

BENİGN TORAKS DUVARI MEZANKİMOMASI

Şevket Kavukçu*
Adem Güngör****

Hakan Kutlay**
Metin Er**

Hadi Akay*
Feridun Işık**

Vedat İçöz***
Cemil Ekinci*****

Benign toraks duvarı mezankimoması son derece nadir görülen bir tümördür. Mezankimomalar, esas olarak iki veya daha fazla mezankimal doku hücresi içeren tümörlerdir. Benign veya malign olabilirler. Benign olanlar hamartoma veya osteokondroma olarak da adlandırılmakta (4,9), malign olanlar ise pulmoner blastomalar grubunda kabul edilmektedirler (2,6,7). İngilizce literatürde şimdiye kadar sadece 20 toraks duvarı benign mezankimoması bildirilmiştir.

Bu nedenle Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı'nda tedavi edilen 7 aylık erkek bebektaki klinik ve radyolojik bulgular, cerrahi uygulama ve patolojik bulgular sunulmuş, literatür gözden geçirilmiştir.

OLGU

Ş.G. (24289) 7 aylık erkek bebek. Doğumdan beri hırıltılı solunum yakınması ile kliniğimize müracaat etti. Fizik muayenede; boyu ve kilosu kendi yaş grubu ortalamasına uygun, sol hemitoraks, üst ön bölümündeki bombelik nedeniyle asimetric görünümde, dinlemekle solda solunum sesleri azalmış, sol aksiller bölgede 3x2 cm boyutlarında lenfadenopati mevcuttu.

Direkt toraks radyografisinde sol hemitoraksın üst ve orta bölümünü tümüyle dolduran nonhomojen gölge koyuluğu, mediasten ve kalp gölgesinde sağa itilme, solda kitleye uyan bölgedeki kostalarda şekil bozukluğu gözlemlendi.

* A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Doçenti.

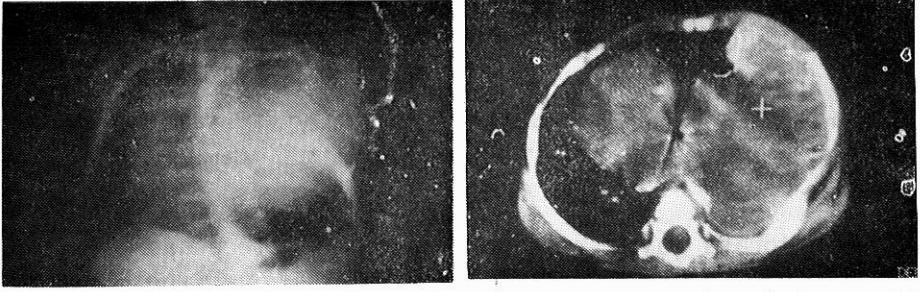
** A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

*** A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Profesörü.

**** A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Yar. Doçenti.

***** A.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Profesörü.

Bilgisayarlı Toraks Tomografisi'nde solda, mediastinal yapıları sağa deplase eden, heterojen, düşük yoğunlukta kitle lezyonu saptandı. AÜTF Radyoloji : 11 -2 - 1992/36148 (Şekil 1A,B).

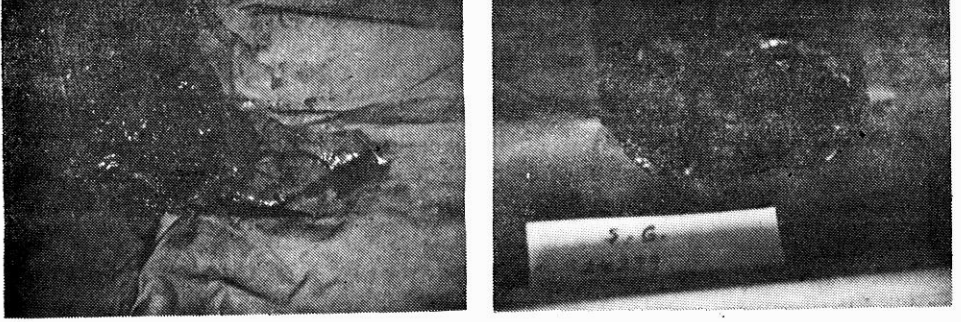


Şekil 1 A,B : Hastanın preoperatif PA Akciğer Grafisi ve Bilgisayarlı Toraks Tomografisi

Rutin kan incelemelerinde, lökosit 9.200/mm³, hemoglobin 10.5 gr., hematokrit % 32, sedimentasyon 4 mm/h, alkalin fosfataz 498 IU, LDH 328 IU, AST 69 IU, ALT 38 IU, BUN, kreatinin, bilirubinler, kan elektrolitleri, kan proteinleri değerleri normal düzeylerde idi.

Çocuk Hastalıkları Kliniği ile konsülte edildikten sonra sol aksilladaki lenf bezi çıkarıldı, patoloji sonucu tüberküloz lenfadenit geldi, tüberküloz aşısına bağlı olduğu kanısına varıldı.

Hasta 14.4.1992 tarihinde sol hemitoraksda kitle öntanısı ile ameliyata alındı. İntratrakeal genel anestezi altında sol posterolateral torakotomi ile 7. kot yatağından toraksa girildi. Üç - altıncı kostalarda yapısal bozukluk mevcuttu. Sol hemitoraksda, plevra boşluğunun 2/3'sini dolduran ve akciğerde kompresyon atelektazisine yolaçan, intratorasik, ekstrapulmoner, önde ve lateralde toraks duvarı ve kostalarla devamlılık gösteren, 10x10x8 cm boyutlarında kitle gözlendi. Beşinci ve altıncı kostalar tümörün içinde yer alıyordu. Disseksiyon esnasında kitle içine girildi ve 200 cc beklemiş kan boşaldı. Kitle, 5. ve 6. kostanın lateralde parsiyel rezeksiyonu ile birlikte total olarak çıkarıldığında, herbiri 5x4x3 cm çaplı 4 adet boşluktan meydana geldiği ve bir kısmının duvarında kemik sertliğinde papiller gelişimlerin olduğu görüldü (Şekil 2 A,B). Akciğerler basınçlı şişirilerek tam ekspansiyon sağlandı, bir adet göğüs tüpü konularak tabakalar anatomik planda kapatıldı. Postoperatif 1. gün profilaktik antibiyotik (amoksisillin) uygulaması sonrası allerjik reaksiyon ve periferik kollaps gelişti, 4 mg/kg tek doz prednizolon ile kısa sürede düzeldi. Postoperatif erken dönemde rezeke edilen kostaların lokalizasyonunda minimal paradoks



Şekil 2 A,B : Lezyonun peroperatuar ve total olarak eksize edildikten sonraki görünümü

solunum gözlendi, solunum problemi oluşturmadı ve 6. gün tamamen kayboldu. Postoperatif 7. gün komplikasyonsuz taburcu edildi (Şekil 3).

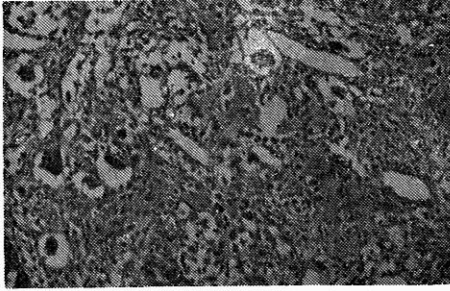


Şekil 3 : Postoperatif radyolojik görünüm

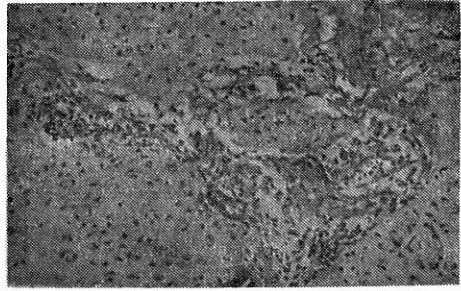
HİSTOPATOLOJİK BULGULAR

Hazırlanan preparatların histopatolojik incelemesinde : Çevrede adipöz doku ve matür çizgili kas dokusuna sahip çok kalın hyalinize bağ dokusu ile çevrili kapsül bulundurduğu, kapsül içerisinde düzensiz osteoid gelişim varlığı izlendi. Lezyonun iç kısmından alınan materyalde ve septum kısımlarında geniş fibrin birikimi, geniş alanlarda kırkırdağ ve osteoid yapı ile küçük trabeküler yapıları çevreleyen osteoplastik hücreler, osteoklast tipi dev hücreler izlendi. Materyalde epitelial komponente rastlanmadı (Şekil 4 A,B).

Histopatolojik tanı : Benign kistik mezankimoma. (AÜTF Patoloji : 14 - 4 - 1992/Biyopsi No : 13251).



Şekil 4 A : Lezyonun histopatolojik görünümü. Kapsül bölgesinde küçük lakünler çevresinde osteoklastik dev hücreler, küçük osteoid adalar ve arada fibroblastik bağ dokusu hücreleri izlenmektedir (H.E. 100 x).



Şekil 4 B : Kapsül iç kısmında matür kırkırdağ adaları görülmektedir (H.E. 100 x).

TARTIŞMA

Benign toraks duvarı mezankimoması son derece nadir olması nedeniyle önem taşımaktadır. Literatürde eşanlamlı olarak hamartoma veya osteokondroma olarak da adlandırılmaktadır (4,9). 1991 yılına kadar 20 tane toraks duvarı mezankimoması bildirilmiştir. Mezankimoma ilk kez 1948'de, iki veya daha fazla mezankimal orjinli hücre içeren ve özellikle ürogenital traktus ve memede görülen tümörler olarak Stout tarafından tanımlanmıştır (12). Tümördeki sinovial doku, yağ, kas, damar, kırkırdağ gibi mezankimal orjinli hücreler az differansiye ise malign, differansiye ise benign olarak sınıflandırılmaktadır. En sık rastlanan mezankimal elemanlar yağ, damar ve düz kas hücreleri olup, lenfoid doku, iskelet kası ve kırkırdağ, hücreleri az sık-

lıkta görülür (8,10). Görülme yaşı genelde 16 yaş öncesi, bazı olgular- da ise doğumla birlikte (1,4,8,9,11). Bazen, bizim vakamızda olduğu gibi kan ile dolu kistik bir yapı halinde olabilir ve hacminin büyük kısmını içerdiği kan oluşturur (9). Toraks duvarında asimetri görülebilir (11). Mezankimomalar genelde yüzeysel yumuşak dokuda yerleşmekle birlikte; kemik, gastrointestinal traktus, orbita, spinal kanal, mediasten yerleşimli olabilir (1,4). Bunların dışında spermatik kord, dil ve periton yerleşimi bildirilmiştir (5,13,14). Toraks duvarı mezankimoması ise son derece nadir görülür. Klinik olarak büyük ekstrapulmoner kitlenin akciğer basısına bağlı ciddi solunum distresi olabileceği gibi, bizim olgumuzda olduğu gibi silik semptomlarla seyredebilir veya asemptomatik olabilir.

Radyolojik olarak genelde kosta harabiyetiyle birlikte büyük hacimli kitle görünümü taşır, kesin tanı torakotomi ve histopatolojik inceleme ile konulabilir.

Tedavide tercih, radikal operasyondur. Uzun takipte nükse rastlanmamıştır, ancak skolyoz gelişimi oldukça sık görülmektedir (4,9,11).

Pulmoner malign mezankinoma, primer pulmoner rabdomyosarkom ile hem histolojik olarak hem de konjenital akciğer kistleriyle birlikte görülme sıklığı özelliği ile yakın ilgilidir (3). Bu grup tümörler ilk olarak 1952'de Bernard tarafından pulmoner embrioma olarak tanımlanmış, daha sonra 1961'de Spenser tarafından pulmoner blastomalar olarak adlandırılmıştır (2). Malign mezankimomalar ve primer pulmoner rabdomyosarkomlarda prognoz kötüdür.

ÖZET

7 aylık erkek bebekte tesbit edilen benign toraks duvarı mezankimoması klinik, radyolojik, cerrahi ve patolojik özellikleri ile literatür eşliğinde sunulmuştur.

Literatürde şimdiye kadar 20 olgu bildirilmiş olması nedeni ile önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler : Benign mezankimoma, toraks duvarı, infant.

SUMMARY

Benign mesenchymoma of the chest wall

Seven-month-old infant with benign chest wall mesenchymoma was presented with clinic, radiologic, surgical and pathologic features in the light of recent literature.

Because benign chest wall mesenchymoma is quite rare and there are only 20 reported cases in the literature, we wanted to report our case.

Key Words : Benign mesenchymoma, chest wall, infants.

KAYNAKLAR

1. Campbell AN Wagget J Mott MG : Benign mesenchymoma of the chest wall in infancy. *J Surg Oncol* 21 : 267-70, 1982.
2. Cohen M Emms M Kaschula RO : Childhood pulmonary blastoma : A pleuropulmonary variant of the adult-type pulmonary blastoma. *Pediatr Pathol* 11 (5) : 737-49, 1991.
3. Domizio P Liesner RJ Dicks Mireaux C Riston RA : Malignant mesenchymoma associated with a congenital lung cyst in a child : Case report and review of the literature. *Pediatr Pathol* 10 (5) : 787-97, 1990.
4. Eskelinen M Kosma VM Vainio J : Mesenchymoma of the chest wall in children. *Ann Thorac Surg* 52 (2) : 291-3, 1991.
5. Hauser H Rehom A Schmid C Uranus S : Malignant mesenchymoma : A very rare tumor of the peritoneum. Case report with a review of the literature. *Langenbecks Arch Chir* 376 (1) : 38-41, 1991.
6. Kern WH Stiles QR : Pulmonary blastoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 72 : 801-8, 1976.
7. Kodaira Y Akiyama H Morikawa M Shimizu K : Pulmonary blastoma in a child. *J Pediatr Surg* 11 : 239-41, 1976.
8. Le Ber MS Stout AP : Benign mesenchymomas in children. *Cancer* 15 : 598-605, 1962.
9. McLeod RA Dahlin DC : Hamartoma (mesenchymoma) of the chest wall in infancy. *Radiology* 131 : 657-61, 1979.
10. Milchgrub S Mc Murry NK Vuitch F Dorfman HD : Chondrolipoangioma. A cartilage containing benign mesenchymoma of soft tissue. *Cancer* 66 (12) : 2634-41, 1990.
11. Oakley RH Corty H Cudmore RE : Multiple benign mesenchymomata of the chest wall. *Pediatr Radiol* 15 : 58-60, 1985.
12. Stout AP : Mesenchymoma : The mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann Surg* 127 : 278-290, 1948.
13. Takashi M Koshikawa T Sakata T Murase T Miyake K : Benign mixed mesenchymal tumor of the spermatic cord. *Urol Int* 46 (4) : 352-5, 1991.
14. Takenoshita Y Mikaski T Horinouchi Y Oke M : Benign mesenchymoma of the tongue. Report of a case, with review of the literature. *Craniofacial Surg* 19 (4) : 161-5, 1991.