

MEDIASTİNAL SARKOM: BİR OLGU NEDENİYLE

Aydın ÇİLEDAĞ*
Zeynep TOPU*
Özlem Ural GÜRKAN*
Gökhan ÇELİK*
Numan NUMANOĞLU*
Serpil Dizbay SAK**

ÖZET

41 yaşında erkek hasta sağ yan ağrısı, nefes darlığı, kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. PA Akciğer grafisinde sağ alt zonda medialde homojen gölge koyuluğu izlendi. Toraks BT'de sağda parakardiyak konumlu solid kitle lezyonu mevcuttu. Malign mezenşimal tümör (sarkom) tanısı anterior mediastinotomi ile konuldu. Nadir ve kötü seyirli bir olgu olması nedeniyle literatür eşliğinde sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Mediastinal Sarkom

SUMMARY

MEDIASTINAL SARCOMA: CASE REPORT

A fortyone years old male patient was admitted to our clinic with right sided chest pain, dyspnea and weight loss. Chest X-ray revealed homogeneous opacity at the right lower zone. Thorax CT revealed a solid mass lesion at the right paracardiac area. Anterior mediastinotomy was performed and biopsy materials revealed malignant mesenchymal tumour (sarcoma). Patient is presented with related literature, because it is a rare case showing poor prognosis.

Key Words: Mediastinal Sarcoma

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, ANKARA

** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, ANKARA

Yazışma Adresi:

Aydın ÇİLEDAĞ. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, ANKARA

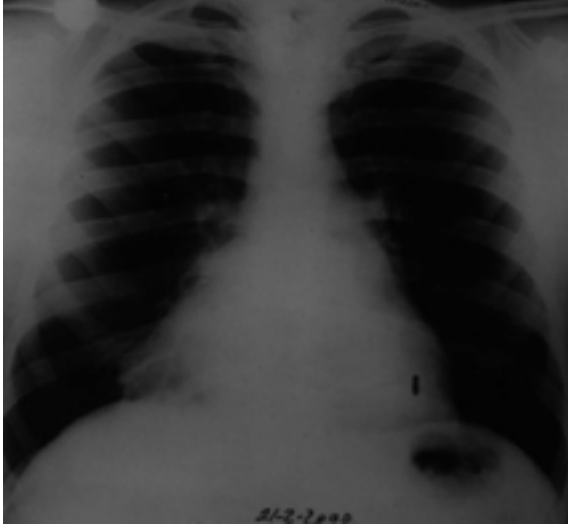
GİRİŞ

Sarkomlar tüm malign tümörlerin %1'ni oluştururlar. Histolojik olarak liposarkom ve malign fibröz histiositom en sık, iskelet dışı osteosarkom en az görülen tiplerdir. Bu tümörler en sık alt ekstremitelerde (%46.4), en az sıklıkla mediastinal (%1.3) yerleşim gösterirler (1). Amerika'da her yıl yaklaşık 4000 sarkom tanısı konulduğu bildirilmektedir. Malign schwannoma, synovial sarkom daha çok genç yaşlarda (40 yaş altı) görülürken anjiosarkom, leiomyosarkom, liposarkom ve malign fibröz histiositom yaşlılarda görülmektedir. Bu histolojik tip dışındaki tiplerin hasta yaşı ile anlamlı ilişkisi olmadığı bildirilmektedir (2). Biz de nadir görülmesi nedeniyle mediastinal sarkomlu olgumuzu literatür bilgileri ışığında sunmayı uygun bulduk.

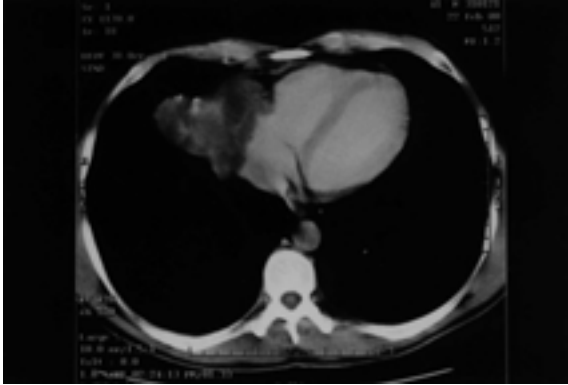
OLGU

41 yaşında, erkek, sağ yan ağrısı, nefes darlığı, terleme ve kilo kaybı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Ateş, nabız, tansiyon arteriyel, solunum sayısı ve sistem muayeneleri normaldi. PA Akciğer grafisinde sağ alt zonda medialde kalp kenarını silen homojen gölge koyuluğu (Resim 1), toraks BT'de sağda parakardiyak konumlu kranialde vena kava superior ile çıkan aorta arasında sağ atriuma invaze 10 x 9x 6 cm boyutlarında heterojen solid kitle ve en büyüğü 3cm çapa ulaşan mediastinal LAP'ler izlendi (Resim 2). EKO'da kitlenin, sağ atrium içinde triküspit annulustan serbest duvarı boyunca aşağı doğru uzanım gösterdiği ve duvara infiltrate olduğu izlendi. BT eşliğinde yapılan transtorasik iğne aspirasyon biopsisinde malign hücre saptanmadı. Anterior mediastinotomi ile kitleden biopsi alındı. Biopsi histopatolojisi malign mezenşimal tümör (sarkom) olarak raporlandı (Resim 3). Biopsi materyalinde Streptavidin - Biotin Peroksidaz yöntemiyle Epitelyal Membran Antijeni (EMA), düşük ve yüksek molekül ağırlıklı keratinler (LMW CK, HMW CK), S-100, F VIII, vimentin ve desmin araştırıldı. Sadece Vimentin pozitifliği bulundu. Hasta mediastinal sarkom tanısı ile takibe alındı. Adriamisin ve Siklofosamid içeren 2 kür kemoterapi (KT) verildi. KT sonrası Toraks BT'de ve PA Akciğer grafisinde (Resim 4 ve 5) progresyon saptanması üzerine iki kür Cisplatin ve Gemcitabin KT protokolu uygulandı. Bu KT sonrasında da Toraks BT'de progresyon saptandı. Olguda klinik olarak vena kava superior sendromu belirtileri gelişmesi üzerine palyatif amaçlı RT

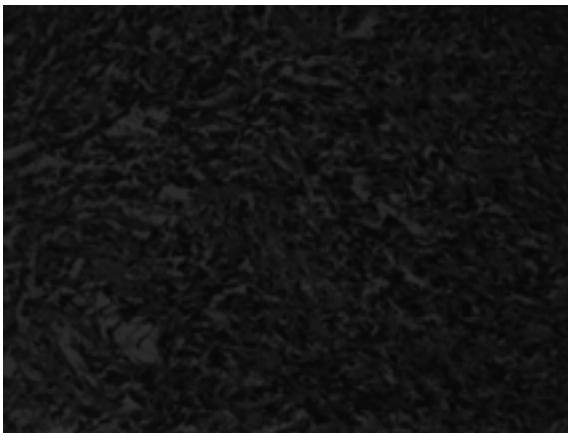
uygulandı. Bu tedavilere rağmen hastalığında hızlı ilerleme izlenen olgu 7. ayda eksitus oldu.



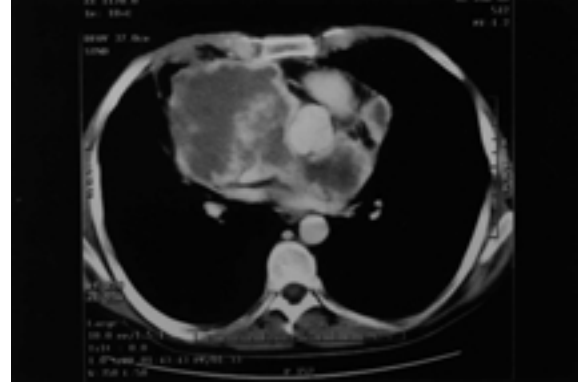
Resim 1: Başvuru PA Akciğer grafisi.



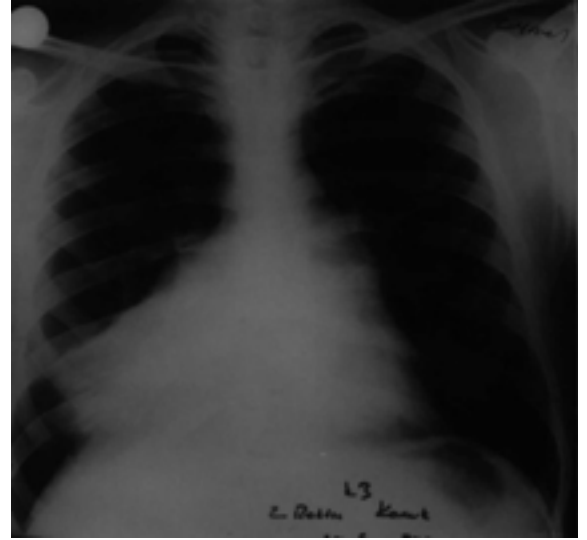
Resim 2: Başvuru Toraks BT'si



Resim 3: Belirgin bir organizasyon göstermeyen atipik iğsi hücreler IIEx100.



Resim 4: 2 kür KT sonrası kontrol Toraks BT.



Resim 5: 2 kür KT sonrası kontrol PA Akciğer grafisi.

TARTIŞMA

Mediastinal kitleler her yaş grubunda görülür. Erişkinlerde %75'i, çocuklarda %50-55'i benign özelliktedir(3). Primer mediastinal kitlelerin en sık nedenleri, primer nörojenik tümörler, benign-malign teratomlar, kistler ve timomadır (3). Ülkemizde Uysal ve arkadaşlarının 50 vakalılık serisinde, birçok çalışmada olduğu gibi, en sık görülen mediastinal kitle (%26) nörojenik tümör olarak saptandı (4). Malign mezenkimal tümörler primer mediastinal tümörlerin yaklaşık %6'sını oluşturur (5). Bu tümörler konnektif doku, kan damarları, yağ, düz ve çizgili kas ve lenfatik kanallardan köken alan tümörlerdir (6) Primer mediastinal kitleler; benign ve malign timomalar, lenfomalar, seminoma ve embriyonal karsinoma gibi germ hücreli tümörler, paratiroid adenomları sıklıkla üst ön mediastende yerleşirler. Orta mediasten sıklıkla perikardiyal,

bronkojenik ve enterik kistlerin ve lenfomaların yerleşim yeridir. Arka mediastende nörofibroma, nöroblastom, gangliyonöroma, nöroblastom ve feokromositoma gibi nörojenik tümörler yerleşirler.

Mediastinal tümörlerin belirti ve bulguları çok farklı özellikler gösterebilir. Asemptomatik olabilecekleri gibi acil tedavi ihtiyacı gösterebilirler. Kural olarak benign lezyonlar genellikle semptomsuzdurlar ve rastlantısal olarak rutin göğüs filmlerinde tanınırlar(3). Semptomsuz mediastinal kitlelerin malign olma ihtimali azdır. En sık şikayetler öksürük ve göğüs ağrısıdır. Daha az karşılaşılan şikayetler dispne, hemoptizi, disfaji, kilo kaybı ve ses kısıklığıdır. Benign lezyonlu hastaların yaklaşık yarısında, malign lezyonlu hastaların %75'inde fizik muayenede anormal bulgular bulunur. Bu hastalarda tekrarlayan solunum yolu infeksiyonları sıktır. Ayrıca primer mediastinal kitleler sistemik belirtiler gösterebilirler. Tanıya ulaşmada öykü ve fizik muayene bulguları çok önemlidir. Deri sarkomları dışındaki sarkomlar tüm malign tümörlerin yaklaşık %1'ini oluştururlar(1). En sık alt ekstremitte yerleşimi, en az mediasten yerleşimi gösterirler(1). Mediasten tümörlerinde genellikle kitle basısına bağlı semptomların ortaya çıkması ile tanı konulur.

Konvansiyonel direkt grafi, toraksın BT ve MR'ı kitle varlığını değerlendirmede çok önemli görüntüleme yöntemleridir. Direkt radyografide 5-6 mm'den küçük lezyonlar seçilemediği için PA göğüs radyografisi normal bulunabilir (7).

Tanı için en çok insizyonel biopsi tercih edilirken eksizyonel biopsi ve iğne aspirasyon biopsi teknikleri de kullanılabilir(1). Olgumuzda ilk olarak TTİAB' ile alınan aspirasyon materyali ile tanıya ulaşılamadı ve anterior mediastinotomi ile alınan kitle biopsi histopatolojisi sonucu sarkom olarak raporlandı. Ancak tümörün herhangi bir differansiasyonunu gösterecek morfolojik veya immünohistokimyasal bulgu olmadığından ayırıcı tanı yapılamadı.

Sarkomlularda prognoz birçok faktöre bağlıdır. Sarkomlar genelde hematogen metastaz gösterirler. Bölgesel lenf noduna yayılım (%9.8) düşüktür ve bölgesel lenf nodu tutulumunda prognoz kötüdür(1). Olgumuzdaki multipl mediastinal LAP'ler bölgesel lenfatik yayılım olarak düşünülmüştür. Tümörün cerrahi olarak çıkarılamaması, yerleşim alanı, histolojik tipi, adjuvan terapi gereksinimi prognozu belirleyen diğer faktörlerdir(1). Histolojik tip olarak fibrosarkom en iyi prognoza sahipken (5 yıllık sağkalım %84), malign mezenkimoma en kötü prognoza sahiptir (5 yıllık

sağkalım %33). Üst ekstremitte yerleşimli sarkomlarda 5 yıllık sağkalım %84 iken, retroperitoneal yerleşimlilerde %48, mediasten yerleşimlilerde ise %33'tür(1). Tedavide tercih edilen yöntem cerrahi ya da adjuvan tedavi ile birlikte cerrahidir. Cerrahi şansı olmayan hastalarda, metastatik hastalıkta KT ve/veya RT uygulanabilir(1). RT'nin sarkomlara karşı etkili olabileceği gösterilmiştir. Uzak metastaz varlığında veya primer lezyon rezeke edilemiyorsa lokoregional tedavi olarak RT uygulanabilir. Olgumuzda tümörün yerleşim yeri ve bölgesel yayılımı nedeniyle cerrahi tedavi düşünülmemiştir. Tümörün histolojik tipinin sarkom olması, mediastene yerleşmesi, bölgesel lenf nodu yayılımı varlığı, cerrahi tedaviye uygun olmaması gibi kötü prognoz kriterleri olan olgu değişik KT protokollerine ve mediastene RT uygulanmasına rağmen çok hızlı progresif seyir sonucunda takibinin 7. ayında eksitus olması nedeniyle sunuldu.

KAYNAKLAR

1. Walter Lawrence, JR., MD, William L. Donegan. Adult Soft Tissue Sarcomas, Ann Surgery April 1987 vol.205 No 4:349-359.
2. Frederico Venuta, Edoardo O. Pescarmona, Paolo Ciriaco. Primary Osteogenic Sarcoma of the Posterior Mediastinum, Scand. J. Thoracic Cardiovascular Surgery 1993;27:169-173.
3. Kim Lyerly, David C. Sabiston JR Primary Neoplasms and Cysts of the Mediastinum, İn: McGraw-Hill Book Company, Alfred P. Fishman, Pulmonary Diseases and Disorders Volume 3 Chapter 134: 2087-2113.
4. Uysal A. ve ark. Mediastinal kitlelerde tanı ve tedavi yaklaşımları, Solunum Hastalıkları. 1994;5:399-404.
5. Recha Eisensta, Dennis Bruce, Lewis E. Williams. Primary liposarcoma of the mediastinum with coexistent mediastinal lipomatosis AJR. 2000;174:572-574.
6. Paşaoğlu İ ve ark. Mediastinal kitleler, Tüberküloz ve Toraks 1985;33:129-144.
7. Altuntaş Ö ve ark. Akciğer ve mediastende kitle ön tanısı ile izlenen hastalarda radyoloji, bilgisayarlı toraks tomografisi, bronkoskopi ve operasyon bulgularının karşılaştırılması. Tüberküloz ve Toraks 1990;38:s189-197.