

DEV BENİGN LOKALİZE FİBRÖZ MEZETELYOMA (Nadir bir olgu nedeniyle)

Hadi Akay* Adem Güngör* Teoman Demirel** Vedat İçöz* Kadri Bacacı***

Plevranın neoplastik tutulumu sık görülmesine rağmen bu tümörlerin çoğu metastatiktir. Primer plevra tümörleri nadir görülen tümörlerdir. Tüm mezotelyoma olgularının yaklaşık % 10'unu oluşturan benign lokalize mezotelyomalar ise literatürde yaklaşık 400 olgu ile sınırlıdır. Bu nedenle dev kitle ve belirgin hipoglisemi ile karakterize benign lokalize mezotelyoma olgusunun literatür verileriyle değerlendirilerek sunulması uygun bulunmuştur.

OLGU SUNUSU VE BULGULAR

OLGU : Z.A. (452200) 51 yaşında kadın, 5 yıl önce başlayan öksürük, nefes darlığı ve sol yan ağrısı yakınmalarına iki yıl önce halsizlik ve terleme eklenmiş. Başka bir hastanede yapılan atipik sol akciğer girişim ve biyopsi sonucu fibroma tanısı konmuş. Operasyona karar verilen hastada nörolojik bozukluk ve hipoglisemi saptanmış. Genel durumu ileri derecede bozulduğu için haliyle taburcu edilmiş. Hasta aynı klinik tablo ile Anabilim Dahimize kabul edildi.

FM'de ileri derecede kaşeksi ve terlemeyle birlikte, el parmaklarında çomaklaşma ve orta derecede siyanoz gözlemlendi. TA : 100/70 mmHg, Nabız : 120/dk, Ateş : 37,8 C ve solunum sayısı : 26/dk idi. Trakeada sağa deviasyon ve tiroide diffüz hiperplazi bulundu. Sol

* A.Ü. Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi

** A.Ü. Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi

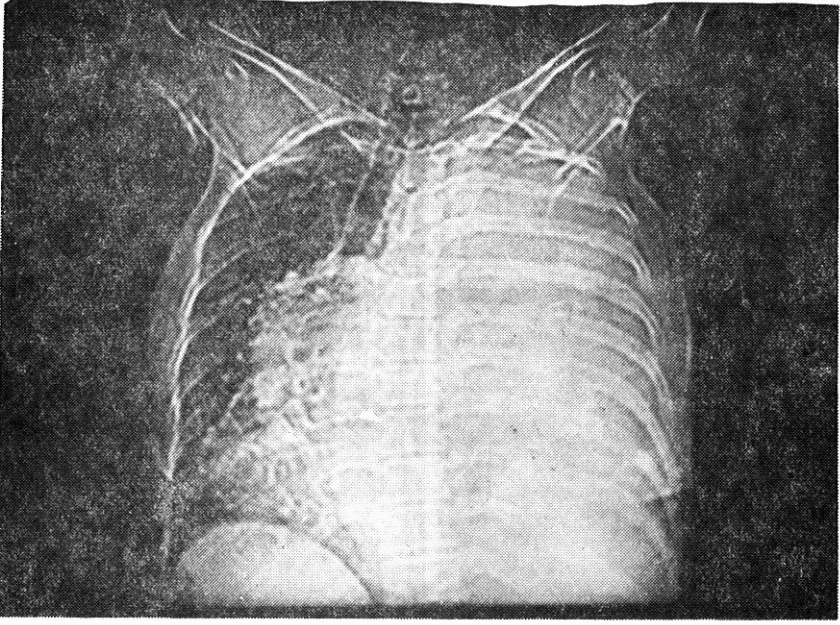
*** A.Ü. Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi

hemitoraks solunuma minimal katılmakta olup perküsyonda tüm alanlarda matite saptandı. Oskültasyonda solda apeks dışındaki alanlarda solunum sesleri alınamadı. Kardiak sistem muayenesinde KTA 6. İKA'da ve MKH'dan 2 cm sola kaymış ve sol ventrikül aktivitesi (+ + +) artmıştı. Diğer sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi.

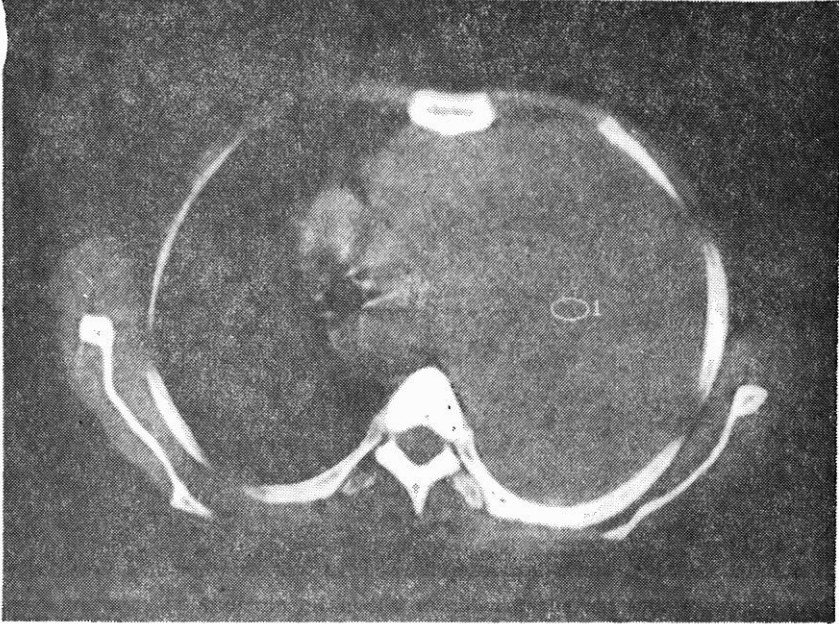
Rutin laboratuvar testlerinde sedimentasyon : 37 mm/saat, total protein : 5,2 mg/dl, albumin : 2,9 mg/dl ve kan şekeri : 46 mg/dl idi. Tiroid fonksiyon testleri ve TSH normal sınırlarda olup EKG'de sinüzal taşikardi ve hafif sağ aks deviasyonu saptandı. Arteriyel kan gazları ölçümünde pO₂ : 58,2, pCO₂ : 37 ve O₂ saturasyonu : % 93'dü. Toraks grafilerinde sol hemitoraksı apekse kadar dolduran homojen gölge koyulduğu görüldü. Trakea, kalp ve mediasten sağa devie idi. (Şekil 1). Toraks-BT'de sol hemitoraksı tamamen dolduran, sol ana bronşu kapatan, kalp ve mediasteni sağa devie eden solid kitle saptandı (Şekil : 2). Üst abdominal USG'sinde her iki böbrekte parankimal değişiklikler dışında bulgu görülemedi.

Parenteral hiperalbuminasyon ve Endokrinoloji Bilim Dalı ile yapılan işbirliği ile kan proteinleri ve kan şekeri regüle edildi. Genel durumunda belirgin düzelme görülen olguya cerrahi öncesinde yapılan rigid bronkoskopide sol ana bronşda dıştan basıya bağlı daralma görüldü.

Hasta operasyona alındığında sol torakotomi ile yapılan eksplorasyonda sol hemitoraksı tamamen dolduran kitle saptandı. Künt ve keskin diseksiyonla toraks duvarından ayrıldığında sol akciğerde bası sonucu atelektazi oluşturan ekstrapulmoner 40x20x15 cm boyutlarında, iki parça halinde solid, kapsüllü, düzgün sınırlı ekstrapulmoner kitle görüldü (Şekil : 3). Yaklaşık 1 cm çaplı bir pedikülle medias-tinal plevradan kaynaklanan dev kitle total olarak eksize edildi. Postoperatif ikinci gündem itibaren hipoglisemi tamamen kayboldu. Komplikasyon gelişmedi ve postoperatif 13. gün şifa ile taburcu edildi (Şekil : 4). Kitlenin histopatolojik incelemesi (Prot. No : 11994/90) fibröz mezotelyoma olarak değerlendirildi (Şekil : 5,6,7,8).



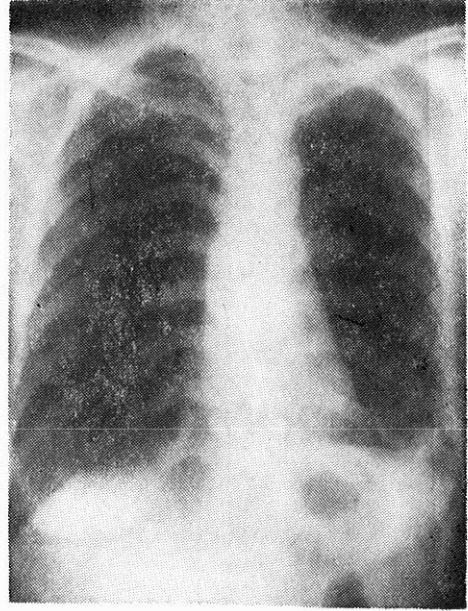
Şekil 1 : Preoperatif P-A akc. grafisi (BT'de çekildi)



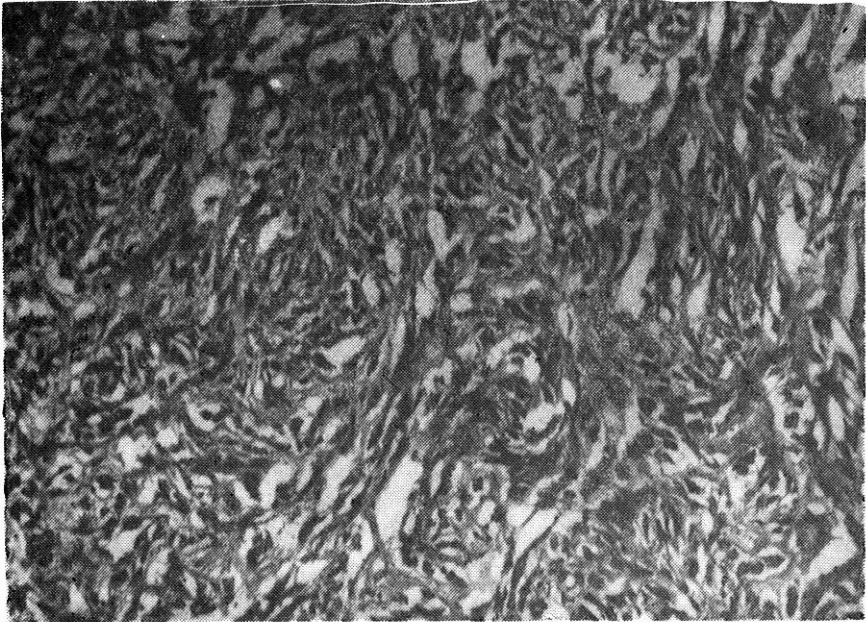
Şekil 2 : Preoperatif toraks BT'si.



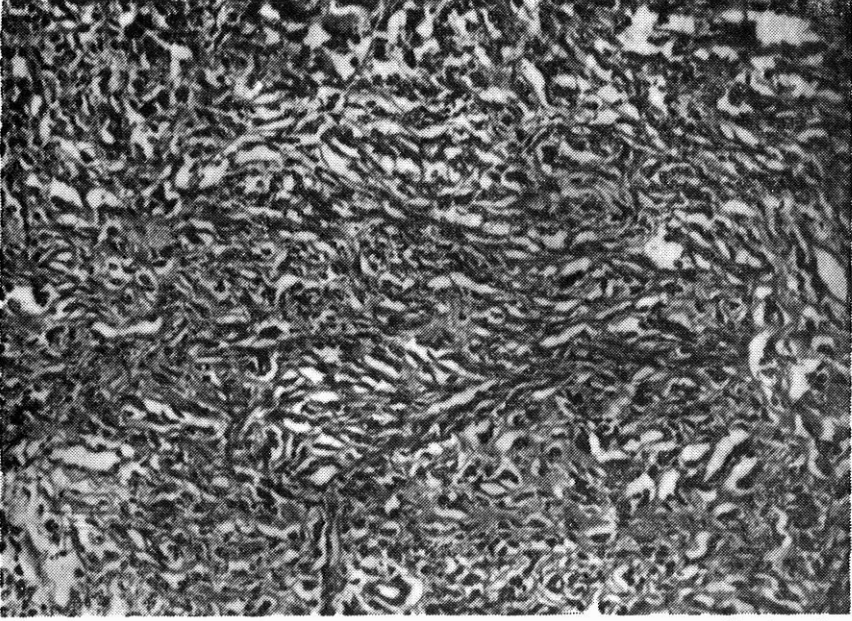
Şekil 3 : Kitlenin makroskopik görünümü.



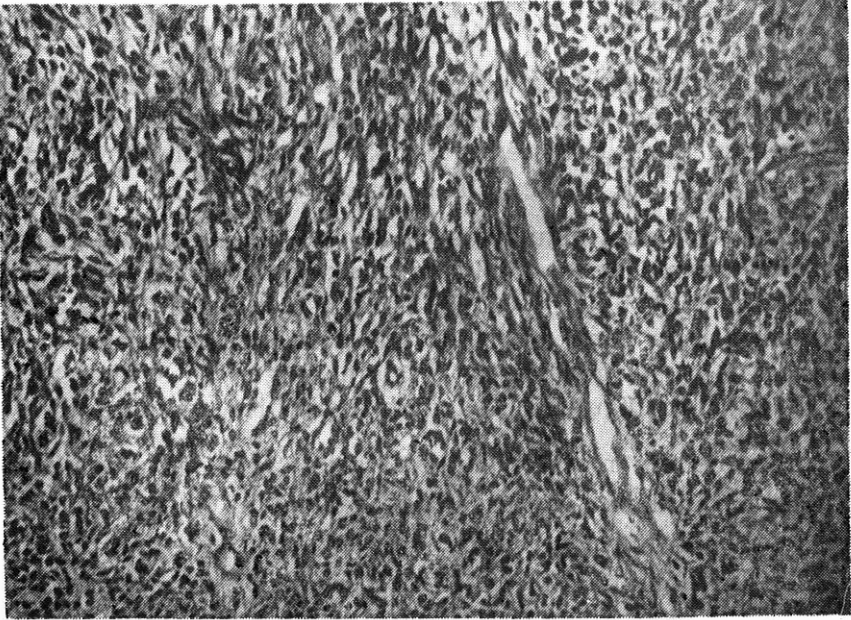
Şekil 4 : Postoperatif P-A Akc. grafisi.



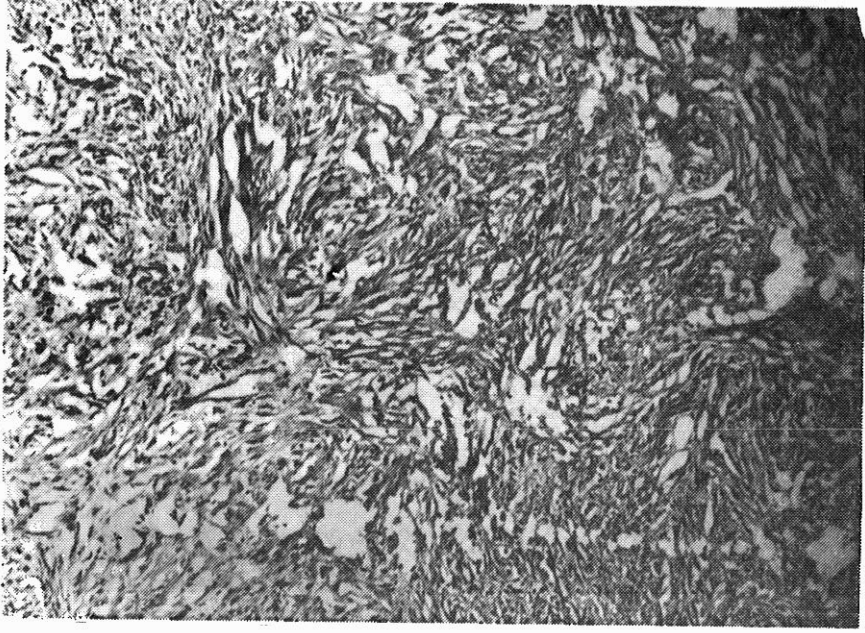
Şekil 5 : Füzigörümde fibroblastsa benzer hücrelerin oluşturduğu karmaşık demet yapıları, mikrokistik alanlar görölüyor (HE 50 X).



Şekil 6 : Füziform tipte bağ dokusu benzeri hücrelerin oluşturduğu demet yapıları görülüyor (HE 100 X).



Şekil : 7



Şekil : 8

TARTIŞMA

Plevral mezotelyomalar diffüz ve lokalize form olarak iki gruba ayrılır. Diffüz formdakilerin hemen hepsi maligndir. Lokalize formdakiler benign kabul edilirse de % 10-30 oranında malignite potansiyeli taşırlar (13).

Tüm mezotelyoma olgularının % 10'unu oluşturan benign lokalize mezotelyomanın genel popülasyondaki ayrıntılı insidansı 2.8/100.000 olarak bildirilmiştir (3,11). Eşit cinsiyet dağılımı gösterir. Beş ile 83 yaş arasında geniş yaş grubunda görülmesine rağmen 4. ve 5. dekatlarda daha sık görüldüğü, ortalama yaşın ise 51 olduğu bildirilmiştir (2,4,5,10). Olgumuz bu açıdan literatürle uyumludur.

Lokalize benign mezotelyoma yaklaşık % 75 oranında visseral plevradan kaynaklanarak plevral boşluğa büyür (3). Seyrek olmaya-
rak parietal plevranın mediastinal, diafragmatik ve göğüs duvarı kısmından da kaynaklanabilir (13). Embriyolojik olarak subplevral ara-eolar dokudan kaynaklandığı öne sürülmüştür (5,11). Her iki hemitoraksda lokalizasyonu eşittir ve küçük bir nodülden dev bir kitleye

kadar değişebilen, bazan bütün bir hemitoraksı doldurabilen büyüklükte olabilir (5,7,8,11). Gros patolojik görünümü düzgün yüzeyli, sert, lobüle, fibröz dokuyla çevrili, pembe-gri renkte kitle şeklindedir ve tümörün kesit yüzeyinde fokal hemoraji, ödem ve nekroz alanları görülebilir (5). Histolojik olarak kollajen, retikulum ve iç hücreleriyle karakterizedir. İğsi hücrelerde mitotik aktivite görülmesine rağmen pleomorfizm ve anaplazi yoktur (13). Histolojik sınıflandırmada fibröz, epitelyal ve mikst tip olarak üç guruba ayrılır ve genellikle fibröz tipte ve iyi prognozlu durlar (11).

Olgumuzda kitle mediastinal plevradan bir pedikülle kaynaklanmış olup tüm hemitoraksı dolduran büyüklükte dev kitle karakterindedir. Histolojik olarak fibröz mezelyoma olarak değerlendirilen olgu histopatolojik olarak literatürle uyumludur.

Lokalize mezelyomalar sıklıkla asemptomatiktir ve genellikle herhangi bir nedenle çekilen toraks grafisinde tesadüfen saptanırlar. Eğer semptom varsa bunlar kitlenin lokal etkisi veya ekstrapulmoner belirtileridir. Lokal etkiye bağlı semptomlar genellikle kitlenin belirli bir hacme ulaşmasından sonra ortaya çıkarlar (3,5). Öksürük, dispne, basıya bağlı pnömoni, ateş, atekektazi, ilgili hemitoraksda plevral efüzyon sık görülen bulgulardır. Nadiren vasküler bası bulguları gözlenebilir.

Ekstratorasik bulgular ise olgumuzda olduğu gibi hipertrofik pulmoner osteoartropati (HPO) ve/veya hipoglisemi bulgularıdır.

HPO genellikle hipoksi belirtisidir ve çoğu kez tümörün 7 cm veya daha fazla büyüklükte olduğu olgularda rastlanır (5). HPO'nin plevranın zengin nöral beslenmesiyle ilgisi bilinmesine rağmen halen pek çok nokta yeterince aydınlatılamamıştır (1). Lokalize benign mezelyomada HPO tümörün rezeksiyonundan hemen sonra hipoksinin de ortadan kalkmasıyla kaybolur (5,9,12,15). Tekrar oluşması tümör nüksünün erken belirtisi olarak kabul edilir (15).

Hipoglisemiyle beraber olan nonpankreatik tümörlerin yaklaşık % 42'si mezenkimal tümörlerdir ve bunların % 28'i intratorasik yerleşimlidir (12). Lokalize benign mezelyoma ile birlikte hipoglisemi ilk defa 1930 da Dr. Karl W. Doege ve Potter tarafından tanımlanmıştır.

Benign lokalize mezelyomada hipoglisemi görülme oranı % 40 olarak bildirilmesine rağmen Shabanah 1971 de yayınladığı 154 olguluk serisinde hiç saptamadığını bildirmiştir (5).

Tümörle birlikte hipoglisemisi olan olguların genellikle yaşamın 4. veya 5. dekatında görüldüğü ve cinsiyet farklılığı göstermediği bildirilmiştir (4). Tümörle birlikte hipoglisemisi olan olguların 'EXPLAIN' (Ex : Eksojen ilaç alınımı, P : Pituitar yetmezlik, L : Kc. yetmezliği veya enzim defekti, A : Adrenal yetmezlik, I : Adacık hücresi tümörü veya hiperplazisi) kelimesi ile ifade edilen organik veya fonksiyonel bozukluklardan ayırımı tanı ve tedavinin doğru ve tam olması açısından yararlıdır (12).

Ekstrapankreatik tümörlerde hipoglisemi oluşumunun nedenleri; Tümör tarafından glukoz tüketimi (kg başına 200 - 600 mg/gün), glukoz regülatörlerinde (örneğin ACTH, GH veya Glukagonda) defekt, tümör tarafından ektopik insulin salınımı, insülin salınımını veya dolaşan insülin miktarını artıran diğer etkenler, glukogenolizisin inhibisyonu, lipoliz ve glikoneogenezisin inhibisyonu (L-Triptofan infosfofenol piruvat karboksilazı inhibe etmesiyle) sağ splenik sinir ve çoliak ganglionun tümör tarafından mekanik kompresyonunun karbonhidrat kullanımını artırması, İnsüline benzer baskılanamaz aktivite (NSILA) gibi yaklaşımlarla açıklanmaya çalışılmıştır (10,12,13).

Plevral tümörü olan olgularda hipoglisemi veya bunun klinik bulguları benign lokalize mezotelyomayı akla getiren en önemli bulgudur. Tümörün cerrahi rezeksiyonu ile tamamen kaybolan bu durumu preoperatif radyoterapi ile de baskılamak mümkündür (11).

Olgumuzda tümörün lokal etkisine bağlı öksürük, dispne, ateş ve atepektazinin yanında ekstratorasik semptom olarak çomak parmak ve belirgin hipoglisemi bulunmaktaydı.

Lokalize mezotelyomaların radyolojik görünümü çoğu zaman diğer intratorasik veya pulmoner kitlelerin görünümünden ayıramazlar (7). Eğer tümör interlober fissürden kaynaklanmışsa pulmoner nodül veya interlober enkapsüle efüzyon görünümü verir (5). Plevral efüzyon % 10 - 15 oranında saptanır. Radyolojik yaklaşımda en önemli iki özellik tümörün toraks duvarıyla keskin açı yapması ve fluoroskopide solunum sırasında pozisyonel yer değiştirmedir (3,5,8). Kalsifikasyon nadirdir ve radyolojik yaklaşımda önemi yoktur.

Tanı, ancak torakotomi ve histopatolojik incelemeyle konulabilir. Tümör, pedikülden gelen bronşial, interkostal veya diafragmatik damarlarla beslenir ve malign mezotelyomadan ayırımı her zaman mümkün değildir (3). Lokalize fibrosarkom veya lokalize malign mezotely-

yoma olabilir. Pedikülün invazyonu, kitlenin bizzat kotlara veya toraks duvarına infiltrasyonu maligniteyi düşündürür. Preoperatif incelemelerle tanı hemen hemen mümkün değildir. Ancak lokalize benign mezotelyomalarda ekstrapulmoner bulguların baskın olmasına karşın diffüz mezotelyomalarda intratorasik, kitlenin lokal bulgularının daha belirgin olması dikkat çekicidir (15).

Lokalize benign mezotelyomada öngörülen tedavi şekli tümörün çıkarılmasıdır. Tümörün büyük bir pedikülle akciğer yüzeyinden kaynaklandığı veya akciğere infiltre olduğu olgularda tümör eksizyonu ile birlikte wedge rezeksiyon, segmentektomi, lobektomi ve hatta pnömenektomi ile geniş rezeksiyon uygulanabilir (3,5,9,10,13,14,15). Cerrahi eksizyonu takiben HPO ve hipoglisemi ile ilgili bulgular hızla düzelir. Olgumuzda da cerrahi tedaviden sonra hipoglisemi ve HPO belirtileri tamamen düzelmiştir.

Cerrahi girişim sonrası nüks oranı yaklaşık % 20 olarak bildirilmiştir (3,10). Nüks erken dönemde oluşursa malign tipte kabul edilir (15). Eğer iki yıl veya daha geç dönemde oluşursa benign nüks olarak kabul edilmektedir (12,15). Kontrol altında olan olgumuzda ilk 13 ay içinde nüks saptanmamıştır.

ÖZET

Nadir görülen dev benign bir lokalize mezotelyoma olgusu takdim edilmiştir. Ekstratorasik semptom olarak hipoglisemi ve hipertrofik pulmoner osteoartropati birlikte saptanan olgunun cerrahi tedavisi sonucunda ekstrapulmoner semptomlar tamamen düzelmiştir. Olgunun postoperatif 13 aylık kontrolünde nüks saptanmamıştır.

SUMMARY

Giant Benign Localised Mesothelioma

This case, presented here is a giant benign localised mesothelioma which is rarely seen associated with hypoglycemia and hypertrophic pulmonary osteoarthropathy as extrathoracic symptoms. As a result of surgical therapy, these symptoms are completely disappeared. No recurrency occurred during the postoperative thirteen months follow up period.

KAYNAKLAR

1. Barclay N Ogbeide M Grillo IA : Gross hypertrophic osteoarthropaty in a 7-year-old child. Thorax 25 : 1484, 1970.
2. Bonselli M Mark EJ Dickersin GR : Solitary fibrous tumors of the pleura. Cancer 47 : 2678, 1985.
3. De Meester TR Lafontain E : Gibbon's Surgery of the Chest. Fourth edition. Ed : Sabiston DC, Spencer FC. W.B. Saunders Company. 1983. p : 398.
4. Devroede GJ Tirol AF : Giant pleural mesothelioma associated with hypoglycemia and hyperthyroidism. Ara J Surg. 116 : 130, 1968.
5. Fraser RG : Diagnosis of Diseases of the Chest. Third edition. W.B. Saunders Company. 188, p : 682.
6. Kleinerman JI : Pulmonary Diseases and Disorders. Second edition. Ed : Fishman AF. Mc Graw-Hill Book Company. 1988. p : 1033.
7. Kleinert R Popper H : Giant ibroma of the lung. Wirchows Arch A 410 : 363, 1987.
8. Lillington GA : A Diagnosis Approach to Chest Diseases. Third edition. Williams & Wilkins 1987. p : 130, 145.
9. Martini N Mc Cormack P Bains MS Kaiser LR Burt ME Hilaris BS : Pleural mesothelioma. Ann Thorac Surg 43 : 113, 1987.
10. Nelson R Burman SO Kiani R Chertow BS Shah J Cantave I : Hypoglycemic coma assotiated with benign pleural mesothelioma. J Thorac Cardiovasc Surg 69 : 306, 1975.
11. Scharifker D Kaneko M : Lokalized fibrous «Mesothelioma» of pleura (Submesothelial fibroma). Cancer 43 : 627, 1979.
12. Scully RE Mark EJ McNeely BU : Case records of the Massachusetts General Hospital. Uew Engl J Med 310 (9) : 580, 1934.
13. Shields TW : Primary tumours of the pleura. General Thoracic Surgery. Third edition. Ed : Shields T W. Lea & Febiger. 1989. p : 650.
14. Wanebo HJ Martini Melamed MR Hilaris B Beattie EJ : Pleural mesothelioma. Cancer 38 : 2481, 1976.
15. Yavuzer Ş Aslan R Akay H İçöz V Bacacı K : Lokalize Fibröz mezetelyoma A.Ü. Tıp Fak. Mec. 28 : 383, 1975.