

Akciğer Mezenkimal Kistik Hamartom: İlginç Radyolojisi Nedeniyle

By reason of interesting radyology: Pulmonary Mesenchymal Cystic
Hamartoma
Göğüs Hastalıkları

Başvuru: 25.02.2016
Kabul: 11.05.2016
Yayın: 11.06.2016

Pınar Mutlu¹, Atilla Akkoçlu², Aydın Şanlı², Aydanur Kargı², Erkan Yılmaz²

¹ Çan Devlet Hastanesi

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi

Özet

Pulmoner hamartom, akciğerde en sık görülen selim tümördür. Hava dolu kistik alanlar içeren pulmoner hamartom nadir görülen bir formdur. Bu yazıda, nadir görülmesi ve ilginç radyolojisi nedeniyle 35 yaşındaki pulmoner mezenkimal kistik hamartomlu bir olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Kistik, Mezenkimal, Pulmoner hamartom

Abstract

Pulmonary hamartoma is the most common benign neoplasm of the lung. Pulmonary hamartoma with air-filled cystic areas is also an unusual form. In this article, we reported a case of pulmonary mesenchymal cystic hamartoma in a 35-year-old patient because of rarity and its interesting radiology.

Keywords: Cystic, Mesenchymal, Pulmoner hamartoma

Giriş

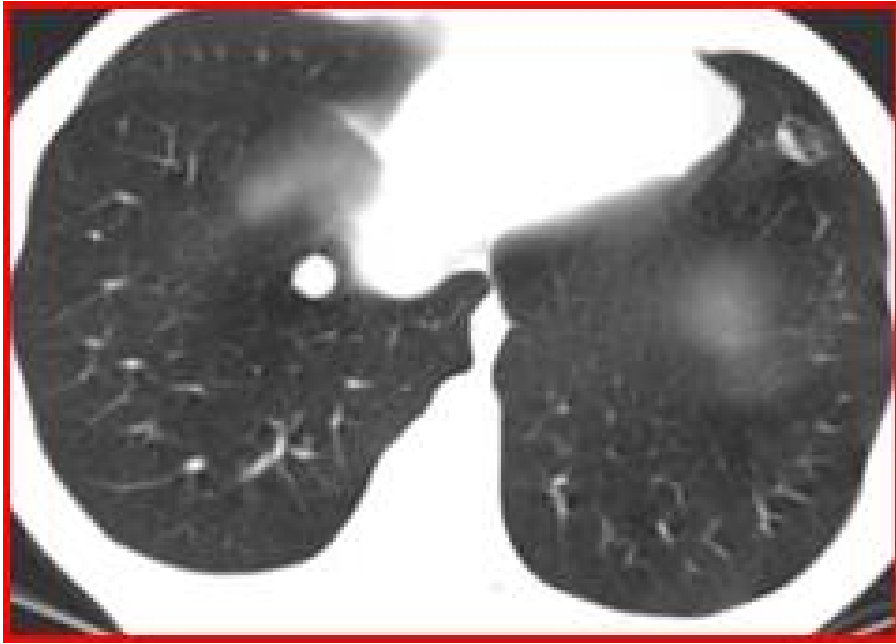
Hamartomlar akciğer tümörlerinin yaklaşık %8'ini oluşturan, benign tümörlerdir. Tipik pulmoner hamartomlar endodermal (respiratuar epitel) ve mezodermal (vasküler) elementlerin düzensiz çoğalması sonucu görülen doku kütleli şeklinde malformasyonlardır¹. Kıkırdak, yağ, yağ ve kas dokuları içerir. Karakteristik olarak kalsifikasyon ve yağ içerebilen, iyi sınırlı soliter pulmoner nodül olarak izlenir². Bir hamartom, normal anatomik bölgesinde bulunan, ancak mimarisi anormal olan, non-neoplastik bir dokudur¹. Mezenkimal kistik hamartom ise nadir görülür ve primitif mezenkimal hücrelerden orijin alır. Akciğerin diğer kistik hastalıklarından ayırımının yapılması gerekmektedir. Burada nadir görülen bir mezenkimal kistik hamartom olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Kronik böbrek yetmezliği olan 35 yaşında erkek hasta, 3 yıldır periton diyalizi ile izleniyor, son 1 yıl içinde sürekli hemoptizi (50cc) şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde hipertansiyon ve 75 paket/yıl sigara, soygeçmişinde kızkardeşinde böbrek yetmezliği ve siroz öyküsü mevcuttu. PA akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde her iki akciğerde düzgün kenarlı, homojen ve kistik-kaviter nodüler lezyonlar vardı. (Şekil 1 ve 2A,B)



Şekil 1 : PAAC Filmi



Şekil 2A : Toraks BT



Şekil 2B : Toraks BT

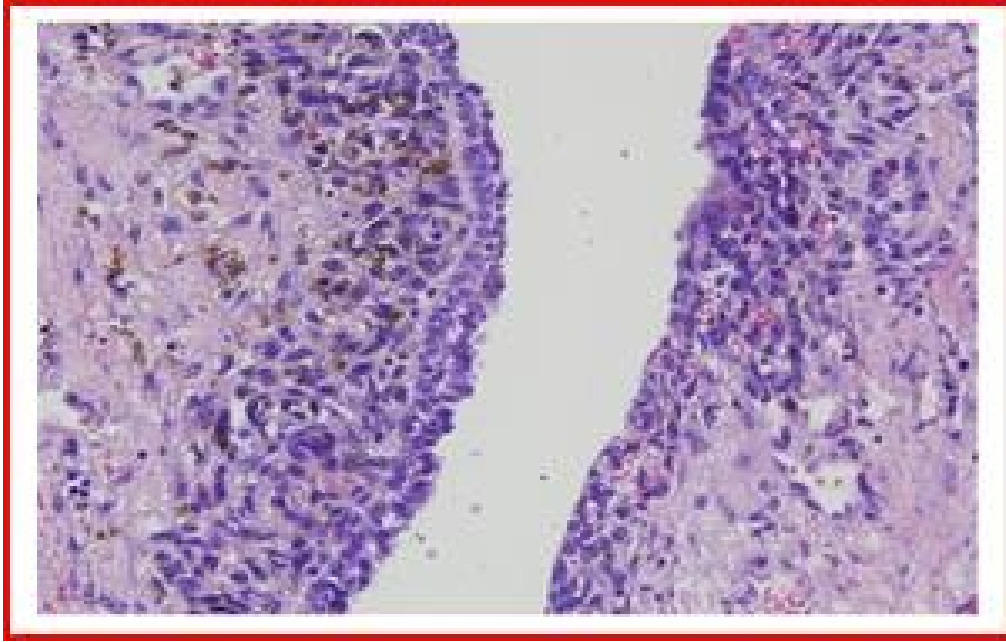
Abdomen ultrasonografisinde bilateral grade 1-2 böbrekler görüldü, abdominal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) sonuçları normaldi. Olgunun yaşı, öyküsü, hemoptizi semptomu, fizik muayene ve radyolojik bulguları ile benign (tüberküloz, mantar hastalıkları, kist hidatik, sarkoidoz, Wegener granülomatozisi) ve malign (lenfoma, metastatik tümörler) akciğer hastalıklarının ayırıcı tanısında ileri testler yapıldı.

Pürifiye protein derivatif (PPD) testinde, balgamda üç kez ARB negatif ve balgam ARB kültüründe üreme saptanmadı. Sarkoidoz yönünden el-ayak grafileri ve 24 saatlik idrarda kalsiyum normaldi. ELISA kisthidatik paneli negatif, Wegener granülomatozu için paranazal sinüs BT'si normal, otoantikorlar (ANA, p-ANCA, c-ANCA) negatif, tümör belirteçleri (CA-125, CEA, CA 19-9) normaldi.

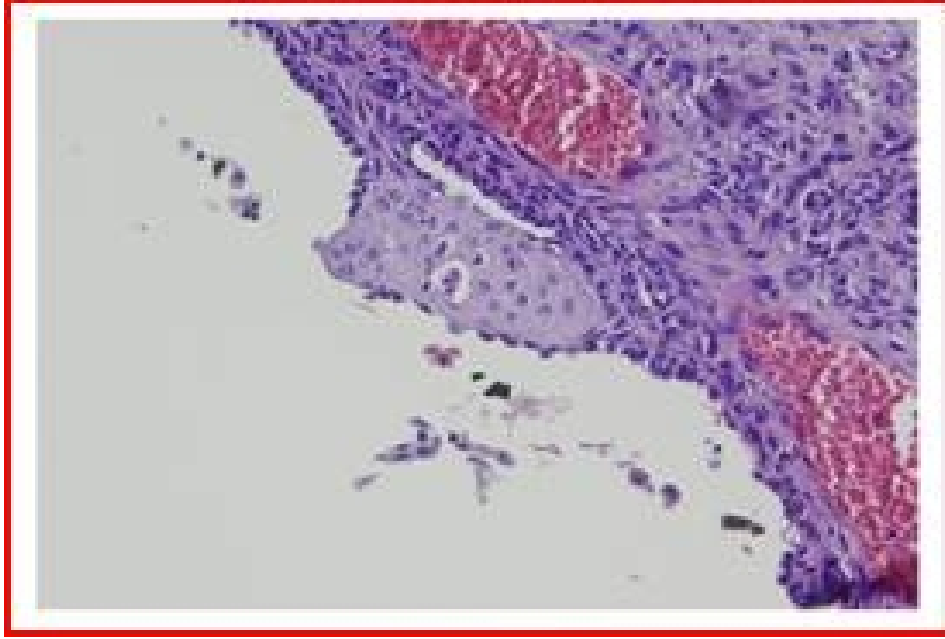
Bronkoscopide aktif kanama odağı ve endobronşiyal lezyon görülmedi, bronkoalveolar lavaj (BAL) ve bronkoscopik lavaj sitolojisi beningdi. Böbrek biyopsisi fokal segmental glomeruloskleroz ile uyumluydu. Kesin tanı için açık akciğer biyopsisi örnekleri, makroskopik ana kist ve etrafındaki küçük kistlerden alındı. Patolojik olarak yassı epitel altında geniş alanlarda kolumnar metaplazi, bazı fokal bölgelerde ilkel stromal hücreler ve aralarında kapiller damarlar izlendi. Epitelin kolumnar epitel hücreleriyle devam ettiği alanlarda kistik alanlar mevcuttu. (Şekil 3 ,4 ve 5)



Şekil 3 : Patoloji Makro



Şekil 4 : Patoloji Mikro



Şekil 5 : Patoloji Mikro

Tartışma

Mezenkimal kistik hamartom daha çok karaciğerde, ender olarak akciğerde görülen benign bir lezyondur . Akciğerin mezenkimal kistik hamartomu ilk olarak 1986'da yayınlanmıştır ³. Prevalansı tam olarak bilinmemektedir. Karakteristik klinik ve radyolojik özellikleri, küçük nodüller ve bilateral, multipl ince duvarlı kistik lezyonlara bağlı olarak değişir ⁴. Nodül ve/veya kist kombinasyonu şeklinde farklı radyolojik bulgular görülebilir. Kalsifikasyon içerebilir. Hava-sıvı seviyesi görülebilir.Yavaş büyür ve zamanla kistik hale gelebilir. Multifokal olabilir. Genellikle iyi prognozludur ⁵.

Hastalığın ayırıcı tanısında tüberküloz, mantar hastalıkları, kist hidatik, sarkoidoz, Wegener granülopatisi, lenfoma, metastatik tümörler, kistik bronşektazi, büllöz amfizem, Langerhans hücreli histiyositoz, kistik adenoid malformasyon, lenfanji-yomyomatosis, metastatik endometrial stromal sarkom düşünülmelidir ⁴.

Hastalığın ciddi komplikasyonları; kist içerisine sistemik arteriyel kaynaklı hemoraji, subplevral yerleşimli kistlere bağlı pnömotoraks, hemotoraks ve malign transformasyondur ^{6,7}. Bizim olgumuzda da 1 yıldır devam eden hemoptizi mevcuttu. Kesin tanı patoloji ile konulmalıdır ve komplikasyonların tedavisi için de cerrahi kaçınılmazdır. Bizim olgumuzda, lezyon wedge rezeksiyon ile çıkartılmıştır.

Sonuç olarak, akciğerin nadir görülen bu hastalığı radyolojik olarak saptanmakta ve ciddi komplikasyonlar içermektedir. Bundan dolayı, hemoptizi gibi ciddi semptomlar ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda daima akılda tutulmalıdır.

Referanslar

1. Lechner A J, Matuschak GM, Brink DS. Solunum Hastalıklarına Bütün Bir Yaklaşım. Çeviri Editörü Altın S. İstanbul :Tıp Kitapevi ;2014. p. 295.
2. Osma E. Solunum sistemi radyolojisi. 1. Basım. İzmir: İzmir Tıp Kitap Evi; 2000. p. 245.
3. Mark EJ. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. N Engl J Med. 1986; 315:1255–9.
4. Sethi S, Cicienia J, Zaman T, Tietjen P. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. Chest. 2006; 130(4_MeetingAbstracts):324.
5. Hansen CP, et al. Pulmonary hamartoma. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992; 104:674-8.
6. Stella F, et al. A rare case of giant cystic chondroid hamartoma of the lung presenting with left side pneumothorax. Minerva Chir. 2009; 64:117-9.
7. Basile A, Gregoris A, Antoci B, Romanelli M. Malignant change in a benign pulmonary hamartoma. Thorax. 1989; 44:232-3.

Sunum

14. Dünya Akciğer Kanseri Kongresi, 3-7 Temmuz 2011, Amsterdam.(14th World Congress on Lung Cancer, 3-7 July, 2011, Amsterdam)