

# Primer Pulmoner Leiomyosarkom: Olgu Sunumu

## Primary Pulmonary Leiomyosarcoma: A Case Report

İlgin Tımarcı<sup>1</sup>, Gülistan Karadeniz<sup>1</sup>, Gülrü Polat<sup>1</sup>, Fatma Demirci Üçsular<sup>1</sup>, Görkem Vayisoğlu Şahin<sup>1</sup>, Enver Yalnız<sup>1</sup>, Nur Yücel<sup>2</sup>

### Özet

Leiomyosarkom düz kaslardan köken alan malign mezenkimal tümördür. Sıklıkla uterus, retroperitonium ve intraabdominal bölgeden kaynaklanırken primer pulmoner kökenli olarak da görülmektedir. Kırk üç yaşında, nefes darlığı yakınması ile başvuran primer pulmoner leiomyosarkom tanısı konan kadın hasta nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Pulmoner, Leiomyosarkom, mezenkimal tümör.

### Abstract

Leiomyosarcoma is a malignant mesenchymal tumor originating from smooth muscle, and frequently from the uterus, retroperitoneum and intraabdominal region, and is of primary pulmonary origin. We present the rare case of a 43-year-old female patient with primary pulmonary leiomyosarcoma who was admitted with shortness of breath.

**Key words:** Pulmonary, Leiomyosarcoma, mesenchymal tumor.

<sup>1</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

<sup>2</sup>Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İzmir

<sup>1</sup>Department of Chest Disease, University of Health Sciences, Dr. Suat Seren Chest Diseases Training and Research Hospital, İzmir, Turkey

<sup>2</sup>Department of Pathology, University of Health Sciences, Dr. Suat Seren Chest Diseases Training and Research Hospital, İzmir, Turkey

**Başvuru tarihi (Submitted):** 16.04.2019 **Kabul tarihi (Accepted):** 05.07.2019

**İletişim (Correspondence):** Gülistan Karadeniz, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

**e-mail:** drglstn35@gmail.com



Pulmoner sarkomlar tüm akciğer tümörleri içerisinde binde 5'ten daha az görülmektedir (1). En sık görülen pulmoner sarkom %30 ile leiomyosarkomdur. Leiomyosarkom peribronşiyal, interstisyel ve nadiren damar duvarındaki düz kaslardan köken alan malign mezenkimal tümördür. Sıklıkla uterus, retroperitonium ve intraabdominal bölgeden kaynaklanırken pulmoner bölgeden kaynaklanması daha nadirdir (2,3). Primer pulmoner leiomyosarkom (PPL) tanılı olgumuz, nadir görülmesi ve kötü prognoz ile seyretmesi nedeniyle sunulmuştur.

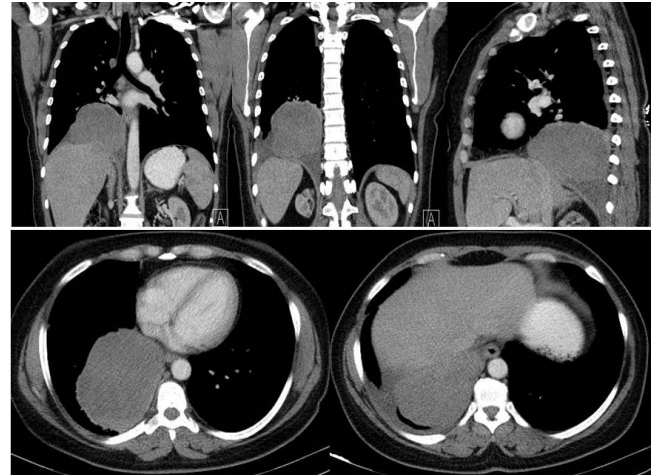
## OLGU

Kırk üç yaşında kadın hasta 1,5 aydır devam eden nefes darlığı nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Akciğer grafisinde sağ alt zonu dolduran homojen dansite artımı izlenmesi üzerine çekilen bilgisayarlı tomografi (BT)'de sağ alt lob posteriorda yaklaşık 12 cm kitlesel lezyon ile plevral efüzyon saptanmış (Şekil 1) ve tarafımıza yönlendirilmişti. Ateş: 36,8°C, nabız: 98/dk, TA: 110/70 mmHg olan hastanın fizik muayenesinde sağ alt zonda solunum sesleri azalmıştı. Sedimantasyon 128 mm/sa, C-Reaktif Protein 4 mg/dL, lökosit  $10,6 \times 10^3/\mu\text{L}$ , hemoglobin 11,5 gr/dL, hematokrit %34, trombosit  $474 \times 10^3/\mu\text{L}$ , glukoz 104 mg/dL, kreatinin 0,7 mg/dL, ALT 12 U/L, AST 12 U/L idi. Hastaya BT eşliğinde transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) yapıldı. Sonucu 'yangısal elemanlar' olarak raporlandı. Uygulanan torosentezde plevral sıvı eksüdatif karakterde olup plevral sıvı kültürlerinde üreme olmadı, patolojisi üç ayrı örnekte 'benign sitoloji' olarak geldi. Plevral biyopsi sonucu 'yangısal infiltrasyon' olarak gelen hastanın plevral sıvısında artış olması üzerine göğüs cerrahisi ile konsülte edildi. Hastaya tüp torakostomi-kapalı sualtı drenajı (TT-KSAD) uygulandı, cerrahi konseyde hastaya BT eşliğinde transtorasik tru-cut biyopsisi önerildi. Tru-cut biyopsisi; düz-kas-aktini (SMA)(+), desmin(+), vimentin(+), Ki67 %45, epitelial-membran-antijeni (EMA)(-), S-100(-), CD34(-), Pansitokeratin(-), 'Yüksek Dereceli Leiomyosarkom' ile uyumlu olarak raporlandı (Şekil 2 ve 3). Çekilen pozitron emisyon tomografisi-bilgisayarlı tomografi (PET-CT)'de sağ hemitoraks alt yarıyı dolduran mediastinal yapıları sola, karaciğeri ise ventrale doğru iten, mediasten ve diyafragma ile karaciğere invaze görümlü, 16x18cm boyutlu kitlesel lezyon maksimum standart uptake değeri (SUVmax: 20,0), sağ hemitoraksta izlenen noduler plevral kalınlaşmalarda (SUVmax:8.8), torakal 2.vertebrada (SUVmax:7.7), sol 7.kosta anteriorunda (SUVmax:2.8) ve sağ iliak kemikte izlenen litik kemik lezyonlarında (SUVmax:5.0) malignite düzeyinde artmış 18-florodeoksi glukoz (FDG) tutulumu

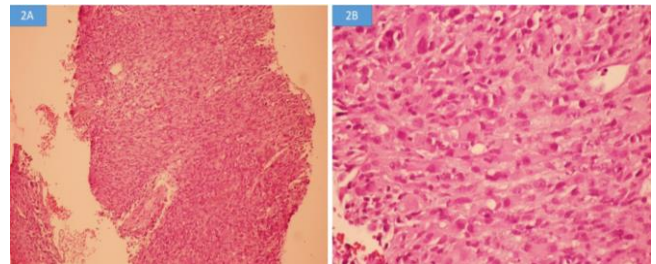
izlendi (Şekil 4). PET-CT'de jinekolojik malignite açısından tutulum izlenmeyen hasta kadın doğum hastalıkları ile konsülte edildi. Jinekolojik malignite saptanmadı. Hasta primer pulmoner leiomyosarkom (T4NxM1-evre 4) olarak değerlendirildi. Performansı kötü (Eastern Cooperative Oncology Group (ECOG) performans skalası 3-4) olması nedeniyle kemoterapi düşünülmeydi. Palyatif radyoterapi (RT) açısından Radyasyon onkolojisi ile konsülte edilen hastaya RT önerilmedi. Semptomatik tedavi verilen hasta, tanıdan 1,5 ay sonra kaybedildi.

## TARTIŞMA

PPL bronşiyal düz kaslardan veya damar duvarlarından köken alan nadir izlenen bir mezenkimal tümördür. PPL 3 ana tipe ayrılır; bunlar -intraluminal, -intrapulmoner ve pulmoner vasküler yatak kaynaklı tiplerdir. İntrapulmoner tip en sık izlenen alt tipidir. PPL genellikle yetişkinlerde görünmesine rağmen az sayıda bildirilmiş çocuk olgular da mevcuttur. Erkeklerde kadınlara göre 2,5:1 oranında daha sık olarak izlenmektedir. (4,5) Bizim olgumuz ise intrapulmoner tip ancak kadın hastadır.



Şekil 1: Toraks BT: Sağ alt lob posteriorda yaklaşık 12cm kitlesel lezyon ile minimal plevral efüzyon.



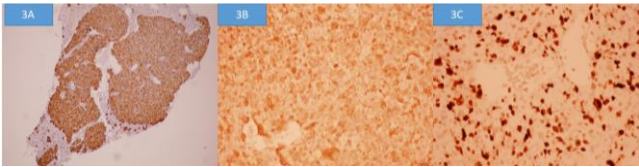
Şekil 2: Demetler oluşturan, birbirini çaprazlayan eozinofilik sitoplazmalı iğsi hücreler (H&E, x100) (A), Künt kenarlı, puro şeklinde nüveler içeren atipik hücreler (H&E, x400) (B).

PPL'li hastaların çoğunda primer akciğer kanserlerine benzer şekilde, öksürük, dispne, göğüs ağrısı, hemoptizi veya asteni izlenebilmektedir (4). Hastamız da son 1,5 aydır devam eden nefes darlığı şikâyeti ile tarafımıza başvurmuştur. PPL ile primer akciğer bronkojenik karsinomunu ayırmak için eksizyonel biyopsi ile patolojik tanı mutlaka gereklidir. Bronkojenik karsinom tanısında kullanılabilen balgam sitolojik muayenesi, bronşiyal yıkama veya fırçalama gibi rutin tanısal işlemler, PPL tanısında önemsizdir. Literatüründe olguların çoğuna otopside veya cerrahi rezeksiyon sonrası tanı konduğu gözlenmektedir. İyi huylu veya düşük dereceli malign neoplazmdan elde edilen hücrelerin yorumlanmasında zorluklar olabileceği için sitolojik tanının kısıtlılıkları vardır. Transtorasik ve transbronşiyal kalın iğne biyopsisinin tanı koyma olasılığı daha yüksektir (6). Bizim hastamızda da tanı koymak için İİAB, plevral ponksiyon sitolojisi ve plevra biyopsisi ile tanı konamamış en son transtorasik tru-cut biyopsi ile patolojik tanı konulabilmiştir. Evre 4 olması ve performansının kötü olması nedeniyle cerrahi girişim düşünülmemiştir. Tanıda immunhistokimyasal (İHK) testlerden, vimentin, desmin, SMA ve EMA kullanılmaktadır (2,3). Vimentin mezenkimal hücrelerin çoğunda bulunur, ayrıca sarkom ve karsinomun tanımlanmasında kullanılabilir iyi bir mezenkimal tümör belirteçidir. Sitokeratin ise bir epitelyal

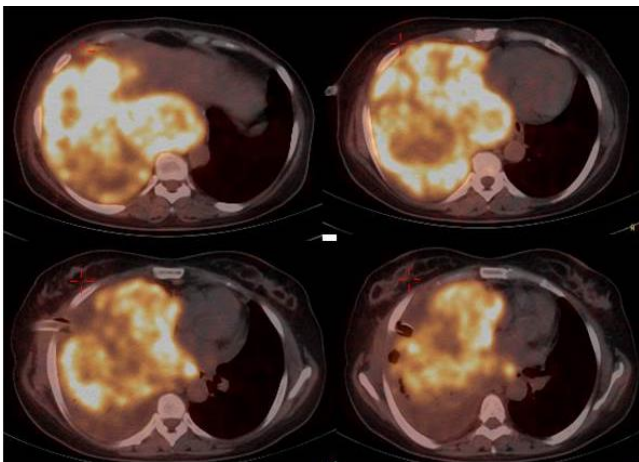
belirteçtir. Sitokeratin ve vimentin birlikte epitelyal ve mezenkimal tümör ayırımı yapmak için sıklıkla kullanılır (6,7). PPL tanısında mikroskopik olarak; iç içe geçen fasiküllerde düzenlenmiş, puro şeklindeki çekirdeklere sahip malign iğsi hücreleri tanımlanmaktadır (8). PPL hücrelerinin sahip olduğu ortak özellikler mitotik figürler, çok çekirdekli olma, nükleer atipi, belirgin damarlanma, yetersiz sitoplazma ve zonal nekrozdur. PPL desmin (+) vimentin (+) düz kas aktin (+) olarak izlenir. Genel olarak PPL'ler karsinoembriyonik antijen (CEA), lökosit ortak antijeni, nöroendokrin filaman, sitokeratin ve S-100 proteinini eksprese etmezler (5). Bizim olgumuzda da trucut biyopsi patolojisinde, belirgin pleomorfizm izlenen yer yer geniş eozinofilik sitoplazmalı, puro şeklinde çekirdeklere sahip demetler oluşturan iğsi hücrelerden oluşan tümör dokusu izlenmiştir. İHK tetkiklerinde, vimentin(+), pansitokeratin(-), SMA (+), desmin(+), CD 34(-), S100(-), EMA(-) olarak gelmiş ve yüksek dereceli leiomyosarkom olarak raporlanmıştır.

PPL tanısı koyabilmek için başka herhangi bir vücut lokalizasyonunda gizli bir tümör olmadığı kanıtlanmalıdır. Özellikle kadınlarda uterus malignitelerinin dışlanması önemlidir (9). Bizim olgumuzda da tüm vücut taraması amacıyla PET-CT çekilmiş ve başka bir primer odak olabilecek tutulum izlenmemiştir, ayrıca kadın doğum hastalıkları muayenesi yapılmış olup jinekolojik malignite izlenmemiştir. Hastamız mevcut bulguları ile primer pulmoner leiomyosarkom olarak değerlendirilmiştir.

PPL'li hastalar için tedavi rejimleri, fonksiyon ve yaşam kalitesini korurken, tümörün lokal ve sistemik kontrolünü sağlamayı amaçlar. Ameliyat öncesi evrelemede metastaz olmadığı gösterilirse; göğüs duvarı, diyafram veya vasküler yapıların rezeksiyonunu gerektiren lobektomi ve pnömonektomi gibi cerrahi müdahale temel tedavi yöntemidir (8). Erken dönemde tam rezeksiyon yapılırsa, hastaların 5 yıllık sağkalım oranları yaklaşık % 50'dir ve rezeksiyondan 20 yıl sonra bile hasta sağkalım bildirimleri olmuştur (5). Tamamlanmamış rezeksiyon, rezeke edilemeyen tümörler ve histolojik malignitesi artmış hastalarda, adjuvan radyoterapi veya kemoterapi tedavisi önerilmektedir; ancak, radyoterapi ve kemoterapinin hastanın sağkalım süresini uzatmadığı gösterilmiştir (10). PPL'nin prognostik göstergeleri, tümör boyutu, bronşiyal invazyon derecesi, malignite derecesi, cerrahi uygulanması ve evresi şeklindedir (3,8). Hastamızda tümör boyutunun büyük olması, uzak metastazı olması ve yüksek dereceli leiomyosarkom olması nedeniyle kötü prognoz ile seyretmiş ve tanıdan 1,5 ay sonra kaybedilmiştir.



**Şekil 3:** İmmunhistokimyasal boyama. Tümör hücrelerinde SMA pozitif boyanma (x40) (A), Tümör hücrelerinde Desmin pozitif boyanma (x100) (B), Tümör hücrelerinde Ki-67 pozitif boyanma (x400) (C).



**Şekil 4:** PET-CT'de sağ hemitoraks alt yarısı dolduran mediastinal yapıları sola, karaciğeri ise ventrale doğru iten, mediasten ve diyafragma ile karaciğere invaze görünümü, 16x18cm boyutlu kitlesel lezyon (SUVmax: 20.0) artmış FDG tutulumu.

## SONUÇ

Primer Pulmoner Leiomyosarkom nadir görülmekte ve tanısı zor konmakta olup akciğer kitlesi tanı aşamasında akılda tutulmalı ve mümkünse tru-cut gibi kalın biyopsi yöntemleri tercih edilmelidir.

## ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

## YAZAR KATKILARI

Fikir - G.K., I.T., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.; Tasarım ve Dizayn - I.T., G.K., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.; Denetleme - G.K., I.T., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.; Kaynaklar - G.K., I.T., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.; Malzemeler - I.T., G.K.; Veri Toplama ve/veya İşleme - G.K., I.T.; Analiz ve/veya Yorum - G.K., I.T.; Literatür Taraması - I.T., G.K., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.; Yazıyı Yazan - I.T., G.K., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.; Eleştirel İnceleme - G.K., I.T., G.P., F.D.Ü., E.Y., N.Y., G.V.Ş.

## KAYNAKLAR

1. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, Loire R, Ranchère D, Souquet PJ, et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer* 2002; 38:283-9. [\[CrossRef\]](#)
2. Nakra T, Agarwal S, Sharma SC. Endobronchial Smooth Muscle Tumors: A Series of Five Cases Highlighting Pitfalls in Diagnosis. *J Pathol Transl Med* 2018; 52:219-25. [\[CrossRef\]](#)
3. Qin BD, Jiao XD, Zang YS. Primary pulmonary leiomyosarcoma: A population-based study. *Lung Cancer* 2018; 116:67-72. [\[CrossRef\]](#)
4. Rozada R, Vila A, Sosa L. Primary leiomyosarcoma of the lung. *Arch Bronconeumol* 2010; 46:338-9. [\[CrossRef\]](#)
5. Arnold LM, Burman SD, O-Yurvati AH. Diagnosis and management of primary pulmonary leiomyosarcoma. *J Am Osteopath Assoc* 2010;110: 244-6.
6. Nath D, Arava S, Joshi P, Madan K, Mathur S. Primary pulmonary leiomyosarcoma of lung: An unusual entity with brief review. *Indian J Pathol Microbiol* 2015; 58:338-40. [\[CrossRef\]](#)
7. Hartel PH, Fanburg-Smith JC, Frazier AA, Galvin JR, Lichy JH, Shilo K, et al. Primary pulmonary and mediastinal synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 60 cases and comparison with five prior series. *Mod Pathol* 2007; 20:760-9. [\[CrossRef\]](#)
8. Cordes BG, Collins BT, McDonald JW, Khosla A, Salimi Z. Fine needle aspiration biopsy of primary leiomyosarcoma arising from a pulmonary vein. *Acta Cytol* 1999; 43:523-6.
9. Ramanathan T. Primary leiomyosarcoma of the lung. *Thorax* 1974; 29:482-9. [\[CrossRef\]](#)
10. Shaw RR, Paulson DL, Kee JL, Lovett VF. Primary pulmonary leiomyosarcomas. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 41:430-6.