

# Solitary Fibrous Tumor of the Supraclavicular Region

## Supraklavikular Bölgede Soliter Fibröz Tümör

### Case Report Olgu Sunumu

Çağatay Han Ülkü<sup>1</sup>, Yasin Kürşad Varsak<sup>1</sup>, Osman Yılmaz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology, Necmettin Erbakan University Meram Faculty of Medicine, Konya, Turkey

<sup>2</sup>Department of Patology, Necmettin Erbakan University Meram Faculty of Medicine, Konya, Turkey

### Abstract

Solitary fibrous tumors of the head and neck are extremely rare, slow-growing, and generally asymptomatic benign neoplasms. To the best of our knowledge, only 153 cases of solitary fibrous tumors in the head and neck have been previously reported in the English literature until 2010. However, none has been in the supraclavicular region. Herein,

we report a case of solitary fibrous tumor arising from the supraclavicular region. Characteristics, differential diagnosis, and treatment of the disease were also summarized.

**Key Words:** Solitary fibrous tumor, mesenchymal tumor, head and neck, treatment

### Özet

Soliter fibröz tümör, baş - boyun bölgesinde çok nadir gelişen, yavaş büyüyen ve genellikle asemptomatik olan benign bir lezyondur. Bilgimiz dahilinde, 2010 yılına kadar İngilizce literatürde 153 baş - boyun soliter fibröz tümör olgusu yayınlanmıştır. Bununla birlikte hiçbiri supraklavikular bölgede rapor edilmemiştir. Bu çalışma-

da, supraklavikular bölgeden kaynaklanan bir soliter fibröz tümör olgusu sunulmuş, hastalığın karakteristikleri, ayırıcı tanısı ve tedavi yöntemleri özetlenmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Soliter fibröz tümör, mezenşimal tümör, baş-boyun, tedavi

### Giriş

Soliter fibröz tümör (SFT), genellikle serozal yüzeylerde gelişme eğiliminde olan nadir görülen mezenşimal bir tümördür (1, 2). Bu tümörlerin %50'den fazlası torasik kavitede gelişmekle birlikte, karaciğer, adrenal bez ve cilt gibi ekstratorasik bölgelerde gelişen SFT olguları da rapor edilmiştir (3). SFT, baş-boyun bölgesinde oldukça nadir gelişir (4). Bu bölgede SFT iyi sınırlı, yavaş büyüme özelliğindedir ve en sık oral kavitede görülür (4-6). Semptomlar non-spesifiktir ve tümörün geliştiği alanda etkilediği yapılara bağlıdır (6). İmmünohistokimyasal olarak CD34 pozitifliğinin belirlenmesi en önemli tanısal bulgudur. Baş boyun bölgesi SFT'leri için en uygun tedavi komplet cerrahi eksizeyondur (6, 7).

Bilgimiz dahilinde, 2010 yılına kadar İngilizce literatürde 153 baş-boyun soliter fibröz tümör olgusu yayınlanmıştır (6). Bununla birlikte hiçbiri supraklavikular bölgede rapor edilmemiştir.

### Olgu Sunumu

Elli üç yaşında erkek hasta, sağ supraklavikular bölgede yavaş büyüyen, ağrısız bir kitle nedeni ile kliniğimize müracaat etti. Hasta, kitleyi ilk kez 5 yıl önce fark ettiğini belirterek, estetik görüntü dışında herhangi bir rahatsızlık yaratmadığını ifade etti. Fizik muayenede, sağ supraklavikular bölge-

de, 5 cm çapında solid bir kitle belirlendi (Resim 1a). Kitle hareketli, ağrısız, düzgün yüzeyli ve üzerindeki cilt doğal görünümde idi. Diğer KBB ve sistem muayeneleri olağandı. T1 ağırlıklı pre-kontrast manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), sağ supraklavikular bölgede, sternokleidomastoid kas posteriorunda ve derin servikal planda, lobule, 55x50x45 mm boyutlarında, iyi sınırlı, solid bir kitle belirlendi (Resim 1b). T1 ağırlıklı post-kontrast MRG'de, solid kitle heterojen tutulum gösterirken, T2 ağırlıklı MRG'de, santral hiperintensite belirlendi (Resim 1c, d). İnce iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) ile spesifik bir tanı konulamadı. Kesin tanı ve tedavi için komplet cerrahi eksizeyon planlandı. Cerrahi uygulama ile ilgili hastaya bilgi verildi ve onamı alındı. Supraklavikular kitle, genel anestezi altında trans-servikal yaklaşımla komplet olarak eksize edildi. Makroskopik incelemede, solid kitlenin 65x50x30 mm boyutlarında, kapsüllü ve kesit alanında beyazdan kahverengiyeye değişen heterojen alanlar içerdiği izlendi (Resim 2a). Mikroskopik incelemede, hiyalinize kollajen lifler ile sınırlanmış iğsi hücrelerden oluşan tümör saptandı (Resim 2b). Tümör hücreleri, elastik nükleus ve dar sitoplazma içeriyordu. Kollajenöz arka planda küçük miksoid odaklar mevcuttu. Sınır infiltrasyonu, hipersellülerite, nükleer atipi ve yüksek mitotik aktivite gibi malign potansiyel düşündürülecek özellikler izlenmedi. İmmünohistokimyasal olarak, tümör hücreleri CD34, vimentin (Resim 2c, 2d), ve faktör



This study was presented as a poster at the 35<sup>th</sup> National Otolaryngology Congress, 2-6 November 2013 Antalya, Turkey.

Bu çalışma 35. Ulusal Kulak Burun Boğaz Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur, 2-6 Kasım 2013, Antalya Turkey.

**Address for Correspondence/Yazışma Adresi:**  
 Çağatay Han Ülkü, Department of Otolaryngology,  
 Necmettin Erbakan University Meram Faculty of  
 Medicine, Konya, Turkey

**Phone:** +90 532 317 17 65

**E-mail:** chanulku@yahoo.com

**Received Date/Geliş Tarihi:** 29.12.2013

**Accepted Date/Kabul Tarihi:** 15.04.2014

**Available Online Date/Çevrimiçi Yayın Tarihi:**

08.07.2014

© Copyright 2014 by Official Journal of the Turkish Society of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery Available online at  
 www.turkarchotolaryngol.net

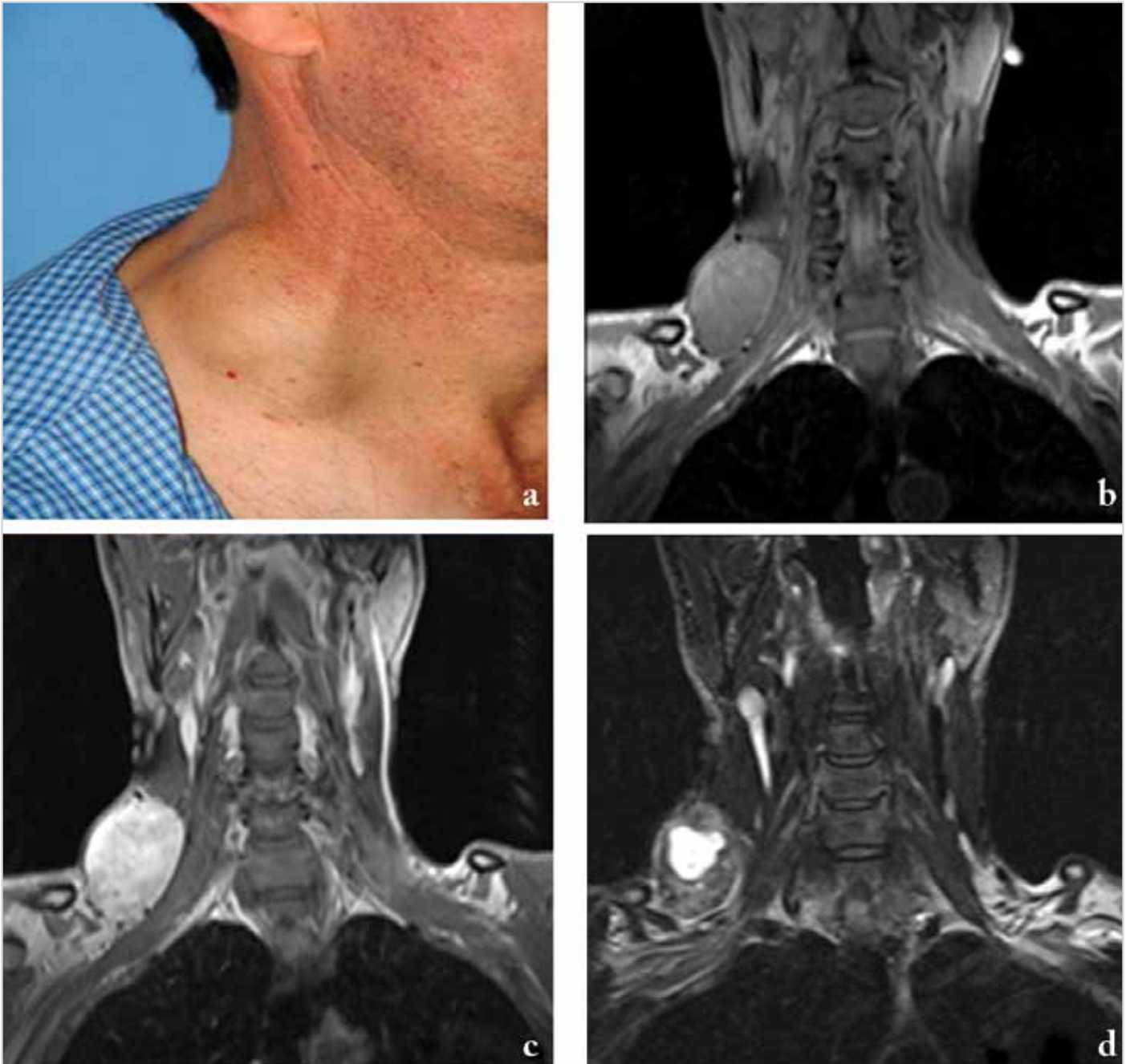
© Telif Hakkı 2014 Türk Kulak Burun Boğaz ve Baş

Boyun Cerrahisi Derneği Makale metnine

www.turkarchotolaryngol.net web sayfasından

ulaşılabilir.

DOI:10.5152/tao.2014.303



Resim 1. a-d. Sağ supraklaviküler bölgedeki yumuşak doku kitlesi görülmekte a, T1 ağırlıklı koronal pre-kontrast MRG kesitinde, supraklaviküler solid kitle görülmekte b, T1 ağırlıklı koronal post-kontrast MRG kesitinde, supraklaviküler solid kitlenin heterojenöz tutulum gösterdiği izlenmekte c, T2 ağırlıklı koronal MRG kesitinde, supraklaviküler solid kitledeki santral hiperintensiteyi görülmekte d.

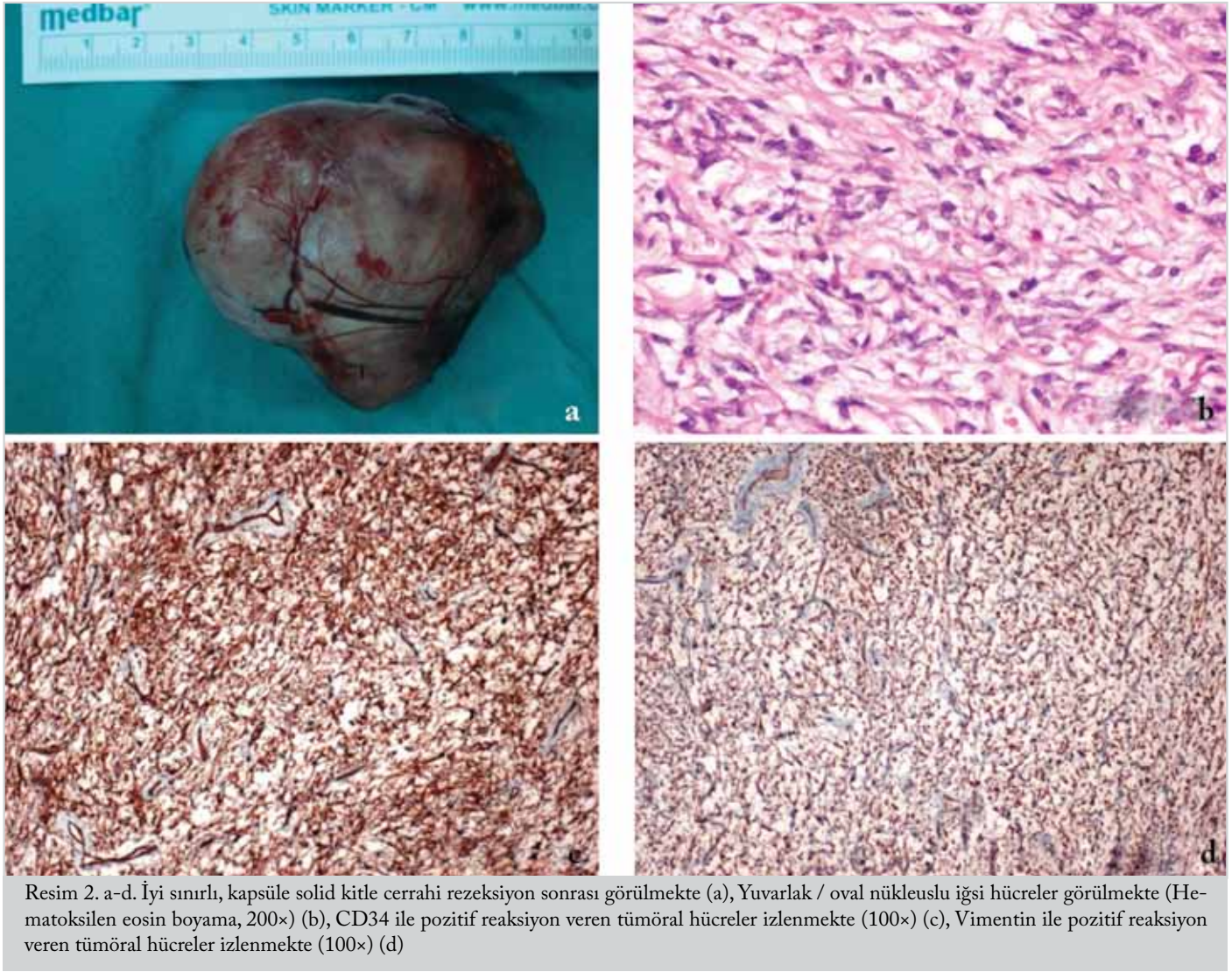
VIII için pozitif, S100 için negatifti. Ki-67 proliferatif indeksi düşüktü. Bu bulgular SFT tanısı ile uyumlu idi. Post-operatif dönem sorunsuz geçti. Operasyondan sonra 6. ayda yapılan son kontrol muayenesinde hastalığa ait bir bulgu belirlenmedi.

### Tartışma

Soliter fibröz tümör, nadir bir tümördür. İlk kez, 1931 yılında Klemperer ve Rabin tarafından plevrada tanımlanmıştır. Genellikle serozal yüzeylerde lokalize olma eğilimindedir (1, 2). Bununla birlikte renal pelvis, periost, omurilik, akciğer, karaciğer, göğüs, cilt ve baş-boyun gibi non-serozal alanlarda da rapor

edilmiştir (3, 5). Bu çok nadir mezenşimal tümör, Mayo Klinik kayıtlarında sadece 2.8/100.000 oranında tanı almıştır (8). Primer olarak erişkinlerde, sıklıkla 30-70 yaş arasında ve her iki cinste eşit oranda görülür (9). SFT genellikle benignidir, ancak plevral SFT'lerin %5-20'si ve ekstra-plevral SFT'lerin %10'u maligndir (7). Metastaz, öncelikle akciğerler olmak üzere, karaciğer ve kemiklerde görülür.

Baş-boyun bölgesinde ilk SFT olgusu, 1991 yılında Witkin ve Rosai tarafından rapor edilmiştir (10). Bu bölgede en sık, oral kavitede görülür, bunu sinonazal bölge ve orbita izler. Bununla



birlikte, nazofarenks, parafarengeal alan, larenks, hipofarenks, major tükürük bezleri, tiroid ve menenkslerden gelişen olgular rapor da edilmiştir (5, 6, 11, 12). Tüm olguların sadece %6'ı baş-boyun bölgesinde gelişir (3, 13).

Soliter fibröz tümör, çoğunlukla benign, yavaş büyüyen ve ağrısız bir kitledir (7). Semptomlar, non-spesifiktir ve genellikle lezyonun boyutuna ve lokalizasyonuna bağlıdır (6). Bununla birlikte belirgin bir boyuta ulaşmadan ya da vital yapılara baskı yapmadan klinik olarak bulgu vermeyebilir (4).

Baş-boyun bölgesinde rapor edilen SFT olgularının ortalama boyutu 2.6 cm'dir (6). Daha büyük bir tümör, nadiren paraneoplastik sendroma neden olabilir. Baş-boyun bölgesi dışında gelişen SFT olgularının yaklaşık %5'inde, insülin benzeri büyüme faktörü salgılanmasına bağlı hipoglisemi tabloya eşlik eder (14). Ateş, göğüs ağrısı ve osteoartropati de baş-boyun bölgesi dışında gelişen STF'lere ait semptomlar arasında rapor edilmiştir (5). Baş-boyun bölgesi SFT'lerinde, komplikasyon olarak gelişen hipoglisemi literatürde rapor edilmiştir (6).

Baş-boyun bölgesi SFT'lerinin klinik tanısı oldukça zordur ve ayırıcı tanıda sinoviyal sarkom, fibrosarkom, metastatik malign mezotelyoma, soliter miyofibroma, hemanjiyoperistoma, nörofibroma, benign ve malign sinir kılıfı tümörleri gibi diğer yumuşak doku tümörleri düşünülmelidir (7).

Bilgisayarlı tomografi ve MRG'de, SFT'ün en belirgin özelliği zengin boyanma göstermesi olmakla birlikte bu bulgu hastalık için spesifik tanısal bir değer taşımaz. Ganly ve ark. (7), SFT'lerin, BT'de iyi sınırlı izodens bir görüntü verirken, MRG'de T1 ağırlıklı prekontrast kesitlerde izointens, T2 ağırlıklı kesitlerde ise büyük oranda izointens görüntü verdiğini rapor etmişlerdir.

Sunulan olguda, MRG'de, sağ supraklaviküler bölgede, sternokleidomastoid kas posteriorunda ve derin servikal planda, lobule, iyi sınırlı, solid bir kitle belirlendi. T1 ağırlıklı post - kontrast MRG'de, supraklaviküler solid kitle heterojenöz tutulum gösterirken, T2 ağırlıklı MRG'de santral hiperintensite belirlendi.

Cerrahi yaklaşımın belirlenmesinde, pre-operatif histopatolojik tanı önemlidir. İİAB tanıya yardımcı olabilir. İİAB'nde, kanlı

arka planda kollajenle karışmış iğsi hücrelerin görülmesi SFT tanısı için değerli olabilir. Ancak, bu bulgular SFT için spesifik değildir (7). Sunulan olguda, İİAB ile spesifik bir tanı konulamadı.

Olguların büyük bir bölümünde SFT tanısı, post-operatif olarak, histolojik görüntü / CD34, faktör VIII, vimentin, CD99 ve blc2 ile immünohistokimyasal boyanma karakteristikleri temelinde konur (7, 11). SFT, genellikle S100 protein, desmin ve sitokeratinler için negatiftir (7).

Malign transformasyon nadir olmakla birlikte tedavi, geniş lokal eksizyonu gerektirir (12). Bununla birlikte inkomplet eksizyon yapılan olgularda post-operatif radyoterapi ve kemoterapi de uygun olabilir (2, 4, 10). Uzun dönem takip, komplet eksizyon yapılan olgularda dahi gereklidir, çünkü nüks ya da metastazlar yıllar sonra da görülebilir (7).

Witkin and Rosai, en önemli prognostik faktörün tümörün komplet eksize edilebilirliği olduğunu rapor etmiştir. Prognoz ayrıca, tümörün boyutuna, lokalizasyonuna ve histolojik özelliğine de bağlıdır (4).

Sunulan olguda supraklavikular kitle, trans-servikal yaklaşımla komplet olarak eksize edildi. Cerrahi sınırlarda tümör izlenmedi. Post-operatif dönem sorunsuz geçti. İmmünohistokimyasal olarak, tümör hücreleri CD34, vimentin, faktör VIII için pozitif, S100 için negatifti. Ki-67 proliferatif indeksi düşüktü. Bu bulgular, SFT tanısı ile uyumlu idi. Sınır infiltrasyonu, hiperseleürite, nükleer atipi ve yüksek mitotik aktivite gibi malign potansiyel düşündürülecek özellikler izlenmedi. Operasyondan sonra 6. ayda yapılan son kontrol muayenesinde hastalığa ait bir bulgu belirlenmedi. Hasta, rutin kontrol muayeneleri ile takibe alındı.

## Sonuç

Soliter fibröz tümör, baş - boyun bölgesinde çok nadir gelişen, yavaş büyüyen ve genellikle asemptomatik olan benign bir lezyondur. Histopatolojik tanı için immünohistokimyasal CD34 pozitifliği en değerli bulgudur. Komplet cerrahi eksizyon sonrası nüks oranları düşüktür.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from patient who participated in this case.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - C.H.U.; Design - C.H.U.; Supervision - C.H.U.; Funding - Y.K.V.; Data Collection and/or Processing - C.H.U., Y.K.V., O.Y.; Analysis and/or Interpretation - C.H.U., Y.K.V., O.Y.; Literature Review - C.H.U., Y.K.V.; Writing - C.H.U.; Critical Review - C.H.U.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastalardan alınmıştır.

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - Ç.H.Ü.; Tasarım - Ç.H.Ü.; Denetleme - Ç.H.Ü.; Kaynaklar - Ç.H.Ü., Y.K.V.; Malzemeler - Y.K.V.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - Ç.H.Ü., Y.K.V., O.Y.; Analiz ve/veya Yorum - Ç.H.Ü., Y.K.V., O.Y.; Literatür Taraması - Ç.H.Ü., Y.K.V.; Yazıyı Yazan - Ç.H.Ü.; Eleştirel İnceleme - Ç.H.Ü.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## Kaynaklar

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of 5 cases. *Am J Ind Med* 1992; 22: 1-31. [\[CrossRef\]](#)
2. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006; 48: 63-74. [\[CrossRef\]](#)
3. Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002; 94: 1057-68. [\[CrossRef\]](#)
4. Suárez Roa Mde L, Ruiz Godoy Rivera LM, Meneses García A, Granados-García M, Mosqueda Taylor A. Solitary fibrous tumor of the parotid region. Report of a case and review of the literature. *Med Oral* 2004; 9: 82-8.
5. Alawi F, Stratton D, Freedman PD. Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 900-10. [\[CrossRef\]](#)
6. Cox DP, Daniels T, Jordan RC. Solitary fibrous tumor of the head and neck. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010; 110: 79-84. [\[CrossRef\]](#)
7. Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, Coleman M, Ghossein R, Carlson D, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132: 517-25. [\[CrossRef\]](#)
8. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 3<sup>rd</sup> edition. St. Louis: Mosby, 1995; 810-13.
9. Yamashita Y, Satoh T, Goto M. Solitary fibrous tumour of the tongue: a case report with immunohistochemical studies. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2002; 31: 681-3. [\[CrossRef\]](#)
10. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract. A report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 842-8. [\[CrossRef\]](#)
11. Cervenka B, Villegas B, Sinha U. Solitary fibrous tumor of the postcricoid region: a case report and literature review. *Case Rep Otolaryngol* 2013; 2013: 908327.
12. Thompson CF, Bhuta SM, Abemayor E. Solitary fibrous tumor of the hypopharynx: case report and literature review. *Am J Otolaryngol* 2013; 34: 545-7. [\[CrossRef\]](#)
13. Sousa AA, Souto GR, Sousa IA, Mesquita RA, Gomez RS, Jham BC. Solitary fibrous tumor of the parotid gland: Case report. *J Clin Exp Dent* 2013; 5: 208-11. [\[CrossRef\]](#)
14. Fukasawa Y, Takada A, Tateno M, Sato H, Koizumi M, Tanaka A, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura causing recurrent hypoglycemia by secretion of insulin-like growth factor II. *Pathol Int* 1998; 48: 47-52. [\[CrossRef\]](#)