



Primer Pulmoner Leiomyosarkom

Primary Pulmonary Leiomyosarcoma

Nurdan Şimşek Veske,¹ Gülşah Günlüoğlu,¹ Adalet Demir,² Pelin Karadağ,¹ Ekrem Cengiz Seyhan,¹
Nur Ürer,³ Sedat Altın,¹

Özet

Leiomyosarkom, sıklıkla uterus, retroperitoneum ve intraabdominal bölgeden kaynaklanan, düz has hücrelerinin tümörüdür. Trakeabronşiyal ağaçta düz kas hücrelerinin çokluğuna rağmen primer pulmoner kas tümörleri çok nadirdir. Kırk sekiz yaşında herhangi bir şikayeti olmayan erkek hasta, tesadüfen çekilen akciğer grafisinde lezyon saptanması nedeniyle merkezimize yönlendirilmişti. Bilgisayarlı Toraks tomografisinde sağ akciğer alt lobda 4x3 cm çaplı kitlesel lezyon izlendi. Fluorodeoksiglukoz (FDG) işaretli Bilgisayarlı Tomografi Entegrasyonlu Positron Emisyon Tomografi (PET/CT) taramada lezyonun düşük FDG tutulumu mevcuttu. Tanısal amaçlı tomografi rehberliğinde iğne aspirasyonları yapıldı. Histopatolojik tanıya ulaşılamayınca tanı ve tedavi amacıyla cerrahi planlandı. Video yardımcı toraks cerrahisi (VATS) ile alt lob wedge rezeksiyonu uygulanan hastanın postoperatif patoloji sonucu akciğerin primer leiomyosarkomu olarak yorumlandı.

Anahtar Sözcükler: Pulmoner sarkom, leiomyosarkom, PET/CT.

Abstract

Leiomyosarcoma is a tumor of the smooth muscle cells which frequently originates in the uterus, retroperitoneum, and within the abdomen. Although there are a large number of smooth muscle cells in the tracheobronchial tree, primary pulmonary muscle tumors rarely occur. A 48-year-old male patient with no symptoms was admitted to our department following the inadvertent detection of a lesion in his chest x-ray. Through thoracic computerized tomography, a 4x3 cm diameter mass lesion was located in the lower right lobe. In the positron emission tomography-computed tomography (PET/CT) scan with a fluorodeoxyglucose (FDG) tracer, low FDG uptake was observed in the lesion. Computer tomography-guided needle aspirations were carried out. In the absence of a histopathological diagnosis, surgery was planned for diagnosis and treatment. A lower lobe wedge resection was completed using video-assisted thoracic surgery (VATS). A diagnosis of primary pulmonary leiomyosarcoma was made based on postoperative pathology results.

Key words: Pulmonary sarcoma, leiomyosarcoma, PET/CT.

¹Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul

³Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İstanbul

¹Yedikule Chest Diseases and Thoracic Surgery Education and Research Hospital, Department of Chest Diseases, İstanbul

²Yedikule Chest Diseases and Thoracic Surgery Education and Research Hospital, Department of Thoracic Surgery, İstanbul

³Yedikule Chest Diseases and Thoracic Surgery Education and Research Hospital, Department of Pathology, İstanbul, Turkey

Submitted (Başvuru tarihi): 06.07.2012 Accepted (Kabul tarihi): 26.09.2012

Correspondence (İletişim): Nurdan Şimşek Veske, Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

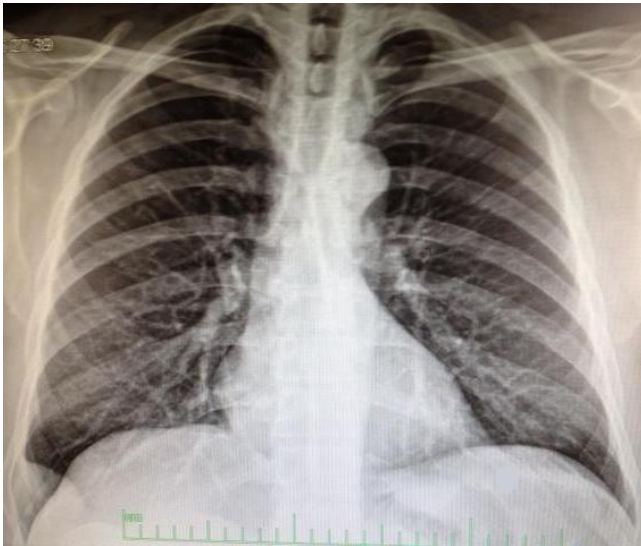
e-mail: nrdnsimsek@gmail.com



Leiomyosarkom (LMS)'lar akciğerde görülen en sık sarkom subtiplerindedir. Primer pulmoner LMS'ler tüm akciğer tümörleri içinde % 0,5 'den az oranda görülür (1). Primer pulmoner LMS'ler akciğerde en sık pulmoner parankim düz kas hücrelerinden, daha sonra da bronş ve pulmoner arterlerden kaynaklanır. LMS'ler genellikle 6'ncı dekat ve sonrasında görülür, erkelerde daha sıktır (2,3). Radyografik görüntüleri yuvarlak veya oval, lobüle, homojen dansiteli düzgün sınırlı tümörler veya büyük nekrotik kitleler şeklinde olabilir. Spesifik radyolojik özellikleri olmadığı için diğer sık görülen akciğer tümörlerinden ayırımı zordur. Uzak metastaz yokluğunda kesin tedavi sadece lokal eksizyondur (4). Eğer tümör pulmoner arterden kaynaklanıyorsa tedavi mümkünse lokal eksizyon, radyoterapi ve kemoterapiyi kapsamalıdır (2). Bu yavaş büyüyen tümörler geç metastaz yapma eğilimindedir ve prognozu akciğer kanserlerinden daha iyidir (5,3). PET-CT de düşük FDG tutulumu gösteren akciğerin kitlesel lezyonlarının ayırıcı tanısında leiomyosarkomun akılda tutulmasını vurgulamak amacıyla bu olguyu sunuyoruz.

OLGU

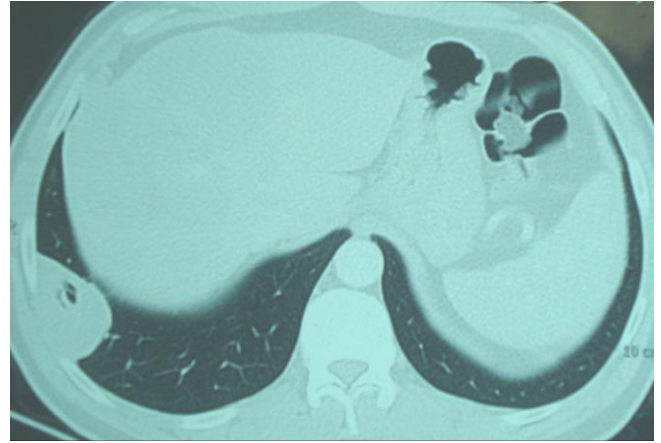
Herhangi bir şikâyeti olmayan ve ek hastalığı bulunmayan 48 yaşında erkek hasta, tesadüfen çekilen akciğer grafisinde lezyon saptanması nedeniyle merkezimize yönlendirilmişti (Şekil 1). Hastanın 8 paket/yıl sigara kullanımı hikâyesi vardı.



Şekil 1: Posteroanterior akciğer grafisi.

Fizik muayenesinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Kan sayımı ve rutin biyokimyasal parametreleri normal sınırlar içindeydi. Bilgisayarlı Toraks Tomografisinde (BT) sağ akciğer alt lob posteriorde toraks duvarına komşu alanda santralinde hava içeren 4x3 cm boyutunda

düzgün sınırlı lezyon izlendi (Şekil 2). Tanıya yönelik yapılan bronkoskopide sağ bronş sisteminde alt lob superior segmentin bir subsegmentinde ve posterobazal segmentte antrakotik değişiklikler dışında patoloji gözlenmedi. Tanısal amaçlı tomografi rehberliğinde iki kez ince iğne aspirasyonları yapıldı, ancak histopatolojik tanıya ulaşılamadı. Lezyonun natürü hakkında daha fazla bilgi edinmek ve tanı için invazif girişime gerek olup olmadığı hakkında karar vermek amacıyla hastaya 18FDG işaretli PET-CT çekirildi.

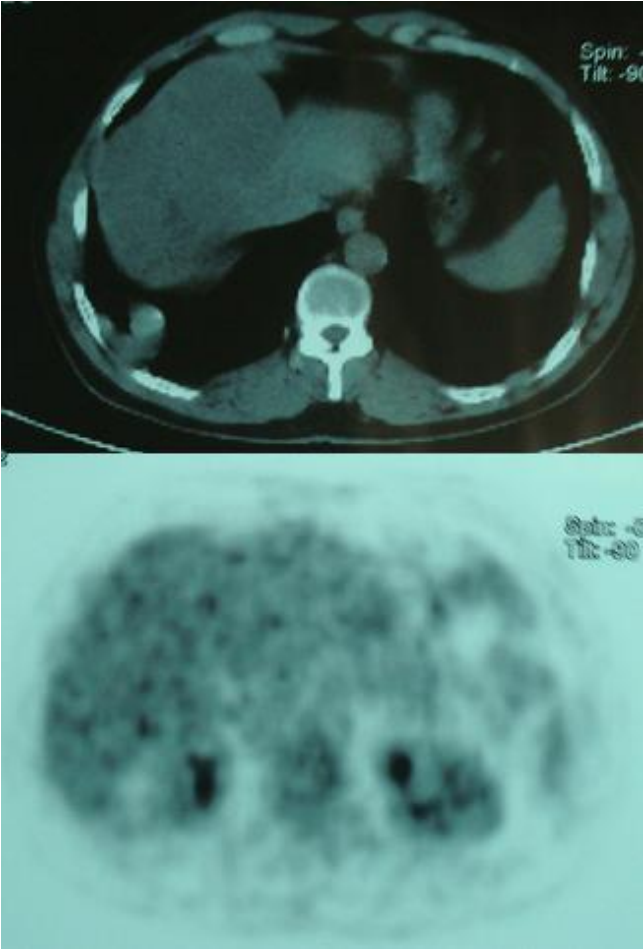


Şekil 2: Toraks BT: Sağ akciğer alt lob posteriorde toraks duvarına komşu alanda kitlesel lezyon.

İnceleme sonucunda, vücudun diğer alanlarında önemli düzeyde bir FDG tutulumu saptanmazken, sağ alt lob posterobazal segmentte ortasında nekrotik konsolidasyon alanı bulunan kitlede düşük düzeyde FDG tutulumu (maksimum standart FDG uptake düzeyi (SUV max: 2,0) izlendi (Şekil 3).

Tanı ve tedavi amacıyla cerrahi planlandı. Hastaya sağ VATS yapıldı. Eksplorasyonda sağ alt lob posterobazal segmentte periferik ve yüzeysel yerleşimli kitle görüldü. İntraoperatif patoloji konsültasyonu eşliğinde wedge rezeksiyonu uygulandı. Lezyonun intaroperatif patolojik tanısının içsi hücreli malign mezenkimal tümör olması ve rezeksiyon materyalinin cerrahi sınırlarının sağlam olduğunun bildirilmesi üzerine işleme son verildi. Postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta, operasyondan 5 gün sonra taburcu edildi. Histopatolojik inceleme sonucu tümör orta düzeyde sitolojik atipi ve ekspansif tarzda büyüme paterni gösteriyordu, nekroz içermiyordu ve 10 büyük büyütme alanında 3 adet mitoz gözlenmişti. Tümörde ayırıcı tanı amaçlı immünohistokimyasal çalışma yapıldı. Vimentin (CRM 312 A,B,C-Biocare Medikal), desmin (E2574-Spring Bioscience), düz kas aktini (SMA)(CM001C-Biocare Medical), Ki67 (CRM 352 B-Biocare medikal) proliferasyon indeksi %10-15, S-100

(CPO21B-Biocare Medikal), kalretinin (95677-Cell Morgue), CD 117 /C-KİT (GTx73575-Gene Tex) negatif saptandı. Morfoloji ile birlikte değerlendirildiğinde leiomyosarkom tanısı aldı (Şekil 4). Solid nitelikte, beyaz renkli kitlenin en yakın cerrahi sınıra uzaklığı 3,5 cm idi ve cerrahi sınırlar sağlamdı. Tümörün düşük glikoz metabolizmasına sahip olması nedeniyle, olası primer odağın PET-CT’de gözden kaçabileceği düşünülerek postoperatif dönemde üst-alt batin BT taramaları yapıldı. Ancak başka bir odak izlenemeyince primer pulmoner leiomyosarkom olarak kabul edildi. Takip kararı verilen hasta onkoloji polikliniğine yönlendirildi.

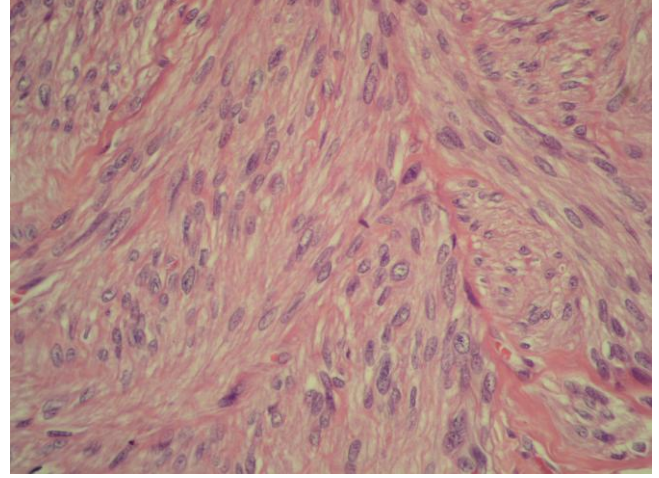


Şekil 3: PET-CT: Sağ alt lob posterobazal segmentte ortasında nekrotik konsolidasyon alanı bulunan kitlede düşük düzeyde FDG tutulumu (SUV max: 2,0).

TARTIŞMA

Primer Pulmoner LMS’ler oldukça nadir görülen tümörlerdir (6,7). Genellikle yetişkin erkeklerde kadınlara göre daha sık görülür (8). Bilinen risk faktörleri radyoterapi, kemoterapötik ajanlar (özellikle siklofosamid, melfalan, nitrozüre içeren tedavi rejimleri) çevresel ve mesleki maruziyettir (örn: arsenik, vinil klorid, dioxin, fenoksi herbisidler) (6,7). Bizim olgumuzda ise herhangi bir risk fak-

törü tespit edilememiş, sadece yaş ve cinsiyete göre uyum mevcuttu.



Şekil 4: İğsi hücrelerden oluşan çaprazlanan demetler (Hematoxylin-Eozin Boyası X400).

Primer pulmoner LMS’ler olgumuzda da olduğu gibi genellikle asemptomatik olmakla birlikte primer endobronşiyal LMS’li hastalar öksürük, ateş, wheezing, hemoptizi, dispne, göğüs ağrısı ve hatta tümör parçasının ekspektasyonu ile de başvurabilir (3,9). Mediastende lokalize LMS’ler klinikte ağrı, öksürük, Vena Cava Superior Sendromu gibi lokal kitle etkisi şikayetleri ile başvururlar.

Pulmoner arter LMS’lerinde ise göğüs ağrısı, dispne ve kontrol edilemeyen konjestif kalp yetmezliği şikayetleri görülür (2,3).

Primer pulmoner LMS’ler sıklıkla sol alt lobdan kaynaklanır (2,10,11). Radyografik görüntüleri yuvarlak veya oval, lobüle, homojen dansiteli düzgün sınırlı tümörler veya büyük nekrotik kitleler şeklinde olabilir. Fakat bu bulgular spesifik değildir ve bronkojenik karsinom, hamartom, tüberküloz ve metastazlar gibi diğer durumlarda da bulunabilir (3). Bizim olgumuzda ise beklenen aksine lezyon sağ akciğer alt lobda lokalize idi. Akciğerin sarkomlarında histolojik tanı, morfolojik özellikler ve tümörün immünoprofilinin birlikteliği ile konur. Bunun içinde genellikle hastamızda da olduğu gibi ince iğne aspirasyon biyopsileriyle tanıya ulaşmak oldukça zordur. Tanı için genellikle cerrahi biyopsiler gerekmektedir. Kesin tanı ve küratif tedavi için cerrahi rezeksiyon tercih edilen yöntem olmalıdır (9,3).

Düşük gradeli tümörlerde PET-CT’nin sensitivitesi düşüktür. Yumuşak doku sarkomlarının başlangıç evreleminde PET-CT’nin konvansiyonel göğüs tomografisine katkısının düşük olduğu bildirilmiştir (12). Olgumuzda PET-CT’de tümör oldukça düşük SUV max değerine sahipti. Bu nedenle metastatik hastalığı dışlamak için hastaya tanı

sonrası tekrar tüm batın BT taramaları yapıldı. Başka odak izlenemeyince primer pulmoner LMS olarak kabul edildi.

Pulmoner LMS'ler yavaş büyüme eğilimindedirler ve genellikle geç metastaz yaparlar (5). Bronkojenik karsinomlardan daha benign seyirlidirler (4). Prognoz, tümörün differansiyasyon derecesi ve evresi ile ilgilidir (1). Ancak patolojik incelemede hücre nekrozu, yüksek sellülarite, 10 büyük büyütme alanında 4'den fazla mitotik aktivite ve nükleer atipi varlığı tümörün daha agresif seyredeceğinin ve yüksek rekürrens ihtimalinin göstergesi olarak kabul edilmektedir (13). Ayrıca tümör boyutunun 5 cm'den daha büyük olması da kötü prognostik faktör olarak kabul edilmektedir (14). Uzak metastaz yokluğunda lokal eksizyonun kesin tedavi sağladığı belirtilmiştir (6).

Bizim olgumuzda da uzak metastaz olmaması ve wedge rezeksiyon yapılmış olması nedeniyle cerrahinin küratif olduğu düşünüldü. Histopatolojik olarak orta düzeyde sitolojik atipi ve her 10'luk büyütme alanında 3 adet mitoz gözlenmesi, nekroz izlenmemesi ve tümör boyutunun da 4 cm olması nedeniyle tümörün agresif seyirli olmadığı düşünülerek hastaya onkoloji tarafından kemoterapi önerilmedi.

Sonuç olarak; asemptomatik hastalarda, akciğerde nekroz içeren, PET-CT taramada düşük FDG tutulumu gösteren kitlesel lezyonların ayırıcı tanısında Primer Pulmoner LMS'ler göz önünde tutulmalıdır. Bu hastaların tanısı oldukça zordur. Tanı ve tedavi amacıyla cerrahi girişim çoğu zaman gerekmektedir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

KAYNAKLAR

- Attanoos RL, Appleton MA, Gibbs AR. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathological and immunohistochemical study of 14 cases. *Histopathology* 1996; 29: 29-36. [\[CrossRef\]](#)
- Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002; 22: 621-37.
- Yücel H. Diğer Nadir Görülen Primer Pulmoner Sarkomlar. In: Erdoğan Y, Çapan N, Demirağ F (eds). *Toraksın Nadir Tümörleri*. 1. Baskı, Rekmay Ltd. Şti., Ankara 2010: 163-4.
- Lee SH, Shim JJ, Shin JS, Baek MJ, Choi YH, Kim MK, et al. Primary endobronchial leiomyosarcoma. Diagnosis following expectoration of tumor fragment. *Respiration* 2001; 68: 99-102. [\[CrossRef\]](#)
- Fitoz S, Atasoy Ç, Kızılkaya E, Basekim C, Karsli F. Radiologic findings in primary pulmonary leiomyosarcoma. *J Thorac Imaging* 2000; 15: 151-2. [\[CrossRef\]](#)
- Govindan R, Subramanian J. Lung cancer . In: Govindan R, Arquette MA, (eds). *The Washington Manual of Oncology*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2008: 363-76.
- Movsas B. Lung cancers. In: Pazdur R, Coia LR, Hoskins WJ, Wagman LD, (eds). *Cancer Management: A Multidisciplinary Approach*. 5 th ed. Melville, NY: PRR, Inc; 2001: 487-506.
- Cordes BG, Collins BT, Mc Donald JW, Khosla A, Salimi Z. Fine needle aspiration biopsy of primary leiomyosarcoma arising from a pulmonary vein [letter]. *Acta Cytol* 1999; 43: 523-6.
- Lee MC, Hsu CP, Hsia JY. Surgical Treatment of endobronchial leiomyosarcoma with right main bronchus total obstruction: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2008; 14: 105-8.
- Regnard JF, Icard P, Guibert L, de Montpreville VT, Magdeleinat P, Levasseur P. Prognostic factors and results after surgical treatment of primary sarcomas of the lung. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 227-31. [\[CrossRef\]](#)
- Petrov DB, Vlassov VI, Kalaydjiev GT, Plochev MA, Obretenov ED, Stanoev VI, et al. Primary pulmonary sarcomas and carcinosarcomas-postoperative results and comparative survival analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 461-6. [\[CrossRef\]](#)
- Roberge D, Hickeson M, Charest M, Turcotte RE. Initial McGill experience with fluorodeoxyglucose pet/ct staging of soft-tissue sarcoma. *Curr Oncol* 2010; 17: 18-22. [\[CrossRef\]](#)
- Dubose JJ, Sutherland MJ. Primary pulmonary spindle cell neoplasm. *Curr Surg* 2005; 62: 341-3. [\[CrossRef\]](#)
- Hayashi T, Tagawa T, Ashizawa K, Abe K, Kinoshita N, Tsutsui S, et al. Contrast-enhanced dynamic magnetic resonance imaging of primary pulmonary leiomyosarcoma. *Tohoku J Exp Med* 2006; 210: 263-7. [\[CrossRef\]](#)