

Malign Pulmoner Hemanjioperisitoma: Olgu Sunumu

Ahmet Sami Bayram*

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı

ÖZET

Hemanjioperisitomalar, vücudun herhangi bir yerindeki kapiller perisit hücrelerinden kaynağını alan ve nadir olarak görülen sarkomlardır. Pulmoner lokalizasyon çok nadirdir. Yirmibeş yaşında sekiz aylık hamile olgu ani solunum yetersizliği ve solunum arresti ile getirildiği acil servisimizde mekanik ventilasyon desteğine alındı. Hamileliği sonlandırılan olguya, çekilen PA (Postero-Anterior) akciğer grafisinde sağ hemitoraksı dolduran düzgün sınırlı kitle görüntüsü saptanması üzerine acil eksploratris torakotomi uygulandı. Histopatolojik tanısı malign pulmoner hemangioperisitoma olarak bildirilen kitle inoperabl kabul edildi. Postoperatif 2. gün eksitus olan bu nadir olgunun sunumunu uygun gördük.

Akciğer Arşivi: 2003; 4: 110-112

Anahtar Kelimeler: Hemanjioperisitoma, akciğer

SUMMARY

Malignant Pulmonary Hemangiopericytoma: A Case Report

Hemangiopericytomas are derived from the ubiquitous capillary pericytic cell and they are rarely seen sarcomas. Primary pulmonary localization is very uncommon. A twenty-five year old pregnant woman, eight months old, was brought to the emergency service with respiratory insufficiency followed by respiratory arrest. She was commenced mechanical ventilation. Her pregnancy was terminated. The PA Chest X-ray revealed a mass which had smooth border and occupied the right hemithorax. An emergency exploratory thoracotomy was performed. Histopathological diagnosis of the mass was malignant hemangiopericytoma. The tumor was irresectable. The case was presented and discussed in the light of world literature.

Archives of Pulmonary: 2003; 4: 110-112

Key Words: Hemangiopericytoma, lung

Giriş

Hemanjioperisitoma kapiller perisit hücrelerinden gelişen çok nadir bir sarkomdur. Sıklıkla kalça ve retroperitoneal bölgedeki yumuşak dokularda lokalizedir. Pulmoner tutulum çok nadirdir (1). Karmaşık histolojik yapısından dolayı diğer sarkomlarla karışabilir. Patolojik olarak, tümör hücrelerinin vaskülaritesi ve etrafındaki peritheliomatoz yapılarıyla tespit edilir (2). En iyi tedavi şekli cerrahi olmakla birlikte tümörün aşırı vaskülarizasyonu cerrahi mortaliteyi arttırmaktadır (3).

Bildirimizde; çok nadir görülen bu tümör tartışılmıştır.

Yazışma Adresi: Dr. A. Sami BAYRAM
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kap ve Damar
Cerrahisi Anabilim Dalı – Görükle / BURSA
Telefon: 0224-4428172, 0532-3319123
e-mail : asbayram2@yahoo.com

Olgu

Sekiz aylık hamile olan ve son üç aydır sırtında ağrı, ellerinde, dudaklarında morarma ve sol kolunda uyuşma şikayeti ile üç gün önce başka bir merkeze başvuran 25 yaşında olguya Postero-Anterior (PA) akciğer grafisi çekilmiş. PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta tespit edilen dev kitle 14 yıl önce geçirdiği karaciğer kist hidatiği operasyonuna dayanılarak kist hidatik olarak değerlendirilmiş ve doğum sonrası cerrahi uygun görülmüş. Aynı merkeze 3 gün sonra akut solunum sıkıntısı ile başvuran hasta acil serviste solunum arresti olması üzerine entübe edilerek acil servisimize gönderildi. Daha sonra göğüs kalp ve damar cerrahisi yoğun bakım ünitesinde ventilasyon desteğine alındı. Akciğer grafisinde (Resim 1) sağ hemitoraksın 3/4` nü kaplayan kitle bilgisayarlı tomografide (BT) (Resim 2) sınırları belirsiz, medi-

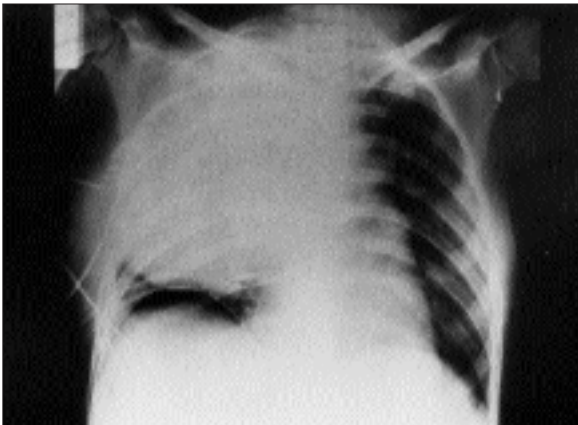
astene komşu, trakeada bası oluşturan ve invazyonu şüpheli kitle olarak değerlendirildi. Kist hidatik veya benign karakterli kitle ön tanısı ile acil operasyona alınan hastanın gebeliği sonlandırıldı ve Apgar skoru 2/8 olan kız bebek doğurtuldu. Sezeryan sonrası acil eksploratris torakotomi uygulandı. Yaklaşık 15X15 cm boyutlarında, kırmızı mor renkli, ileri derecede vaskülarize kitlenin yapılan frozen histopatolojik incelemesinde malign pulmoner hemanjioperisitoma tanısı bildirildi. Göğüs duvarı, mediasten ve subklavien artere invaze olan kitle aşırı vaskülarizasyon nedeniyle inoperabl kabul edildi ve toraks kapatılarak hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif 2.gün hastada kardiyak arrest gelişti. Resüsitasyona cevap vermeyen hasta eksitus oldu.

Tartışma

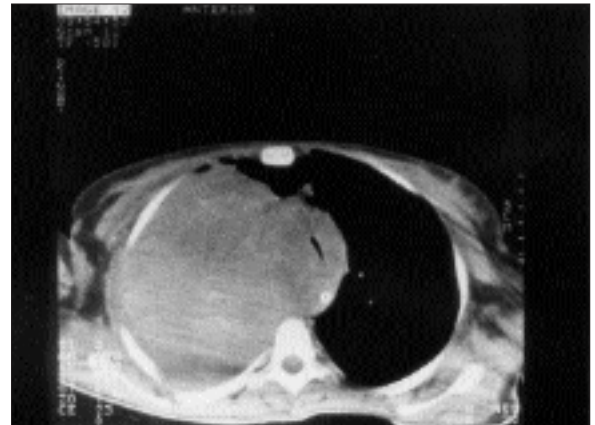
Hemanjioperisitoma ilk olarak 1941 yılında Stout ve Murray tarafından tanımlandı. İnsan vücudundaki herhangi bir dokudan gelişebilmektedir. Bu tümör genellikle büyük çaptadır, yaklaşık %50`si maligndir. Tümör kapiller endotelden orijin alır ve tümör hücreleri fagositik aktiviteye sahiptir. Akciğer tutulumu nadirdir ve her iki cinste eşit sıklıkta görülür. Sık olarak dördüncü ve altıncı dekater arasında görülür. Bu tümör akciğerde genelde santral lokalizasyonlu, iyi kapsüllü ve oldukça büyük boyutlara ulaşabilir. Mikroskopik ve makroskopik olarak tümör oldukça vasküler yapı-

dadır. Santral nekroz görülebilir. Tümör tespit edildiğinde olguların yarısı asemptomatiktir. Tümöre bağlı semptomlar; endobronşiyal obstrüksiyona bağlı öksürük, hemoptizi ve viseral plevra tutulduğu zaman göğüs ağrısıdır. Radyolojik incelemede genellikle lobüle, iyi sınırlı ve homojen yumuşak doku dansitesi tespit edilir (1,3). Tümörün görüntülenmesinde magnetik rezonans görüntülemenin (MRG) BT'ye üstünlüğü bildirildi (4). Prognozu deęişkendir ve göğüs semptomları, tümör büyüklüğünün 8 cm'den fazla olması, plevral ve bronşiyal duvar invazyonu, büyük hücreli tümör olması ve mikroskopide her 10 sahada 3` den fazla mitoz aktivitesinin saptanması kötü prognoz işaretleridir (1). Tedavide esas olan tümör dokusunun geniş, normal akciğer dokusu ile beraber çıkarılmasıdır. Rezeksiyon tümörün yerleşim yerine ve invazyonuna göre wedge rezeksiyondan pnömonektomiye kadar deęişir. Radyoterapinin cerrahi öncesi uygulanması tartışmalı iken cerrahi sonrası uygulanmasının faydalı olduğuna inanılmaktadır. Kemoterapi hala tartışmalıdır (3). Morandi ve ark.ları tarafından operasyon öncesi tanı konulan olgularda anjiyografik olarak besleyici damarlarının tespitinden sonra bu damarların embolizasyonunu takiben 24. saatte yapılan ameliyatlarda kanamaya bağlı ölümlerin azaltılabileceęi gösterildi (6).

Yaptığımız literatür taramasında pulmoner hemanjioperisitoma'nın 1997 yılına kadar 100 kadar olguda tespit edildięi saptandı (3). Bu kadar nadir olarak gö-



Resim 1: Sağ hemitoraksın 3/4'ünü kaplayan kitlenin PA akciğer grafisindeki görünümü.



Resim 2: Mediastenle yakın bağlantılı olan, trakeada bası oluşturan kitlenin BT görünümü.

rülmesi tanı koymanın karakteristik özellikleri olmasına bağlanmakta olup kesin tanı ancak histopatolojik inceleme sonrası konulmaktadır (5).

Sekiz aylık hamile olguda solunum yetersizliği ve arrestine kadar bulgu vermeyen dev kitle PA akciğer grafisinde tespit edildi. Gebeliğin sonlandırılması öncesi çekilen BT de trakeaya bası yapan düzgün konturlu kitle kist hidatik olarak yorumlandı ve acil operasyonla çıkarılmasına karar verildi. Kitlenin çıkarılma teşebbüsü aşırı kanama ve invazyon nedeniyle sonlandırıldı. Postoperatif 2.gün ani kardiyak arrest gelişen hasta resüsitasyona cevap vermedi ve eksitus oldu.

Kaynaklar

1. Robinson GP, Shields TW. Uncommon Primary Malignant Tumors Of The Lung. In: Shields TW, LoCicero J, Ponn RB (eds). General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000: 1533-53.
2. Kaiser LR, Bavaria JE. Benign Lung Tumors. In: Pearson FG, Hiebert CA, Deslauriers J. Thoracic Surgery. New York: Churchill Livingstone, 1995: 613-22.
3. Kieffer TH, Wertzel H. Long – term survival after repetitive surgery for malignant hemangiopericytoma of the lung with subsequent systemic metastases: Case report and review of the literature. Thorac Cardiovasc Surg 1997 Dec; 45: 307-9
4. Zhang XG. Primary hemangiopericytoma of the lung. Chung Hua Chung Liu Tsa Chih 1993; 15: 149-51.
5. Neimark. Hemangiopericytoma of the lung and mediastinum. Vopr Onkol 1980; 26: 88-91.
6. Morandi U, Stefani A, Paci M. Preoperative embolization in surgical treatment of mediastinal hemangiopericytoma. Ann Thorac Surg 2000; 69(3): 937-9.