

SOLID BENİGN PULMONER FİBROLEİOMYOMATÖZ HAMARTOMALAR (ÜÇ OLGU NEDENİ İLE)

Doç. Dr. İbrahim Öztekin(*) • Dr. Melahat Kurutepe(**) • Dr. Atilla Kanca(***)
Yrd. Doç. Dr. Kunter Balkanlı(*) • Doç. Dr. Bülent Arman(**)

ÖZET: Solid Benign Pulmoner Fibroleiomyomatöz Hamartomalar (SBPFLH), akciğerin düz kas, kollagen fibroz doku ve glanduler elemanlar içeren çok nadir tümörleridir. Her iki cinsten ve her yaşta görülebilir. Radyolojik olarak coin lezyon şeklinde ve çok belirgin klinik ya da laboratuvar bulgu vermesizsin tesadüfen ortaya çıkar. Primer pulmoner malign veya metastatik neoplazmlardan ayrılması önemlidir.

Sunulan her üç solid olgumuzla, önceki literatür gözden geçirilmiş, klinik, radyolojik ve histopatolojik özellikleri karşılaştırılmış, etioloji ve patogenezi hakkında tartışılmıştır.

SUMMARY: *Solid benign pulmonary fibroleiomyomatous hamartomas (three cases):* Solid Benign Pulmonary Fibroleiomyomatous Hamartomas are rare tumours composed of smooth muscles, collagen fibrous tissues and glandular elements. They could be seen in both sexes in every age and incidentally caught in lung X-rays as coin lesions without giving any significant laboratory and clinical findings. It is important to differentiate the primary and the metastatic pulmonary malignant neoplasm. Three solid cases are presented with the review of the literature and their clinical, radiological and histopathological properties are also discussed in this paper.

GİRİŞ

Literatürde, Pulmoner Leiomyomatöz veya Fibroleiomyomatöz Hamartoma olarak bilinen tümörler çok nadirdir. Halen Etiyoloji ve Patogenezi karanlıktır. Yayımlanan olgulardan biri solid (5), biri miliyer (8), diğerleri multipl olup, hastalar orta yaşlı, uterus leiomyomu veya leiomyosarkomu olan kadınlardır (1, 3, 4, 6, 9, 10, 13).

İleri devrelerde tümörün bası etkisi dışında önemli klinik veya laboratuvar bulguları yoktur. Çok nadiren öksürük, hemoptizi, ağrı, dispne, atalektazi ve obstrüktif pnömoniye neden olabilir. Astmayı taklit edebilir ve bazen çomak parmak gelişir (1, 5, 7, 10, 12, 13).

Radyolojik olarak yuvarlak nodüller halinde daha çok periferik yerleşimli coin lezyon şeklinde ortaya çıkar. Yavaş ilerler. Kendiliğinden gerileyebilir, büyüyüp küçülebilir, hatta kaybolur. Bunun yanı sıra yeni nodüller çıkabilir (4, 7, 10).

Çapları birkaç mm.'den 5-6 cm.'ye kadar değişir. 22 yıl değişmeden takip edilmiş olgu vardır (3, 13).

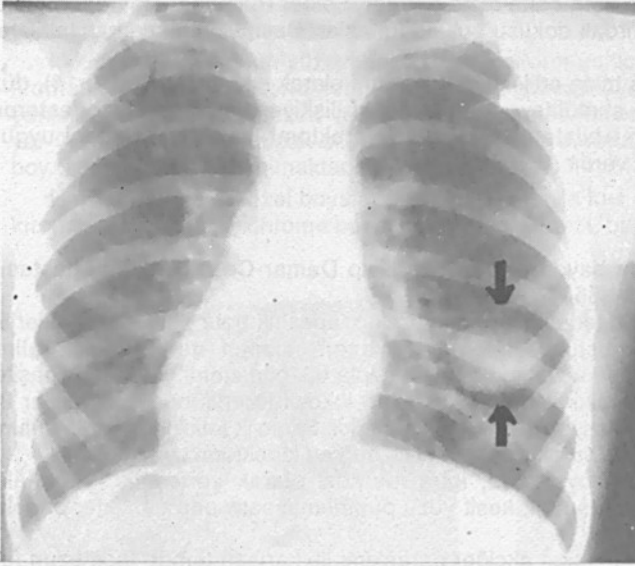
Makroskopik olarak; yuvarlak veya oval, kapsülsüz fakat düzgün sınırlı, sert, grimsi sarı renktedir. Akciğer parankimi içine yerleşir (4, 5). Tanıları sadece biyopsilerin histopatolojik tetkiki ile konur (13).

Mikroskopik olarak; Benign hücrelerden oluşmuş fibroleiomyomatöz stroma içinde küboidal silendriğe değişen hücrelerle döşeli, bazı papiller formasyon gösteren düzensiz kanallar, alveoler veya tübüler yapılarla karakterizedir. Mezenkimal veya epitelial hücrelerde atipi kriteri ve mitoz bulunmaz (1, 3, 5, 6, 10, 13). Sıkça rastlanan ve er-

(*) GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. Patoloji ve Göğüs Cerr. Klinikleri

(**) Heybeliada Sanatoryumu Göğüs Hst. ve Göğüs Cerr. Klinikleri

(***) İst. Göğüs Kalp Damar Cerr. Merkezi Göğüs Cerr. Kliniği



Resim 1: 1.nci olguya ait sağ akciğer alt lop orta alanda tek, yuvarlak, düzgün sınırlı homojen kitle.



Resim 2: 1.nci olguya ait tümörün lop içindeki lokalizasyonunun makroskopik görünümü.

keklerde kadınlara oranla 3-4 defa daha fazla görülen Soliter Pulmoner Hamartomalara benzemez ve yapılarında kıkırdak dokusu bulundurmazlar. Bazı lezyonlarla karışabilirler (3, 10, 12, 14).

Tedavi edilmeden yıllarca takip edildiği gibi, cerrahi olarak çıkarılmış (3, 10, 14), düz kas neoplazileri ile östrojen stimülasyonu arasındaki ilişkiye dayanarak, progesteron hormon tedavisi, histerektomi+bilateral salpingo ooferektomi, hatta kemoterapi uygulanmış ve yararlanmış olgular vardır (6, 9).

OLGULAR

Olgu 1: N. G., 10 yaşında bayan, İst. Göğüs Kalp Damar Cerr. Merk.'nin hastası, Patoloji protokol numarası: N44/86.

Bir başka yerde tüberküloz tedavisi görmekte olup, spesifik tipte öksürük ve allerjik cilt döküntüleri ile başvurmıştır. Dinlemekle yaygın sibilan ve krepan raller alınmaktadır. Akciğer grafisinde sağ alt loba 3 cm. çapta düzgün sınırlı, yuvarlak opasite izlendi. (Resim 1) Lab. olarak dikkati çeken bulgular, lökosit formülünde eozinofiller 8, yarım ve bir saatlerde sedimentasyon 102 ve 120 mm. idi. Sitolojik tetkikler negatif bulundu. Daha çok Kist Hidatik düşünülerek torakotomi ile sağ alt lobektomi uygulandı.

Makroskopi: 2,5 x 3 cm. boyutlarda, loba merkezi olarak yerleşmiş, yuvarlak, kapsüllü intibainı veren, düzgün sınırlı, kesit yüzü pembemsi sarı, orta sertlikte, parlak, solid bir tümör (Resim 2).

Mikroskopi: Çevresi düzgün, fakat akciğer parankimi ile karışan tümör, ince uzun fuziform, orta derecede kromatine sahip nukleuslu hücrelerin değişik yönlerde seyreden demetleri ile aynı stromayı tamamlayan fibrosit ve fibroblast tipi hücrelerden meydana gelmiştir. Arada basık, kübik ve silendrik epitelyumlarla döşeli tübüler ve alveoler yapılar ile ince dallanmalar gösteren epitelize yarıklar bulunmaktadır (Resim 3).

Olgu 2: A. M., 60 yaşında bayan, Heybeliada Sanatoryumu'nun hastası, Patoloji protokol numarası: T25/87.

Hasta 3 aydır sırt ağrısı, iştahsızlık, halsizlik ve gece terlemesinden yakınmakta. 28 yaşında Tiroid, 40 yaşında mide ülseri operasyonları geçirmiş.

Sol akciğerde vibrasyon torasik azalmış, sol altta perküsyonla submatite, oskültasyonla solunum seslerinde azalma mevcut. Radyolojik olarak sol akciğer alt lop arka alanda, diyafragma üzerinde 5 cm. çapa varan düzgün kenarlı, yuvarlak, homojen kitle görülmekte (Resim 4). Lab. bulguları normaldir. Torakotomi ile, kapsüllü intibainı veren tümör enükle edilerek, parankimden sıyrılarak çıkarılmıştır.

Makroskopi: 4 cm. çapta, yuvarlak, dış yüzü kapsüllü görünümde, açık kahverengi, sertçe, kesit yüzü sarımsak, parlak, hafif bir lobülasyon ve mikrokistik yapılar gösteren tümör.

Mikroskopi: Demetler ve girdapsı yapılar oluşturan, ince uzun fuziform, benign tabiatlı düz kas ve bağ doku hücrelerinin oluşturduğu stroma içinde küçük büyüklük tübüler, alveoler yapılar, yarıklar ve kistik boşluklar mevcuttur. Burlar kübik ve silendrik epitelyumlarla döşelidir. Bazen içleri boş, bazen asidofilik bir sekret veya ekfolie epitelyumlar bulunmaktadır. Arada nadiren lenfosit toplulukları mevcuttur. Geniş yarıkların kıvrımları dokuya lobüle bir manzara vermektedir. Çevrenin kapsüllü görünümü, akciğer dokusunun sıkışmasına bağlı olup, tümör ve akciğer parankimi yer yer birbiri ile karışmaktadır (Resim 5).

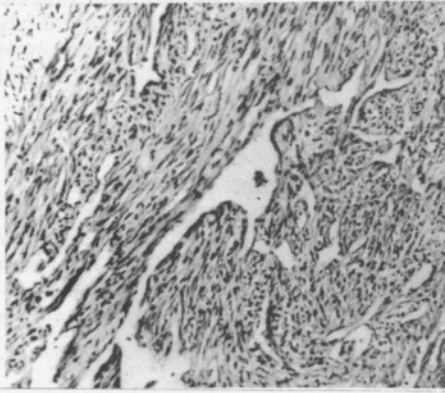
Olgu 3: M. G., 21 yaşında erkek, GATA Haydarpaşa Eğt. Hst. hastası, Patoloji protokol numarası: 3925/88.

15-20 gündür nefes darlığı, terleme ve kaşıntı şeklinde yakınmaları olan hastanın solunum seslerinde ekspiryumda hafif uzama, şiddetinde azalma saptandı. Radyolojik olarak sol akciğer üst lop alt alanda 1,5 cm. çapta, kenarları düzgün, yuvarlak, homojen coin lezyon görüldü (Resim 6). Laboratuvar bulgularında herhangi bir patoloji yoktu. Torakotomi uygulandı. Sınırlı olan tümörül kitle çevre dar parankim şeridi ile birlikte koter yardımı ile ekstirpe edildi.

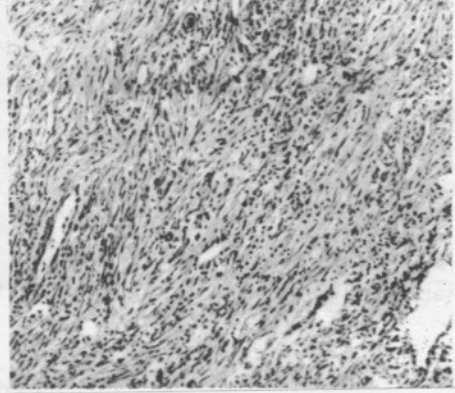
Makroskopi: 1,5 cm. çapta, dış yüzü düzgün, yuvarlak, orta sertlikte, sarımsak nodül yapısında tümöral oluşum.

Mikroskopi: Dokunun yüzeyi, ince uzun fuziform asidofilik stoplazmalı, yine fuziform, kromatinden fakir veya orta zenginlikte, mitoz göstermeyen nukleuslu hücrelerin değişik yönlerde seyreden demetleri ve girdapsı yapıları ile kaplıdır. Stroma içinde az miktarda, yer yer tek kat kübik, alçak silindirik veya prolifer. epiteliumlarla döşeli küçük ve orta boy tübüler yapılar bulunmaktadır (Resim 7).

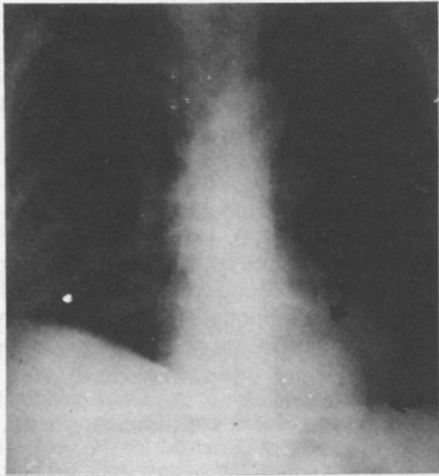
Her üç olguda da özel boyalardan Van Gieson'la kas dokusu sarı, bağ doku alanları kırmızı, Masson'un Trichrome boyası ile de kas kırmızı, bağ dokusu mavime boyanmıştır.



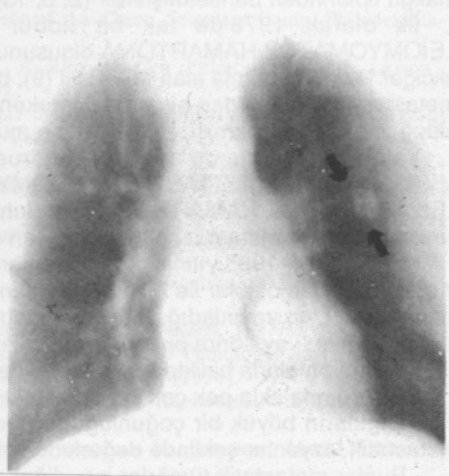
Resim 3: 1.nci olguya ait tümörün mikroskopisinde, fibromuskuler stroma içinde tübüler yapılar ve dallanmalı yarıklar. (H. E. x 100)



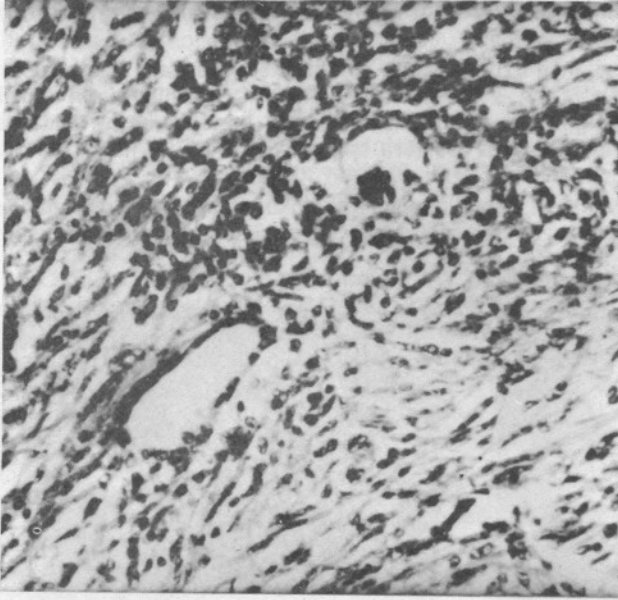
Resim 5: Değişik yönlerde seyreden hücre demetlerinin oluşturduğu stroma içinde kübik ve silindirik hücrelerle döşeli tübüler yapılar (H. E. x 100).



Resim 4: 2.nci olguda sol alt lop arka alanında, diyafragma üzerinde solid tümöre ait opasite.



Resim 6: 3.ncü olguda sol akciğer üst top alt kısmında yuvarlak homojen coin lezyon.



Resim 7: Benign hücrelerden oluşmuş fibromuskuler stroma içinde kübik ve alçak silindirik epitelyumlarla döşeli tübüler yapılar. (H. E. x 200).

TARTIŞMA

Akciğerde görülen ve 1978 yılına kadar bildirilen Leiomyomatöz veya Fibroleiomyomatöz hamartomalar Multipl olup, daima bunlarla, uterus leiomyoma ve leiomyosarkomaları arasındaki ilişki ile beraberlik vurgulanmıştır (1, 2, 3, 4, 6, 8, 10). Birçok yazar atipi kriteri ve mitoz bulunmadığını bildirirken, bazıları malign olgulardan ve diffuz formun malign tiplerinden bahsetmişlerdir (2, 3, 13).

İlk olarak 1978'de tek bir nodül halindeki BENİGN PULMONER FİBROLEİOMYOMATÖZ HAMARTOMA olgusunu yayınlayan GORELKİN (5) ile, Leiomyomatöz akciğer lezyonlarını ele alan MARTİN (9), bu tümörlerin primer malign neoplazmlardan ve metastatik oluşumlardan ayrılması gereken BENİGN PRIMER PULMONER LEZYONLAR olduğuna dikkati çekmişlerdir. Böylece multipl düz kas tümörleri üç grupta toplanmıştır. 1. Yalnızca kadınlarda görülen, uterusu bağlı tümöral gelişmeleri içeren LEİOMYOMATOZİS, 2. METASTATİK LEİOMYOMALAR, 3. MULTIPL PULMONER FİBROLEİOMYOMATÖZ HAMARTOMALAR. Bunlardan birincinin, uterusun düşük gradeli leiomyosarkomasının metastazı olabileceği ileri sürülmüştür (1, 2, 4, 6, 9, 11).

MARTİN (9), 1983 yılına kadar yayınlanmış olan düz kas neoplazmlarından pulmoner metastaz yapan olgular ile MPFLH olgularının tümünün 54 olduğunu bildirdi. Buna, 1979 yılında HULL'un yayınladığı, önce epigastriumda subkütan Embrional Rabdomyosarkom tanısı alan ve 9 ay sonra pulmoner nodüller saptanan 9 yaşındaki kız çocuğu ve diğer bilinen leiomyomalarla birlikte seyredenler de dahildi (3, 6).

Bu durumda akla pek çok soru gelmektedir.

- Olguların büyük bir çoğunluğunun gerçek Hamartoma olarak ele alınması yerine, metastatik lezyonlar şeklinde değerlendirilmesi mi uygun olurdu?

- Bunlar metastatik tümörler ise, diğer organlardaki leiomyomalarda görülmeyen epitelyal alveoler yapılar, tümör alanı içinde kalmış pulmoner bronşöller veya alveoller mi idi?

- Elektron Mikroskopik çalışmalar Hamartomadaki epitelyal yapının akciğer kökenli ol-

duğunu gösterdiğine (12) ve Fibroleiomyomatöz Hamartomaların ise, kıkırdak komponenti bulundurmayan Hamartomalar olduğuna göre (4), metastatik düşünülen lezyonlar içindeki epitelyal elemanların açıklanması nasıl olmalıydı?

- Organizmanın herhangi bir yerinde gelişmeye başlayan düz kas kökenli tümörler, diğer yerlerde de benzer lezyonlar mı meydana getiriyordu veya bazılarının birlikte olmaları tesadüfe mi bağlı idi?

Bizim, üç ayrı göğüs cerrahi merkezine ait olgularımızın üçü de tek coin lezyonlar olup, 10 ve 60 yaşlarındaki bayan hastalar ile 21 yaşındaki erkek hasta aktif östrojenik etkiden uzaktı. Bayanların özellikle yapılan jinekolojik tetkiklerinde herhangi bir patoloji mevcut değildi. 1 ve 3 numaralı olgular santral, 2 numaralı olgumuz periferik yerleşimli idi. Bildirilen benzer lezyonlardan GORELKİN'in olgusuna uymaktaydı. Benign ve tek oluşları, düz kas ve fibroz doku stroması içinde adenoid benzer tübüler ve alveoler yapılar bulundurması ve bir başka organda benzer lezyonlar olmaması nedeni ile, gerçek Hamartoma karakterini sergileyen tümörlerimizi SOLİD BENİGN PULMONER FİBROLEİOMYOMATÖZ HAMARTOMA olarak adlandırdık.

SONUÇ

Rastlantı sonucu ortaya çıkan ve çok nadir olan bu tümörler akciğerin primer benign lezyonları olup, ayrı bir antite olarak kabul edilmelidir. İçinde kıkırdak olmayışı, düz kas ve fibroz bağ doku komponentlerinin oluşturduğu mezankimal stromada yer almış adenoid veya alveoler yapıların bulunması karakteristiktir.

Muskuler veya fibromuskuler kökenli primer veya sekonder, benign veya malign diğer akciğer tümörlerinden ayırımı sağlanmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Carter, D., Eggleston, J. C.: Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the Lower Respiratory Tract, Second Series, Fascicle 17. AFIP, Washington, D. C.: 232-235, (1980).
- 2- Bachman, D., Wolf, M.: Pulmonary Metastases from Benign-appearing Smooth Muscle Tumors of the Uterus, Am. J. Roentgenol, 127: 441-446, (1976).
- 3- Becker, R. M., Vilorio, J., Chiu, C. J.: Multiple Pulmonary Leiomyomatous Hamartomas in Women, The J. of Thoracic and Cardiovasc. Surg., 71: 631-632, (1976).
- 4- Fraser, R. G., Pare, S. A. P.: Diagnosis of Diseases of the Chest, Saunders Comp. Philadelphia-London-Toronto: 994-995 (1978).
- 5- Gorelkin, L.: Fibroleiomyomatous Hamartoma, A Rare Benign Pulmonary "Coin Lesion", Southern Medical J., Vol 71, No 1, 88-90, (1978).
- 6- Hull, T., Gonzales-Crussi, F., Grosfeld, J. L.: Multiple Pulmonary Fibroleiomyomatous Hamartomata in Childhood, J. of Pediatric Surg., Vol 14, No 4: 428-431, (1979).
- 7- Kaplan, C., Katoh, A., Shamoto, M., Rogow, E., Scott, J. H., Cushing, W., Cooper, J.: Multiple Leiomyomas of the Lung: Benign or Malignant. Am. Rev. Respir. Dis., 108: 656-659, (1973).
- 8- Lipton, J. H., Song, T. C., Burgess, K. R.: Miliary Pattern as Presentation of Leiomyomatosis of the Lung, Chest 91: 781-782, (1987).
- 9- Martin, E.: Leiomyomatous Lung Lesions: A Proposed Classification ATR 141: 269-272, (1983).
- 10- Minasian, H.: Uncommon Pulmonary Hamartomas, Thorax, 32: 360-364, (1977).
- 11- Novak, E. R., Woodruff, J. D.: Novak's Gynecologic and Obstetric Pathology, Seventh Edition, W. B. Saunders Comp., Philadelphia-London-Toronto, P: 272-280, (1974).
- 12- Perez-Ateyde, A. R., Seiler, M. W.: Pulmonary Leiomyomatous Hamartoma: An Ultrastructural Study, Cancer 53: 485-492, (1984).
- 13- Pozo, E. D., Mattei, I. R.: Multiple Pulmonary Leiomyomatous Hamartomas, Amer. Review of Resp. Dis. Vol: 100, 388-390, (1969).
- 14- Spencer, H.: Pathology of the Lung (Excluding Pulmonary Tuberculosis): 973-990, (1977).