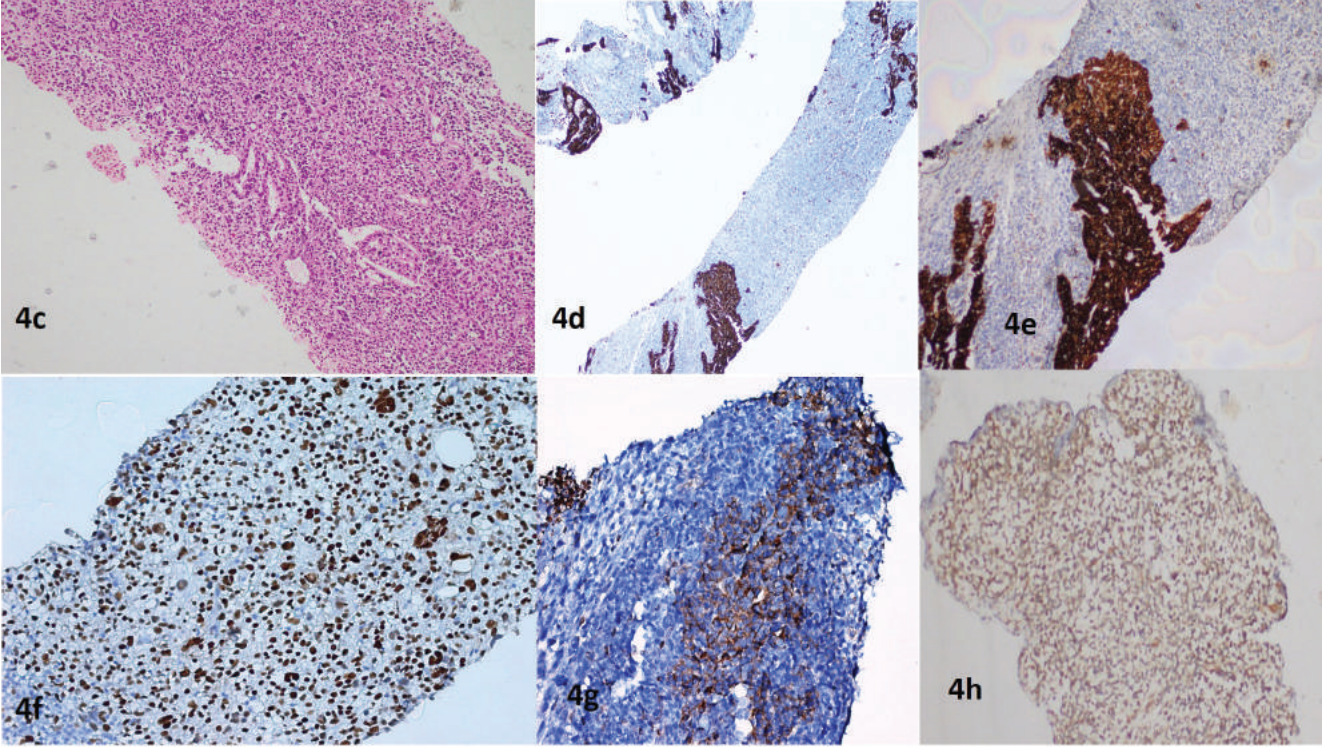
Doku örnekleme amacıyla hasta fiberoptik bronkoskopi işlemine alındı. Bronkoskopi sırasında, sol üst lob girişini tıkayan mobil, beyaz endobronşiyal lezyon görüldü. Buradan bronş lavajı, forseps biyopsi ve fırça biyopsi alındı, ancak mikrobiyolojik ve patolojik örnekler tanısal değildi. Bu aşamadan sonra hastaya transtorasik tru-cut biyopsi işlemiyle örnekleme yapıldı.

Histolojik olarak tümör, füziform ve oval yapıda hücrelerden oluşan, fokal alanlarda belirgin pleomorfizm gösteren mezenkimal komponentin yanı sıra düzensiz gland benzeri yapılar veya yarıklar oluşturan epitelial komponent içeren bir patern sergilemekteydi.



Şekil 4a. İğsi ovoid hücreler ve epitelyal hücrelerin (mavi ok) bir arada görüldüğü bifazik malign tümör, H-E, x100

Şekil 4b. Pleomorfik (kırmızı ok) hiperkromatik ovoid atipik hücreler (mavi ok) ve glandüler patern sergileyen epitelyal hücreler (mavi ok), H-E, x200



Şekil 4c. Ovoid mezenkimal ve epitelyal hücrelerin birarada görüldüğü bifazik malign tümör, H-E, x100

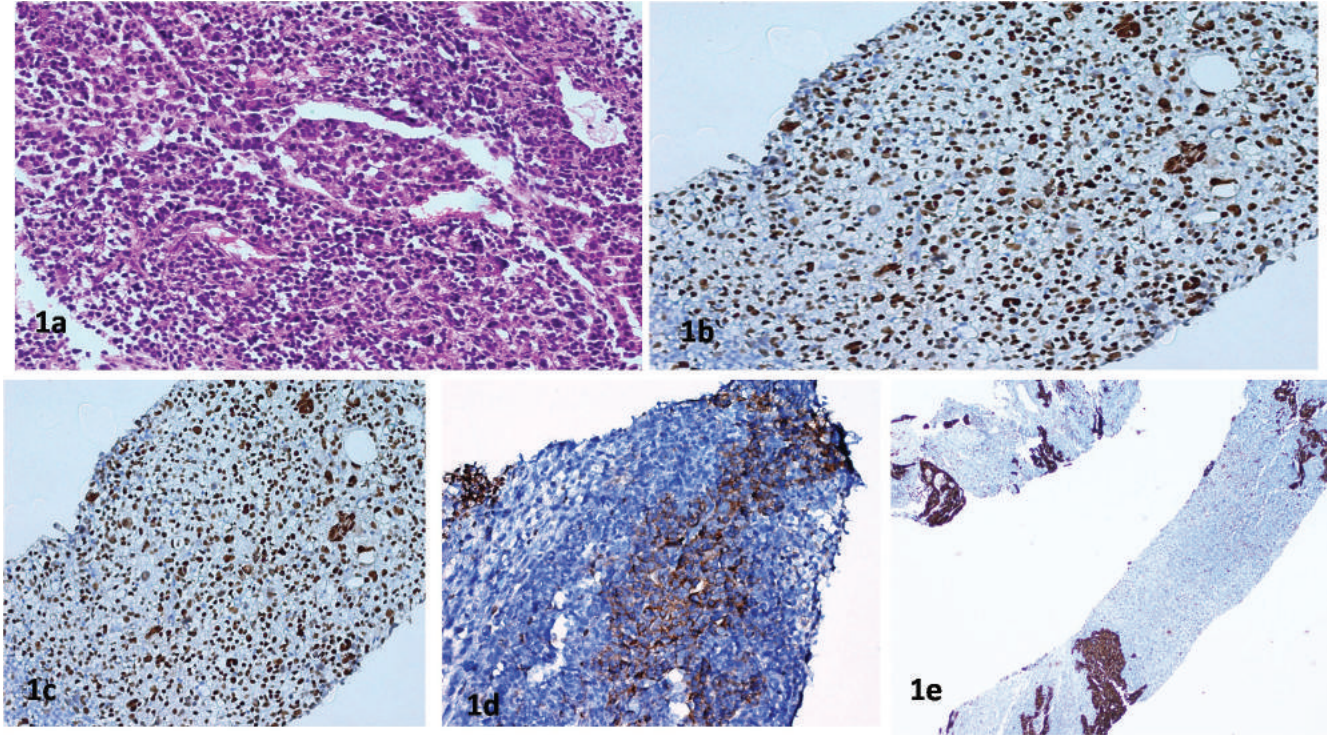
Şekil 4d. Sinovyal sarkoma ait tümör hücrelerinde, epitelyal komponentte immünohistokimyasal olarak pansitokeratin ile pozitif boyanma, Pansitokeratin, x40.

Şekil 4e. Bifazik sinovyal sarkom olgusunda immünohistokimyasal olarak EMA ile epitelyal komponentte pozitif boyanma, EMA, x200.

Şekil 4f. Tümör hücrelerinde TLE1 immünohistokimya boyası ile güçlü nükleer diffüz boyanma, TLE1, x200

Şekil 4g. Tümör hücrelerinde Bcl2 immünohistokimya boyası ile fokal pozitif boyanma, Bcl2, x200

Şekil 4h. Tümör hücrelerinde CD99 immünohistokimya boyası ile pozitif boyanma, CD99, x200



?????

Her iki komponent arasında yer yer keskin yer yer belirsiz geçişler vardı. Arada az sayıda mitoz içeren hücreler gözlemlendi.

Tümör hücrelerinde hem epitelyal hem iğsi görünen hücrelerde TLE-1 ile güçlü nükleer boyanma, CD99, vimentin ve Bcl2 ile pozitif boyanma, epitelyal komponentte ise, EMA ve pansitokeratin ile pozitif boyanma saptandı. Tümör hücreleri, CD34, kalretinin, desmin, S100, sinaptofizin, kromogranin, P40, Melan A ve HMB45 ile negatif boyanma gösterdi. Olgu, bifazik sinovyal sarkom ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Hasta kemoterapi için onkoloji bölümüne refer edildi. Hasta kemoterapi alırken meydana gelen pnömoni ve çoklu organ yetmezliği nedeniyle 7 ay sonra eksistus oldu.

TARTIŞMA

Sinovyal sarkom agresif seyreden bir malignitedir ve tüm sarkomların %5-10'unu oluşturur. Genellikle

ergenlerde ve gençlerde saptanır ve alt ekstremitelerde görülme sıklığı daha yüksektir (özellikle diz çevresinde) ⁽¹⁾. Yaşlı popülasyonda saptanan sinovyal sarkomda ise prognoz daha kötü seyredir ⁽⁴⁾. Pulmoner sinovyal sarkom ise nadir görülen bir durumdur ve tüm akciğer maligniteleri içinde yaklaşık %0,5 oranına sahiptir ⁽³⁾. İlk önce Zeren tarafından 1995 yılında 25 olgunun özellikleri ile tanımlanmıştır ⁽⁵⁾.

Sinovyal sarkom tanısı morfolojik, immünohistokimyasal ve moleküler çalışmalarla konular ve desteklenir. Histolojik olarak, kabaca monofazik, bifazik ve az diferansiye tipleri vardır. Monofazik tipte infiltratif sınırlara sahip, uniform, iğsi-ovoid veziküler nüveli dar sitoplazmalı hücrelerin oluşturduğu hipersellüler fasiküler bir yapı görülür. Bifazik tümörlerde, iğsi ve gland benzeri yapılar oluşturan epitelyal hücreler bir arada izlenir. Epitelyal hücreler gland benzeri, yarık benzeri yapılar veya hemanjioperisitomatöz yapılanmalar gösterebilir. Az diferansiye tipte ise nekroz, belirgin mitozin yanı sıra hiperkromatik nüveli iğsi hücreler izlenmektedir. Ek olarak, mast hücreleri,

hemanjioperisitik dallanmalar gsteren damarlar, fokal kalsifikasyon gzlenebilir. Tmr karakteristik olarak, SS18, SSx1, SSx2 ve SSx4'de t (X;18) (p11; q11) kromozomal translokasyonu gstermekte olduđundan son tanı translokasyon alıřmaları ile desteklenir veya dođrulanır ⁽²⁾.

Bifazik sinovyal sarkom olgularında histolojik olarak ayırıcı tanıya, bifazik malign mezotelyoma, az diferansiye skuamz hcreli karsinoma ve adenokarsinoma, soliter fibrz tmr alınabilir. Olgumuzda tmrde ovoid-iđsi hcreler belirgin komponent olarak bulunuyordu. Yukarıda sz edilen tmrlerin yanı sıra yer yer oganoid benzeri yapılanma grldđunden nroendokrin tmrleri ve iđsi hcrelerden dolayı leiomyosarkomu da ayırıcı tanıda dřndk. Olgumuzda tmr, immnohistokimyasal olarak, P40 ve P63 negatif olduđundan skuamz hcreli karsinoma, Desmin negatif olduđundan leiomyosarkomayı, Kromogranin ve Sinaptofizin negatifliđinden dolayı nroendokrin tmrleri, TTF-1 negatif olması nedeniyle akciđer adenokarsinomasını ayırıcı tanıda dıřladık. Kalretinin ve CK5/6 negatif olmasından dolayı malign mezotelyomayı da ekarte ettik. Ayrıca CD34'n negatif boyanması, TLE1 ve EMA ile pozitif boyanma nedeniyle de soliter fibrz tmr ayırıcı tanıda dıřladık. Olgumuzda, tmr hcreleri vimentin, CD99 ve Bcl-2 ve TLE-1 iin pozitif ve epitelyal bileřen EMA ve Sitokeratin AE1/AE3 ile pozitif boyanma gsterdi (řekil 4). Tmr hcreleri, ayrıca S-100, HMB45 ve Melan A, ile negatif boyanma gsterdiđinden malign periferik sinir kılıfı tmr gibi nrojenik tmrleri ve malign melanomayı da ayırıcı tanıda eledik. TLE1'in olduđua gl boyanması ve BCL2 ve CD99'un da eřlik etmesinin yanı sıra sitokeratin ile epitelyal komponentin gzlenmesi bifazik sinovyal sarkomu dřndrd.

Radyolojik grntlemelerde plevral sıvı, noduler kalınlařma gibi plevral malign tutulumu destekleyecek veri olmaması; klinik olarak nrolojik defisit veya cilt lezyonu bulunmaması gibi histolojik tanıya yardımcı veriler gz nnde bulundurulurken malign

mezotelyoma, soliter fibrz tmr, malign periferik sinir kılıfı tmr gibi nrojenik tmrler ve malign melanoma ekarte edildi.

İmmnohistokimya ve molekler yntemlerin kullanımı sinovyal sarkom tanısında olduđua yararlıdır. İmmnohistokimyasal alıřmalarda, sinovyal sarkom hcreleri CK, EMA, Bcl-2, vimentin ile immnohistokimyasal olarak reaktivite gsterir. Sinovyal sarkomda CD99, %50-100 oranında pozitifdir ^(6,7).

EMA, CK AE1/AE3 ve CK7 kullanımı, sinovyal sarkomdaki epitelyal farklılařmayı belirlemek iin en yararlı belirtelerdir ⁽⁸⁾. Olgumuzda epitel bileřen EMA ve CK AE1/AE3 ile gsterdik. CD34, SMA, S100 ve desmin immn-boyamalar olgumuzdaki gibi genellikle negatiftir. Sinovyal sarkomda kullanılan gncel en spesifik gncel immnohistokimyasal belirte TLE-1 olup, olgumuzda da gl boyanma gstermiřtir. Bu belirte, %80-90 oranında spesifite ve sensitivite gsterir ^(9,10).

Sinovyal sarkomda altın standart yntem, t (X; 18) (SYT-SSX) translokasyonunun saptanmasıdır. Sinovyal sarkom iin spesifiktir ve olguların%95'inden fazlasında bulunur ⁽²⁾.

ıkar atıřması: Yoktur.

Hasta Onamı: Yoktur.

Conflict of Interest: None.

Informed Consent: None.

KAYNAKLAR

1. de Silva MV, McMahon AD, Reid R. Prognostic Factors Associated With Local Recurrence, Metastases, and Tumor-Related Death in Patients With Synovial Sarcoma. *Am J Clin Oncol.* 2004;27(2):113-21. [\[CrossRef\]](#)
2. Elezoglu B, Asik N, Kasap Kilicoglu M, Yalcinkaya U. Sinovial Sarkom Olgularımızın Genel Ozellikleri. *Uludag Univ Tip Fak Derg.* 2010;36(2):55-9.
3. Falkenstein-Ge RF, Kimmich M, Grabner A et al. Primary Pulmonary Synovial Sarcoma: A Rare Primary Pulmonary Tumor. *Lung.* 2014;192(1):211-4. [\[CrossRef\]](#)
4. Paulino AC. Synovial Sarcoma Prognostic Factors and Patterns of Failure. *Am J Clin Oncol.* 2004;27(2):122-7. [\[CrossRef\]](#)

5. 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):474-80. [\[CrossRef\]](#)
6. Bhattacharya D, Datta S, Das A, Halde KC, Chattopadhyay S. Primary pulmonary synovial sarcoma: A case report and review of literature. *Int J of Appl Basic Med Res.* 2016;6(1):63-5. [\[CrossRef\]](#)
7. Braham E, Aloui S, Aouadi S, Drira I, Kilani T, El Mezni F. Synovial sarcoma of the chest wall: a case report and literature review. *Ann Transl Med.* 2013;1(1):9.
8. Ferrari A, Gronchi A, Casanova M et al. Synovial sarcoma: a retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer.* 2004;101(3):627-34. [\[CrossRef\]](#)
9. Foo WC, Cruise MW, Wick MR, Hornick JL. Immunohistochemical staining for TLE1 distinguishes synovial sarcoma from histologic mimics. *Am J Clin Pathol.* 2011;135(6):839-44. [\[CrossRef\]](#)
10. Kosemehmetoglu K, Vrana JA, Folpe AL. TLE1 expression is not specific for synovial sarcoma: a whole section study of 163 soft tissue and bone neoplasms. *Mod Pathol.* 2009;22(7):872-8. [\[CrossRef\]](#)