

Akciğer sklerozan hemanjiyomlarının klinik değerlendirilmesi

Clinical evaluation of pulmonary sclerosing hemangioma

Ülkü Yazıcı, S. Ş. Erkmən Gülhan, A. İrfan Taştepe, Serdar Özkan,
Yetkin Ağaçkiran, Sadi Kaya, Taner Ege, Gürhan Öz

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Ankara

Amaç: Çalışmamızda nadir olarak gözlemlenen akciğer sklerozan hemanjiyomlarının klinik özellikleri, cerrahi yaklaşımlarımız ve takip bilgilerimiz değerlendirildi.

Çalışma planı: Ocak 1998 - Aralık 2008 tarihleri arasında kliniğimizde akciğer sklerozan hemanjiyomu tanısı ile ameliyat edilen altı kadın hasta (ort. yaş 53.5 yıl; dağılım 43-59 yıl) çalışmaya dahil edildi. Ameliyat sırasında donmuş kesit analizi yapılarak, beş hastaya kama rezeksiyon, bir hastaya alt lobektomi ve sistematik mediastinal lenfadenektomi ameliyatı uygulandı.

Bulgular: Ameliyat sonrası yapılan histopatolojik değerlendirme sonuçları da tüm hastalarda sklerozan hemanjiyom tanısını doğruladı. Ameliyat sonrası erken dönemde herhangi bir komplikasyon gözlemlenmedi. Tüm hastalar, uzun dönem takiplerinde hastaliksız olarak izlenmektedir.

Sonuç: Sklerozan hemanjiyomlar benign tümörler olarak kabul edilmektedir. Fakat lenf nodu metastazı ve lokal rekürens gösterebilmesi nedeni ile malign davranış potansiyelinin mevcut olup olmadığı henüz net değildir. Günümüzde cerrahi yaklaşım olarak kama rezeksiyonu yeterli kabul edilmektedir. Ameliyat sırasında kesin tanı konulamayan olgularda sistematik lenfadenektomi ile beraber anatomik rezeksiyon önerilmektedir.

Anahtar sözcükler: Benign neoplazm; akciğer; sklerozan hemanjiyom

Background: In our study, we evaluated the clinical features of pulmonary sclerosing hemangiomas, which are rarely observed, our surgical approaches and follow-up information.

Methods: Six female patients (mean age 53.5 years; age range 43 to 59 years) who have been operated on in our clinic with the diagnosis of pulmonary sclerosing hemangioma and between January 1988 and December 2008 were included in the study. We have performed intraoperative frozen section analysis and five patients underwent wedge resection, and one underwent lobectomy together with systematic mediastinal lymph node lymphadenectomy.

Results: The results of the postoperative histopathological evaluation also confirmed the diagnosis of sclerosing hemangioma in all patients. No complications were observed in the early postoperative period. All of the patients are currently under long-term follow-up and disease-free.

Conclusion: Sclerosing hemangiomas are considered as benign tumors. However, the presence of the potential for malignant behavior is not clear since it may show lymph node metastases and local recurrence. Currently wedge resection is accepted to be a sufficient surgical approach. Anatomic resection is advised together with systematic lymphadenectomy in cases of uncertain intraoperative diagnosis.

Key words: Benign neoplasm; lung; sclerosing hemangioma.

Akciğerin sklerozan hemanjiyom (SH)'ları ilk kez Liebow ve Hubbell tarafından 1956 yılında tanımlanmıştır.^[1] Benign nitelikli olan bu tümör sıklıkla 50 yaş üzerindeki kadınlarda gözlenmektedir. Tipik olarak periferik yerleşimli, soliter, iyi sınırlı ve genellikle asemptomatik lezyonlardır.^[2] Yoğun vaskularizasyonu nedeniyle önceleri endotelial hücrelerden kaynaklandığı düşünülse de günümüzde epitelyal kökenli bir tümör olduğu kabul edilmektedir.^[2-4]

HASTALAR VE YÖNTEMLER

Ocak 1998 - Aralık 2008 tarihleri arasında kliniğimizde sklerozan hemanjiyom tanısı ile ameliyat edilen altı kadın hasta (ort. yaş 53.5 yıl; dağılım 43-59 yıl) çalışmaya dahil edildi. Hastaların hiçbiri sigara içicisi değil idi. Üç hasta son altı ay içinde gelişen sırt ağrısı nedeni ile, diğer üç hasta da rutin medikal değerlendirmeler esnasında tespit edilen akciğer lezyonu nedeni ile kliniğimize başvurmuşlar idi.

Geliş tarihi: 17 Aralık 2008 Kabul tarihi: 24 Ocak 2009

Yazışma adresi: Dr. Ülkü Yazıcı, Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, 06280 Keçiören, Ankara. Tel: 0312 - 355 21 10 e-posta: ulku_yazici@yahoo.com

Tüm hastalara rutin laboratuvar testleri, solunum fonksiyon testleri akciğer grafisi, akciğer bilgisayarlı tomografisi (BT) yapıldı. Pozitron emisyon tomografisi (PET)-BT çektirilemediği için hastalarımızın tamamına malign hastalık ihtimali göz önünde bulundurularak batın ultrasonografisi ve kraniyal tomografi çektirildi. Tüm hastalar bronkoskopide normal olarak değerlendirildi.

Kliniğimizde, başka yöntemlerle tanı konulamamış transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisi (TTİAB)'ne teknik olarak uygun hastalarda TTİAB kullanılmaktadır. Büyük, toraks duvarına komşu kitleler dışında, TTİAB'nin BT eşliğinde yapılması tercih edilmektedir. Hasta seçimi ilgili radyoloji uzmanı tarafından yapılmaktadır. Çalışmamızda radyoloji uzmanlarınca değerlendirilen hastalardan sadece biri TTİAB için uygun bulundu. Biyopsi sonucu ise tanısal olmadı. Radyolojik olarak periferik yerleşimli, solid karakterde, iyi tanımlanabilen lezyonlar idi (Şekil 1). Altı hastanın klinik özellikleri, tümör boyutları ve yerleşim yerleri tablo 1'de sunulmuştur.

Klinik olarak 3 cm ve üzeri akciğer kitlelerinde endoskopik cerrahi yaklaşımını tercih etmemekteyiz. Bu yüzden tüm hastalara ameliyat sırası frozen çalışması eşliğinde tanısal torakotomi yapıldı. Frozen çalışma sonuçlarında benign karakterde olduğu bildirilen iki hastada sağ alt loba, bir hastada orta loba, bir hastada sağ üst loba, bir hastada ise sol alt loba kama rezeksiyonu yapıldı. Sol alt lob yerleşimli lezyonu olan diğer bir hastada ise ameliyat sırası frozen çalışmasında lezyonun malignite ihtimalinin olduğu belirtildi. Başka bir aşamada, ikinci kez torakotomi yapılmasını tercih etmediğimiz için ameliyatın devamında alt lobektomi ve sistematik mediastinal lenfadenektomi uygulandı.



Şekil 1. Elli iki yaşında, bayan hasta sağ akciğer alt lob yerleşimli soliter, düzgün sınırlı, kontrast tutulumu gösteren kütle görünümü.

Ameliyat sonrası patoloji sonucu SH ve antrakotik lenf nodları olarak bildirildi.

BULGULAR

Histolojik incelemelerinde tümör dokusunun yüzey hücreleri ve yuvarlak stromal hücrelerden kaynaklandığı gözlenmekte idi. Yuvarlak stromal hücreler tiroit transkripsiyon faktör-1 (TTF-1) ve epitelyal membran antijen (EMA) ile pozitif boyanır iken, pankeratin ile boyanma göstermemekte idi, yüzey hücreleri ise TTF-1, EMA ve pansitokeratin ile pozitif boyanma göstermekte idi.

Ameliyat sonrası erken dönemde hiçbir hastada sorun izlenmedi. Hastalarımız uzun dönem takiplerinde sorunsuz olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Sklerozan hemanjiyom, akciğerin oldukça nadir izlenen bir tümördür. Batı ülkelerinde nadir olarak izlenmesine rağmen Doğu Asyada özellikle Japonya'da sık görülmektedir. Kesin olarak yerleşmiş bir sınıflandırması yoktur. Bununla birlikte 40 yaş üzeri kadınlarda, sıklıkla tanı konuluncaya kadar asemptomatik seyretmesi ise tipiktir.^[2,5] Hemoptizi, öksürük, göğüs ağrısı görülebilmektedir. Bizim hastalarımızın da tamamı kadın ve 40 yaş üzerinde idi. Üç hastada göğüs ağrısı vardı, üç hasta asemptomatik idi. Semptomlar sıklıkla tümörün büyümesi ve çevre yapılar baskı yapması ile kendini göstermekte idi. Göğüs ağrısı tanımlayan üç hastada ağrıyı açıklayacak interkostal sinir tutulumu veya çevre yapılarla ilişki bulunamadı.

Sklerozan hemanjiyomlar radyolojik olarak akciğer grafisinde düzgün sınırlı ve iyi tanımlanabilen lezyonlardır. Akciğer BT'sinde sıklıkla periferik yerleşimli, iyi sınırlı, soliter görünüm izlenir. Ayrıca, lezyonlarda nadiren kalsifikasyon odakları ve kistik oluşumlar'da görülebilmektedir. Tüm hastaların radyolojik görünümleri tanımlamalar ile uyumlu idi ve bir hastanın akciğer BT'sinde kalsifikasyon odakları izlenmekte idi. Pozitron emisyon tomografisi-BT ise malign-benign lezyon ayrımı ve varsa uzak metastaz tespiti açısından oldukça faydalıdır.

Sklerozan hemanjiyomun histogenezisi ve klinik özellikleri net değildir.^[6] Önceleri SH hücrelerinin

Tablo 1. Hastaların klinik özellikleri, tümör boyutları ve yerleşim yerleri

Hasta no	Yaş	Yakınma nedeni	Tümör boyutları ve yerleşim yerleri
1	59	Göğüs ağrısı	4x3 cm-Sağ orta lob
2	54	Göğüs ağrısı	3x2.5 cm-Sağ alt lob
3	52	-	4x3.5 cm-Sağ alt lob
4	43	Göğüs ağrısı	3x3 cm-Sol alt lob
5	58	-	4x5 cm-Sağ üst lob
6	55	-	3x2 cm-Sol alt lob

akciğerin epitelyal, mezotelial, mezenkimal veya endotelial hücrelerinden kaynaklanabileceği düşünülmekte idi.^[2,6,7] Günümüzde ise yapılan elektron mikroskopik ve immünohistokimyasal çalışmalar SH'nin epitelyal hücrelerden kaynaklandığını göstermektedir.^[2,4,8] Devouassoux-Shisheboran ve ark.^[3] 100 olguluk klinikopatolojik çalışmalarında SH hücrelerinin primitif respiratuvar epitelyal hücrelerden kanaklandığını belirtmiştir.

Makroskopik olarak iyi sınırlı, çapı 0.3-8 cm arasında gözlenen, solid, kesit yüzeyinde hemorajik odaklar ve kistik dejenerasyon alanları gösterebilen kitle görünümündedir. Histolojik olarak ise papiller, sklerotik, solid, hemorajik özelliklerde olabilir. Pekçok sklerozan hemanjiyom olgusu papiller patern özelliği gösterir.^[9,10] Katzenstein ve ark.^[10] 51 olguluk çalışmalarında solid paternin tüm olgularında, hemorajik paternin 37 olguda, papiller paternin 38 olguda, sklerotik paternin 50 olguda izlendiğini belirtmişlerdir. Sklerozan hemanjiyomda atipik hücre ve mitoz varlığı ise görülmemektedir bu durum SH'nin sıklıkla benign davranış özelliği gösterdiğini kuvvetlendirmektedir.^[11]

Sklerozan hemanjiyom benign özellikte akciğer tümörü olarak kabul edildiği için, cerrahi olarak kama rezeksiyon tercih edilen tedavi yaklaşımıdır. Lenf nodu metastazı gösterdiği bildirilen 10 olgu (sekizi bölgeselikisi mediastinal) bildirilmiştir.^[12] Sklerozan hemanjiyomda lenf nodu metastazı yaklaşık olarak %2-4 oranında görülmektedir, fakat nüks lenf nodu metastazı bildirilmemiştir. Iyoda ve ark.^[13] 26 olguluk çalışmalarında ilk ameliyattan dört yıl sonra gözlenen nüks SH olgusu bildirmişlerdir. İlk ameliyatında kama rezeksiyon yapılan ve papiller patern gösteren bu olguya ikinci kez kama rezeksiyon yapılmış ve 10 yıllık takiplerinde herhangi bir sorun izlenmediği belirtilmiştir.

Mediastinal SH ise oldukça nadir olarak izlenmektedir. Mediastinal yerleşim için öne sürülen mekanizmalardan birincisi akciğerden mediastine metastaz, ikincisi tümörün ektopik akciğer dokusu içinde gelişmesi, üçüncüsü bir pedinkül ile akciğere bağlı kitlenin zamanla akciğer yüzeyinden ayrılması olarak belirtilmiştir.^[14] Sakamoto ve ark.^[14] akciğer dokusu ile ilişkili olmayan, izole SH olgularının gelişimini bu üç mekanizmadan hiçbirini ile tam olarak açıklayamadıklarını ve mediastinal kitleler içinde SH'nin de akılda tutulması gerektiğini belirtmişlerdir. Tümörün farklı histolojiler barındırması nedeni ile malign tümörlerden ayrımı güç olmaktadır.^[15] Tanının ameliyat öncesi dönemde veya ameliyat sırasında frozen inceleme ile yapılması tedavi seçeneklerinin değiştirilebilmesi bakımından önemlidir.

Sonuç olarak, benign karakterde kabul edilen bu tümörde cerrahi olarak kama rezeksiyon yapılması yeterli bir yaklaşımdır. Fakat ameliyat sırasında yapılan

frozen çalışmasında tanı konulamayan, malignite şüphesi taşıyan uygun olgularda rezektif cerrahi ve sistemik lenf nodu diseksiyonu önerilmektedir. Fakat rezeksiyon kararı verirken gereksiz rezeksiyonları önlemek için kalıcı patoloji sonucunun beklenmesi, patoloji sonucuna göre anatomik rezeksiyon ve lenf nodu diseksiyonu uygulanmasının uygun bir yaklaşım olacağı kanaatindeyiz.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Liebow AA, Hubbell DS. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xanthoma) of the lung. *Cancer* 1956;9:53-75.
2. Jungraithmayr W, Eggeling S, Ludwig C, Kayser G, Passlick B. Sclerosing hemangioma of the lung: a benign tumour with potential for malignancy? *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2006;12:352-4.
3. Devouassoux-Shisheboran M, Hayashi T, Linnoila RI, Koss MN, Travis WD. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies: TTF-1 is expressed in both round and surface cells, suggesting an origin from primitive respiratory epithelium. *Am J Surg Pathol* 2000;24:906-16.
4. Chan AC, Chan JK. Pulmonary sclerosing hemangioma consistently expresses thyroid transcription factor-1 (TTF-1): a new clue to its histogenesis. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1531-6.
5. Kim GY, Kim J, Choi YS, Kim HJ, Ahn G, Han J. Sixteen cases of sclerosing hemangioma of the lung including unusual presentations. *J Korean Med Sci* 2004;19:352-8.
6. Sugio K, Yokoyama H, Kaneko S, Ishida T, Sugimachi K. Sclerosing hemangioma of the lung: radiographic and pathological study. *Ann Thorac Surg* 1992;53:295-300.
7. Nagata N, Dairaku M, Ishida T, Sueishi K, Tanaka K. Sclerosing hemangioma of the lung. Immunohistochemical characterization of its origin as related to surfactant apoprotein. *Cancer* 1985;55:116-23.
8. Hill GS, Eggleston JC. Electron microscopic study of so-called "pulmonary sclerosing hemangioma". Report of a case suggesting epithelial origin. *Cancer* 1972;30:1092-106.
9. Sugio K, Yokoyama H, Kaneko S, Ishida T, Sugimachi K. Sclerosing hemangioma of the lung: radiographic and pathological study. *Ann Thorac Surg* 1992;53:295-300.
10. Katzenstein AL, Gmelich JT, Carrington CB. Sclerosing hemangioma of the lung: a clinicopathologic study of 51 cases. *Am J Surg Pathol* 1980;4:343-56.
11. Jungraithmayr W, Eggeling S, Ludwig C, Kayser G, Passlick B. Sclerosing hemangioma of the lung: a benign tumour with potential for malignancy? *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2006;12:352-4.

12. Katakura H, Sato M, Tanaka F, Sakai H, Bando T, Hasegawa S, et al. Pulmonary sclerosing hemangioma with metastasis to the mediastinal lymph node. *Ann Thorac Surg* 2005; 80:2351-3.
13. Iyoda A, Hiroshima K, Shiba M, Haga Y, Moriya Y, Sekine Y, et al. Clinicopathological analysis of pulmonary sclerosing hemangioma. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1928-31.
14. Sakamoto K, Okita M, Kumagiri H, Kawamura S, Takeuchi K, Mikami R. Sclerosing hemangioma isolated to the mediastinum. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1021-3.
15. Özlük Y, Güllüoğlu MG, Toker A, Kalaycı G, Yılmazbayhan D. Akciğerin sklerozan hemanjiyomlarının kinikopatolojik ve immunohistokimyasal özellikleri. *Türk Patoloji Dergisi* 2005;21:11-16.