

24 Pulmoner Hamartoma Vakasının Klinikopatolojik Değerlendirilmesi*

Dr. Funda Demiral¹, Dr. Şafak Atahan¹, Dr. Ece Çakıroğlu¹

ÖZET

Bu çalışmada 24 akciğer hamartomu vakası literatür eşliğinde tartışıldı. 31 ile 66 yaş arası 15'i erkek 24 hasta incelendi. histolojik incelemede 22 vaka kıkırdak ve yağ, 2 vaka düz kas hücrelerinden oluşmaktaydı.

Biz 3 vakayı multipl hamartom, 2 vakayı da epidermoid karsinom ile beraber izledik. Klinik ve histolojik görünümünden dolayı bu vakaların benign mikst mezankimal tümörler olarak değerlendirilmesini düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler : Hamartom, Akciğer

GİRİŞ

Hamartoma akciğerin en sık görülen benign tümördür⁽¹⁾. Pulmoner neoplazilerin %8'ini oluşturur⁽²⁾. Bu lezyonlar yıllarca hamartoma ya da benign dokuların anormal kombinasyonu olarak kabul edilmiştir⁽³⁾. Ancak histolojik ve klinik özellikleri ile hamartoma terimine uymadıkları için benign karakterli kombine mezankimal tümörler olarak kabul edilmektedirler^(3,4). Bu nedenle fibrokondrolipoma, benign mezankimoma, fibroma ve kondroma olarak ta isimlendirilmektedir^(3,5).

Hamartomalar genellikle soliterdir, ancak multipl olabilirler. Çoğunlukla akciğerin periferine plevraya yakın yerleşir ve asemptomatiktir^(3,6). Daha az sıklıkla büyük bronşların iç yüzünde polipoid kitle oluşturarak, bronşial obstrüksiyona yol açarlar^(6,7).

Boyutları 1 mm.den 4 cm.ye kadar değişebilmekle beraber nadiren bütün lobu tutabilir^(3,8). Histolojik olarak silyalı ve silyasız epitelle döşeli yarıklar içeren kıkırdak, yağ ve düz kas dokusundan oluşmaktadır⁽⁶⁾. Belirgin komponente göre kondromatöz, leiomyomatöz, lenfanjiomatöz, adenofibromatöz ve fibroleiomyomatöz subtiplerine ayrılabilir⁽¹⁾.

Bu çalışmada 1990-1996 yılları arasında hastanemiz Patoloji Bölümüne gelen 24 adet pulmoner hamartoma olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri literatür ışığında tartışıldı.

BULGULAR

24 adet vakanın 17'si periferel, 7'si endobronşiyaldir. Periferel yerleşimli olanların bronş ile ilişkisi olmayıp obstrüksiyon bulgusu göstermemişlerdir. Bu grupta 5 kadın, 12 erkek hasta mevcut olup en genci 31, en yaşlısı 66 yaşındadır. Lezyonların 6'sı sağ alt lob, 3'ü sağ üst lob, 4'ü sol alt lob, 3'ü sol üst lob ve

THE CLINICOPATHOLOGIC EVALUATION OF 24 PULMONARY HAMARTOMA CASES

In this study, we discussed 24 pulmonary hamartoma cases with a review of the literature. 24 patients aged from 31 to 66 years, including 15 men were studied. On histological examination, 22 cases consist of cartilage and fat tissues and 2 of smooth muscle cells.

We diagnosed 3 cases as a multiple hamartoma and 2 cases with epidermoid carcinoma. We consider these cases as benign mixt mesenchymal tumors because of their clinical and histological features.

Key words : Hamartoma, Lung

biri sağ orta loba lokalizeydi. Hastaların 3'üne lobektomi, ikisine bilobektomi inferior, 12'sine wedge rezeksiyon uygulanmıştır.

Endobronşiyal hamartoma vakalarının hepsi semptomatik olup yaşları 53 ile 66 arasında değişen 3'ü erkek, 4'ü kadın 7 vaka mevcuttur. Lezyonların 34'ü sağ alt loba, birer tenesi sağ üst, sol alt ve sol üst loba biride karinadan 1 cm uzaklıkta trakeaya yerleşmiştir. Lezyonların 4'ü rijit bronkoskopi, biri bronkotomi, ikisi lobektomi ile çıkarılmıştır.

Bütün lezyonların çapı 1 ile 6 cm arasında değişmektedir. Periferel yerleşimli vakaların çapı daha çok 2 ile 4 cm arasında yoğunlaşırken, endobronşiyal olanların 1 ile 2 cm arasında yoğunlaşmaktadır.

3 vakada birden fazla hamartom tespit edilmiştir. Bu vakalardan biri 55 yaşında kadın hasta sağ üst lobda 1.5 cm çapında 2 adet, diğeri 60 yaşında kadın hasta sağ alt lobda 3 cm çapında 2 adet hamartom tespit edilmiştir. Bu iki vaka periferel yerleşimli olup, wedge rezeksiyon ile çıkarılmıştır. İlk vakada baskın komponent kıkırdak olup, buna yağ dokusu eşlik etmektedir. Yüzeyi epitelle örtülü olup, epitel altında lenfosit infiltrasyonu ve kıkırdakta kalsifikasyon mevcuttur. İkinci vaka ise epitel altı lenfositler ile infiltre olup tümüyle matür kıkırdaktan oluşmaktadır. (Resim 1). 3. vaka 64 yaşında erkek hasta olup sol üst loba yerleşmiş en büyüğü 1 cm çapında endobronşiyal multipl hamartomatöz oluşum içermektedir. (Resim 2) Baskın komponent yağ dokusu ve bez yapılıdır.

2 vakada hamartom ile beraber Epidermoid Karsinom tespit edilmiştir. Bu vakalardan biri 61 yaşında erkek hasta olup, sağ alt lobda kıkırdaktan oluşan hamartom ve Epidermoid karsinom mevcuttur. İkinci vaka 51 yaşında erkek hasta olup sağ orta

¹ Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Merkezi Patoloji Uzmanı

* Bu çalışma 12. Ulusal Patoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

lobda 3 cm çapında Epidermoid karsinom, sağ üst lobda 1 cm çapında hamartom tespit edilmiştir. Bu vakaya bilobektomi inferior uygulanmıştır.

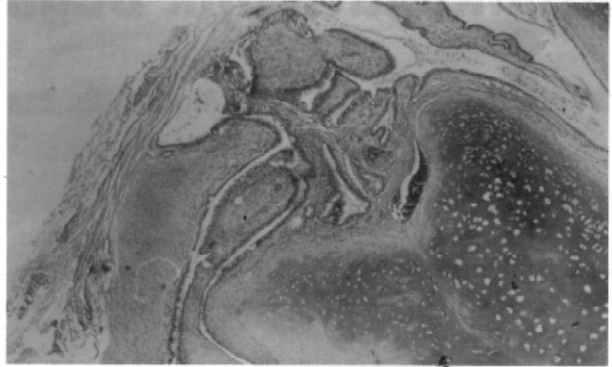
Mikroskopik olarak periferik yerleşimli vakaların 15'inde kıkırdak mevcuttur. 3 vakada kıkırdak kalsifiye, 1 vakada kalsifiye ve ossifiyedir. 8 vakada yağ dokusu kıkırdağa eşlik etmekte olup sadece 1 vakada baskın komponent yağ dokusudur. 13 vakanın yüzeyi epitelle örtülüdür ve 9 vakada lenfosit infiltrasyonu mevcuttur. Endobronşial vakaların biri ossifiye olmak üzere 6'sında kıkırdak, 4 vakada yağ dokusu mevcuttur. Trakea yerleşimli vakada sadece kıkırdak ve sağ üst lobdaki vaka ise sadece yağ dokusundan oluşmaktaydı. 6 vaka epitel içerirken bu vakalardan biri skuamöz metaplazi gösteren epitel ile örtülüydü.

İki vaka leiomyomatöz hamartoma histolojisindeydi. Vakalardan biri 31 yaşında kadın hasta sol üst lob anteromedial segmentte 2 cm çapta kitle wedge rezeksiyon ile çıkarılmış. İkinci vaka 29 yaşında erkek hasta olup sol akciğer üst lob posterior segmentte 3 cm çapındaki kitle eksize edilmiş. Her iki kitle histolojik olarak oval nükleuslu, füziform şekilli düz kas hücrelerinden oluşan bir stroma içine dağılmış kübik epitelle döşeli bez yapılarından oluşmuştur. Merkezlerinin fibröz doku artımı gösterdiği dikkati çekmiştir (Resim 3).

TARTIŞMA

Hamartom terimi ilk kez Albrecht tarafından organın köken aldığı bir ya da daha fazla dokunun lokalize gelişim hatası olarak tarif edilmiştir^(8,9). Ancak elektron mikroskopik çalışmalarda pulmoner hamartomların peribronşial bağ dokusundan köken alan benign mezankimal tümörler olduğu gösterilmiştir^(4,9). Ayrıca tespit edilen vakaların çoğunun 6.dekatta olması, gerçek hamartomlar yaşla birlikte büyürken, intrapulmoner hamartomların yavaş büyümesi de bunların hamartom olmayıp gerçek mezankimal tümörler olduğunun kanıtıdır⁽⁴⁾.

Vakaların %63.7'si erkek, %36.3'ü kadındır. Periferik



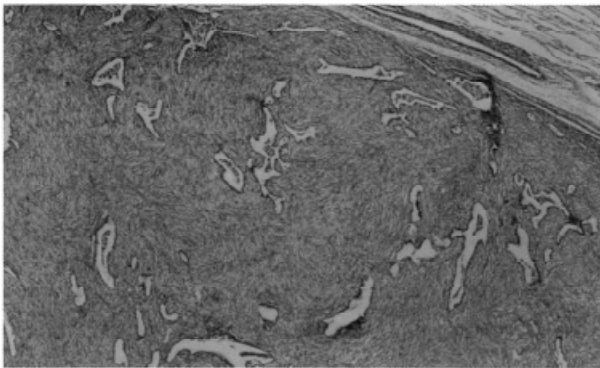
Resim 1 : Matür kıkırdaktan oluşan, epitelyal yarıklar içeren hamartom (4XHE)



Resim 2 : Endobronşial multipl hamartom, epitel altında yerleşmiş kıkırdak ve yağ dokusundan oluşmakta (4XHE).

yerleşimli olanlar bu genel dağılıma uyarken endobronşial olanlarda kadınlar daha fazladır. Genellikle erkeklerde ve orta yaşlarda görülmesi literatür ile uyumludur⁽⁸⁾. Literatürde çocukluk döneminde tespit edilmiş vaka mevcut değildir. Vakaların hiç birinde konjenital malformasyona rastlanmamıştır⁽⁸⁾.

Periferik ve endobronşial vakaların pek çoğunda üst solunum yolu epiteli karakterinde epitel gözlenmiştir. İki grup arasında bu yönden bir fark bulunamamıştır. Ancak endobronşial vakaların bir tanesinin yüzeyini örten epitelin skuamöz metaplazi gösterdiği dikkati çekmiştir. Biyopsi sonucu bu metaplastik epitel epidermoid karsinom varlığını düşündürülebilir ve vakaya cerrahi yaklaşımın sınırlarını etkileyebilir. Yine bu örnek bronşial mukozadaki skuamöz metaplazinin benign lezyonlara eşlik edebileceğinin bir göstergesidir. İki vakada farklı alanlarda epidermoid karsinom tespit ettik. Yapılan bir araştırmada hamartom ile malignite



Resim 3 : Leiomyomatöz hamartom (4XHE).

arasındaki ilişkiyi ortaya koymak amacıyla pulmoner hamartomlu 65 hasta 9 yıl süre ile takip edilmiş, 10 vakada senkron ya da metakranöz, pulmoner ve ekstrapulmoner malignite tespit edilmiştir. Pulmoner hamartom ile bronşial karsinomun birlikte oluşu tesadüfi değildir ve risk özellikle epidermoid karsinom için normal popülasyona göre 6.3 kez artar⁽¹⁰⁾. Yine pulmoner kondrom özelliğindeki hamartomların gastrik epitelioid leiomyosarkom, fonksiyonel ekstraadrenal paraganglioma ile beraber olduğu Carney Triadı tarif edilmiştir⁽¹¹⁾. Ayrıca literatürde pulmoner hamartomun osseöz alanlarına metastaz yapmış prostat karsinomu bildirilmiştir⁽¹²⁾.

Periferik yerleşimli hamartomalar yağ dokusu içinde yağ, kıkırdak ve düz kas dokusunun silyalı ve silyasız epitelle çevrelenmesiye oluşur. Kıkırdak sıklıkla kalsifikasyon nadiren ossifikasyon gösterir. Endobronşial lezyonlarda ise kıkırdak komponenti azalır, yağ dokusu artar⁽⁶⁾. Bizim vakalarımızda da periferik yerleşimli olanlarda baskın komponent kıkırdaktır. Endobronşial lezyonlarda ise kıkırdak komponenti azalır, yağ dokusu artar⁽⁶⁾. Bizim vakalarımızda da periferik yerleşimli olanlarda baskın komponent kıkırdaktır. Endobronşial vakalardan bir tanesi tümüyle yağ dokusunda oluşmakta olup

lipom histolojisi göstermektedir.

2 vakamız leiomyomatöz hamartom karakterindeydi. Bu lezyonlar son derece nadir olup önceleri "Benign Metastazizing Leiomyoma" olarak isimlendirilmişlerdir. Ancak tespit edilen vakalarda hiç bir organda leiomyom veya leiomyosarkom saptanmadığı gibi bu lezyonlar tümüyle benign görünümlü düz kas liflerinden oluşmaktadır. Bu nedenle pulmoner leiomyomatöz hamartom terimi tercih edilmektedir^(5,8). Bizim vakalarımızda da başka bir odakta leiomyom tespit edilmediği gibi nükste olmamıştır.

24 pulmoner hamartoma vakası incelendiğinde bütün vakaların kıkırdak, yağ ve düz kas dokusu gibi mezenkimal elemanların değişik miktarlarda kombinasyonundan oluştuğu gözlenmektedir. Hastaların yaş ortalamasının 4. ve 5. dekatta olması nedeniyle hamartoma olarak isimlendirilmelerine karşın kombine benign mezenkimal tümörler olarak değerlendirilip bu lezyonlara pulmoner ve ekstrapulmoner malignitelerin eklenebileceği düşünülerek hastaların takip edilmesinin uygun olacağı görüşündeyiz.

KAYNAKLAR

1. Narita T., Takahashi H. Unusual cystadenomatous hamartoma of the lung. *Histopathology* 1996; 285-287.
2. Hansen P., Holtveg H., Francis D., Rasch L., Bertelsen S. Pulmonary Hamartoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 674-678.
3. Saldana M.J. Pathology of Pulmonary Disease. Philadelphia, J. B. Lippincott Company 1994; 653.
4. Bateson E.M. Tissue of the Bronchi. *Cancer* 1973; 31: 1458-1467.
5. Carter D., Eggleston J.C. Tumors of the lower respiratory tract. Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C. 1983; 221-243.
6. Rosai J. Ackerman's surgical Pathology 7th ed. St. Louis: Mosby, 1989; 312.
7. Thomas V., Lombard C., Yousem S.A. Kitaichi M. Atlas of Pulmonary Surgical Pathology Philadelphia, W.B. Saunders Company 1991; 74.
8. Butler C., Kleinerman J. Pulmonary Hamartoma. An Ultrastructural Study *Cancer* 1984; 53: 585-592.
9. Perez-atayde A.R., Seiter M. W. Pulmonary Hamartoma. An Ultrastructural Study *Cancer* 1984; 53: 485-492.
10. Ribet M., Jaillard-Thery S., Nuttens C. Pulmonary hamartoma and malignancy. *Throc Cardiovasc Surg* 1994; 107: 611-614.
11. Carney J.A. The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma functioning extraadrenal paraganglioma and pulmoner chondroma. *Cancer* 1979; 43: 374-382.
12. King T.C., Myers J. Isolated metastasis to a pulmonary hamartoma. *Am J Surg Pathol* 1995; 472-475.