Akciğer Primer Fibrosarkoması

Dr. Dinçer Öğün** **Dr. Yüksel Alvur*****

21 yaşında bir erkek hastada sol akciğer alt lobunda lokalize, akciğer dokusuyla çok iyi sınırlı, 6 cm. çapında primer diferansiye fibrosarkoma saptanmıştır. Ameliyattan iki yıl sonra da nüks görülmüştür.

Çok ender görüldüğünden dolayı bu olgu nedeniyle primer akciğer fibrosarkomaları gözden geçirilmiş ve kaynak taraması yapılmıştır.

Akciğerde büyük sarkomatöz kitleler çok ender olarak bulunur. Bunlar akciğerin konnektiv dokusundan, bronş ve damar duvarlarındaki düz kas dokusundan bronş duvarındaki kıkırdak dokusundan ve akciğer parenkiminde yaygın olarak bulunan lenfoid dokudan gelişirler. Bunların makroskopi ve mikroskopileri vücudun diğer yerlerinde görülenlerle aynı özellikleri gösterirler.[1, 2, 3, 10, 11, 18]

OLGU :

A. D., 21 yaşında erkek.

Yakınması: Sol hemitoraksda ağrı, halsizlik, iştahsızlık, ateş, öksürük ve kanlı balgam çıkarma.

Öyküsü: İlk yakınmaları Ocak 1973 tarihinde başlamış. Ateşi yükselmiş, öksürmeye başlamış ve kanlı balgam çıkarmış. Göründüğü doktorların uyguladıkları tedavilerle bir süre rahat etmiş fakat daha sonra yakınmaları yeniden başlamış, kanama olmuş. Bunun üzerine 30/6/1973 tarihinde hastanemize müracaatla yatırılmış.

* Bu olgu, I. Ulusal Patoloji Kongresinde (1973) bildiri olarak sunulmuştur.

** Gülhane Askerî Tıp Akademisi, Patoloji Bölümü Uzmanı.
*** Gülhane Askerî Tıp Akademisi, Patoloji Bölümü Asistanı.

Öz ve soy geçmişinde ilginç bir yön yok.

Bronkoskopide : Solda Nelson segmenti bronş ağzı kapalı gözükmektedir.

Bronkografide : Kontrast madde bütün akciğer segmentlerini doldurmuştur. Superior basal segment yan grafide yukarı doğru itilmiş görülmektedir.

Akciğer grafisinde : Sol hiler bölgede homojen kesafet görülmektedir.

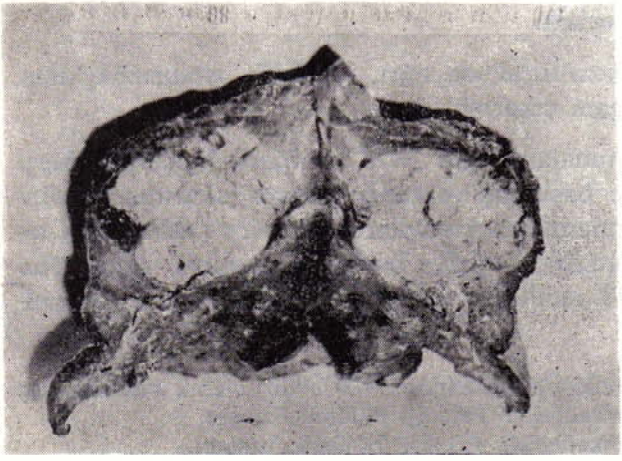
Diğer bütün klinik muayene ve lâboratuar araştırmalarının sonuçları normal bulunmuştur.

Hasta 24/7/1973 tarihinde kist hidatik tanısıyla ameliyata alındı. Sol akciğer alt lobunun superior segmentinde yumurta büyüklüğünde fluktuasyon veren ve toraks duvarına kısmen yapışık olan bir kitle saptandı. Yapışıklıklar giderilerek kitle serbest hale getirildi. Kitle üzerine küçük bir insizyon yapıldı. Kitlenin kolayca parçalandığı ve kanadığı görüldü. Parça alınarak frozen section için gönderildi. Sonuç malign mezanşimal tümör olarak geldiğinden sol alt lobektomi yapıldı. (Patoloji protokol no : 3833/1973)

Primer odak yönünden gerekli bütün araştırmalar yapıldı. Akciğer dışında patoloji bulunamadı.

Makroskopi :

14 x 7 x 6 cm. boyutlarında akciğer lobu. Lobun dış yüzü, toraks iç yüzüne olan yapışıklıklardan dolayı düzensiz görünümde.

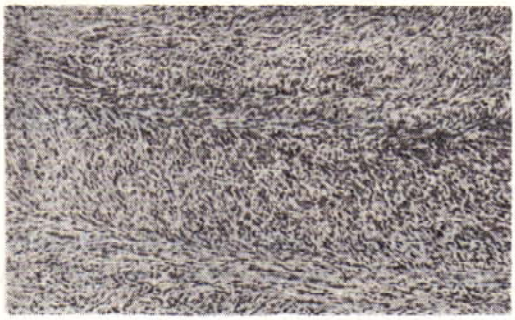


Şekil 1 : Tümörün akciğer parenkimi içerisinde görünümü izlenmektedir. (3849/1973)

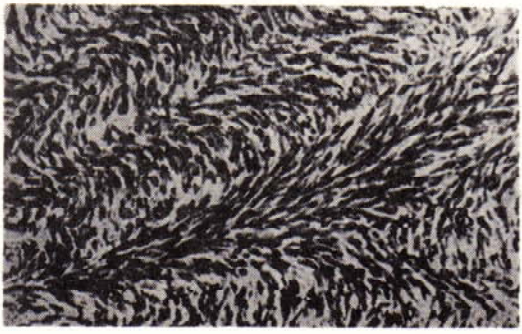
Plevra üzerinde fibrini materyel ve kanama bulunmaktadır. Loba ait bronş dalları serbest olup tümör ile ilişki göstermemektedir. Kesitlerde akciğer dokusu ile iyi sınırlı,, 6 cm. çapında, çok yumuşak, sarı - pembe renkte, lobüle görünümde tümöral oluşum izlenmektedir. Lobüller arasında koyu sarı renkte bantlar mevcuttur. Tümör dokusu yer yer kanamalı sahalar göstermektedir. (Şekil : 1)

Mikroskopi :

Tümör hücreden çok zengin ve uniform bir yapıdadır. Ana hücre tipi iğ şeklinde fibroblasttır. Hücreler bantlar halinde dizilerek fasiküler bir görünüm meydana getirmektedirler. Büyük büyütmelerde çekirdekler hiperkromasi, anisokaryosis, çentiklenmeler, çekirdek membranında kalınlaşma ve seyrek olarak atipik mitoz şekilleri göstermektedir. (Şekil : 2 ve 3) Tümör damardan zengin ve yer yer kanama sahaları bulunmaktadır. Kollagenden fakir,



Şekil 2 : Fibroblast tipinde hücrelerin bantlar halinde dizilişi ve fasiküler yapı izlenmektedir. (H+E) x 100



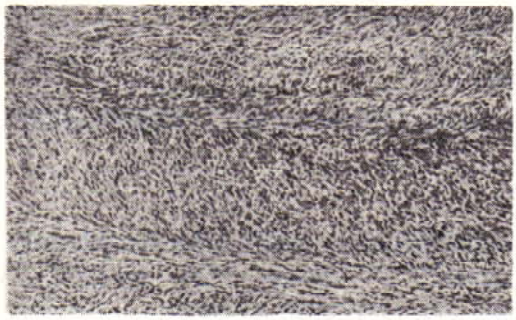
Şekil 3 : Bantlar halinde diziliş, fasiküler yapı ve çekirdeklerde atipi izlenmektedir. (H+E) x 250

retikulumdan zengindir. (Şekil : 4) Ayırıcı tanı bakımından yapılan özel inceleme yöntemleri de tümörün fibroblastik kökenli olduğunu desteklemiştir.

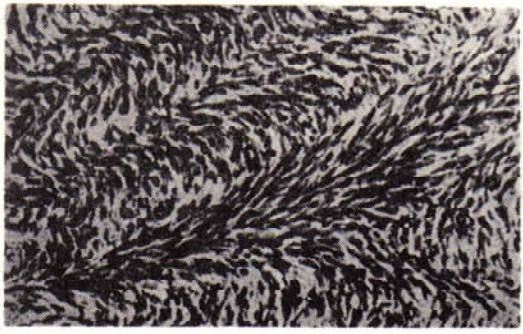
Plevra üzerinde fibrini materyel ve kanama bulunmaktadır. Loba ait bronş dalları serbest olup tümör ile ilişki göstermemektedir. Kesitlerde akciğer dokusu ile iyi sınırlı,, 6 cm. çapında, çok yumuşak, sarı - pembe renkte, lobüle görünümde tümöral oluşum izlenmektedir. Lobüller arasında koyu sarı renkte bantlar mevcuttur. Tümör dokusu yer yer kanamalı sahalar göstermektedir. (Şekil : 1)

Mikroskopi :

Tümör hücreden çok zengin ve uniform bir yapıdadır. Ana hücre tipi iğ şeklinde fibroblasttır. Hücreler bantlar halinde dizilerek fasiküler bir görünüm meydana getirmektedirler. Büyük büyütmelerde çekirdekler hiperkromasi, anisokaryosis, çentiklenmeler, çekirdek membranında kalınlaşma ve seyrek olarak atipik mitoz şekilleri göstermektedir. (Şekil : 2 ve 3) Tümör damardan zengin ve yer yer kanama sahaları bulunmaktadır. Kollagenden fakir,

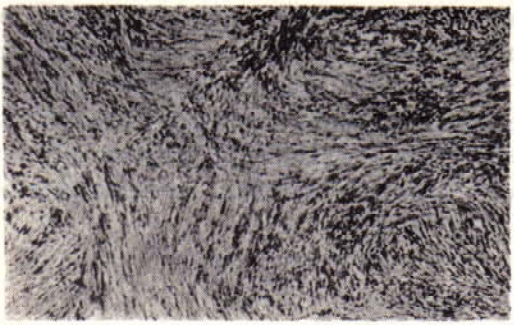


Şekil 2 : Fibroblast tipinde hücrelerin bantlar halinde dizilişi ve fasiküler yapı izlenmektedir. (H+E) x 100



Şekil 3 : Bantlar halinde diziliş, fasiküler yapı ve çekirdeklerde atipi izlenmektedir. (H+E) x 250

retikulumdan zengindir. (Şekil : 4) Ayırıcı tanı bakımından yapılan özel inceleme yöntemleri de tümörün fibroblastik kökenli olduğunu desteklemiştir.



Şekil 4 : Tümörün retikulumdan hayli zengin olduğu izleniyor. (Retikulum) x 100

Patolojik Anatomik Sonuç :

Primer diferansiye fibrosarkoma (Protokol no : 3834-3849/1973)

İki yıl sonra sol hemitoraksda tekrar kitle saptanan hasta ameliyata alındı. Toraks iç yüzüne ve akciğere sıkıca yapışık kitieden histopatolojik inceleme için parça alındı. İnoperabl durumda görüldüğünden tümörün tümü çıkarılamadı.

Yapılan incelemede aynı histolojik özellikler gösteren tümör dokusu izlendi.

Patolojik Anatomik Sonuç :

Nüks diferansiye fibrosarkoma (Protokol no : 3946-3953/1975)

Akciğer fibrosarkoması :

Yaş : Geniş bir yaş grubunda görülür. Fakat daha sıklıkla gençlerde ve çocuklarda rastlanır.[4,6,11,16,17] Robb 1958 de fetal ve neonatal hayatta indiferansiye fibrosarkoma saptadığını, bunların histolojik olarak malign karekterine rağmen tümörün çıkarılmasından sonra çocukların çok uzun süre yaşadıklarını bildirmiştir.[14] Endobronşiyal lokalizasyonlu olanlar daha çok gençlerde, intrapulmoner olanlar ise daha çok orta yaşlarda görülürler.[2,8]

Yerleşme yeri : Lokalizasyonlarına göre ikiye ayrılırlar.

1. Endobronşiyal olanlar : Bronş duvarından köken alırlar. Bu lokalizasyon daha çok görülür. Akciğerlerin periferisinde oturmayı sever. Gençlerde daha sıklıkla rastlanır. Bronşlarda polipoid kitleler halinde görülürler. Plevra veya bronş içine doğru büyürler.[4,5,6,7,8,9]

2. Akciğer parenkiminde olanlar : Bunlar daha çok orta yaşlarda görülürler. Sıklıkla periferik kısımlarda otururlar.[2,4,5,8,9,10,14,17]

Biyolojik davranış : Genellikle histolojik olarak malign, klinik olarak iyi seyirlidirler. Anaplasia derecesi yüksek olanlar daha kötü seyirli olmaktadırlar. Kısa sürede hem kan yoluyla hem de lenf yoluyla metastas yapmaktadırlar. Temas yoluyla da yayılırlar. Ameliyattan sonra nüks görülmektedir. Fakat prognozları akciğer karsinomalarından çok daha iyidir.[8, 10, 15, 17]

Görülme sıklığı : Bütün yazarlar akciğer fibrosarkomaları için çok ender ve olağanüstü ender görülür demektedirler. Bildirilen rakamlarda bunu desteklemektedir.

1931 yılında Ball dünya literatüründen gerçek sarkoma olarak ancak 15 olgu toplayabilmiştir.[2]

1900-1950 yılları arasında rastlanan olguların sayısı 16 dır.[9]

Spencer primer akciğer sarkomasının bütün tiplerinin çok ender görüldüğünü söyleyerek şu rakamları vermektedir : Paslar 9246 otopside 4 sarkoma, Rolleston ve Trevor 3938 otopside3 pulmoner, 2 endobronşiyal sarkoma, Noehren 7272 otopside 1 sarkoma, Mallary 8000 otopside 1 sarkoma bulmuşlardır. Bu değerler akciğerin primer sarkomalarının bütün tipleri için verilmektedir. Bunlardan primer fibrosarkomanın çok daha ender olduğu kendiliğinden ortaya çıkar.[14]

Liebow konnektiv dokunun intrabronşiyal malign tümörleri içinde en çok görüleni fibrosarkomadır demektedir. Fakat buna rağmen 1950 ye kadar bildirilen, gerçekten kuşkusuz fibrosarkoma sayısı 12 dir.[10]

Roulet, akciğerin primer sarkomaları çok nadirdir, 1948 de Walther sarkomaların, akciğerin malign tümörlerinin % 2 sini oluşturduklarını bildirmiştir demektedir.[12]

Saphir, primer akciğer sarkomaları çok seyrek görülür. Noehren ve McKez literatürden 34 sarkoma olgusu topladılar; 15 tanesi spindle hücreli sarkoma, 6 tanesi fibrosarkoma, 5 tanesi lenfosarkoma, geri kalanları da miyosarkoma olarak sınıflandırdılar, diyor.[13]

Doerr, fibrosarkomanın mediasten kist ve tümörlerinin % 3 ünü oluşturduğunu bildirmektedir. Buna sekonder fibrosarkomalar da dahildir. Mediastende oluşan fibromaların muhakkak surette fibrosarkomaya dönüştüğünü ya da bu dönüşme oranının çok yüksek olduğunu bildirmektedir. Primer fibrosarkoma olarak Marsh,

Lovelock ve Bown 1955 de 3 olgu, Ringertz ve Kidholm 1956 da 23-66 yaşlarında, 3 erkek ve iki kızdan oluşan toplam 5 olgu yayınladılar. Knieke 1936 da 21067 otopside 11 sarkoma saptadı. 3 ü lenfosarkoma, 7 si yuvarlak hücreli sarkoma ve 1 tanesi de spindle hücreli sarkoma idi.[6,7]

Sabitson ve Scott 1972 de 101 mediastinal kist, tümör ve granülomdan 5 tane az diferansiye, 3 tane indiferansiye sarkoma saptadılar. Yaşları 15-48 arasında idi.[7]

Yorum :

Olgumuz literatür bilgisi ile iki bakımdan farklılık göstermektedir. Primer akciğer fibrosarkomalarının endobronşiyal lokalizasyonlu olanları daha sıklıkla gençlerde, akciğer parenkiminde oturanları ise daha çok orta yaşlarda görülmektedir. Sunduğumuz primer diferansiye fibrosarkoma olgusu genç bir erkek hastada olup akciğer parenkiminde lokalizedir. İki yıl sonra da nüks göstermiştir. Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji bölümünde saptanan ilk primer akciğer fibrosarkoma olgusuydur.

Özet :

21 yaşında bir erkek hastada sol akciğer alt lobunda lokalize, akciğer dokusuyla iyi sınırlı, 6 cm. çapında primer diferansiye fibrosarkoma saptanmıştır. Ameliyattan iki yıl sonra da nüks göstermiştir.

Akciğerde çok ender görülen sarkomatöz kitleler; lenfoid, konnektif, kıkırdak ve kas dokusundan gelişirler. Bunların makroskopi ve mikroskopileri vücudun diğer yerlerinde görülenlerle aynı özellikleri gösterirler.

Akciğer fibrosarkomaları geniş bir yaş grubunda görülür fakat daha sıklıkla gençlerde ve çocuklarda rastlanır. Bronş içinde ve akciğer parenkiminde lokalize olurlar. Genellikle histolojik olarak malign, klinik olarak iyi seyirlidirler. Bütün yazarlar akciğer fibrosarkomalarının çok ender görüldüğünü söyleyerek bu görüşlerini destekleyen değerler bildirmektedirler.

Olgumuz Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji Bölümünde saptanan ilk primer akciğer fibrosarkoma olgusudur. Genç bir hastada olmasına karşın akciğer parenkiminde lokalize oluşuyla da literatür bilgisi ile farklılık göstermektedir.

KAYNAKLAR

1. ANDERSON, W.A.D.: Pathology, Fifth Edition, The C.V. Mosby Company, Saint-Louis, 1966, S. 758
2. AREL, Fahri.: Göğüs Cerrahisi, 2. Bası, İsmail Akgün Matbaası, İstanbul, 1964, S. 351
3. BOYD, William.: Pathology, Eighth Edition, Lea and Febiger, Philadelphia, 1970, S. 292
4. CLAVENZANİ, E. Nunt.: Primary Pulmonary Fibrosarcoma with anterior mediastinal extrinsic development., Radiology, 33: 1583 - 1589, Dec. 1967
5. CRANE, M. et al.: Primary Sarcoma of the Lung., Med. Journal, 65: 850-854, July 1972
6. DOERR, Seifert Uehlinger.: Organpathologie, Bd. 3, Georg Thieme, Stuttgart, 1974, S. 91
7. DOERR, Seifert Uehlinger.: Spezielle Pathologiche Anatomie, Band 4, Springer-Verlag, Heidelberg - New York 1969, S. 571 - 578
8. GIBBON, John H. Jr.: Surgery of the Chest, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1966, S. 486
9. KUHN, H.: On Primary Lung Sarcoma, 2U Allg. Path. 110: 222 - 233, 1967, Ref. 1974
10. LIEBOW, Averil A.: Tumors of the Lower Respiratory Tract, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1966, S. 134
11. ROBBINS, L. Stanley.: Pathologic Basis of Disease, W.B. Saunders Company, Philadelphia, S. 122, 759
12. ROULET, C.W.: Histologische Geshwulstdiagnostik, 2. Auflage, Georg-Thieme, Stutgart, 1974, S. 73
13. SAPHIR, Otto.: Spezielle Pathologie, Band. I, Georg-Thieme, Stutgart, 1961, S. 336
14. SPENCER, H.: Pathology of the Lung, Pergamon Press, London, 1963, S. 717
15. STOUT, Arthur P.: Tumors of the Soft Tissues, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C., 1967, S. 101
16. TERROSİ, F.: Primary Fibrosarcoma of the Lung in the Pediatric Age, Arch. İtal. Pediat.: 26:74-80, Jan.-Apr. 68
17. World Health Organization, Histological Typing of Lung Tumours, No. 1, Geneva, 1967
18. World Health Organization, Histological Typing of Soft Tissue Tumours, No. 3, Geneva, 1969