Inflammatory Myofibroblastic Tumor Causing Endobronchial Lesion: Case Report

Endobronşiyal Lezyona Neden Olan İnflamatuar Miyofibroblastik Tümör: Olgu Sunumu

İnflamatuar Miyofibroblastik Tümör / Inflammatory Myofibroblastic Tumor

Koray Aydoğdu[1], Erkmen Gülhan[1], Funda İncekara[1], Funda Demirağ[2], Leyla Nesrin Acar[1], Sadi Kaya[1]
[1]Göğüs Cerrahi Bölümü, [2]Patoloji Bölümü, Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

14. Yıllık Türk Toraks Derneği Kongresi 13-17 Nisan 2011 Starlight Kongre Merkezi Side-Antalya'da 354 Sözlü sunum olarak sunuldu.

Özet

İnflamatuar myofibroblastik tümör (İMT), akciğerin benign neoplazisidir ve nadiren lokal invazyon, rekürrens, uzak metastaz veya malign transformasyon gibi malign özellikleri olan etyolojisi kesin olarak bilinmeyen tümördür. Tüm pulmoner tümörlerin % 0.7-1 'ini oluşturur. Çoğunlukla 40 yaş altında saptanır ve asemptomatiktir. Akciğerde soliter pulmoner nodül veya kitle şeklinde gözlenir. Endobronşiyal mezenkimal lezyon şeklinde de görülebilir. Yirmi yaşında bayan hastada tespit edilen İMT'nin nadir görülen endobronşial yerleşimini ve cerrahi tedavisini sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler

Mezenkimal Tümör; Myofibroblastik Tümör; Cerrahi

Abstract

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a benign neoplasm rarely presented with malignant features such as local invasiveness, recurrence, distant metastasis, or malignant transformation whose etiology is unknown certainly. The incidence rate of IMT among all pulmonary tumor is 0.7-1 %. Most patients are detected under 40 years of age and usually patients are asymptomatic. IMT is observed such as solitary pulmonary nodules or mass. It is usually considered as endobronchial mesenchymal lesion. We aimed to present 20-year-old female patient because of the endobronchial IMT is detected is a rare and IMT's surgical treatment.

Keywords

Mesenchymal Tumour; Myofibroblastic Tumor; Surgery

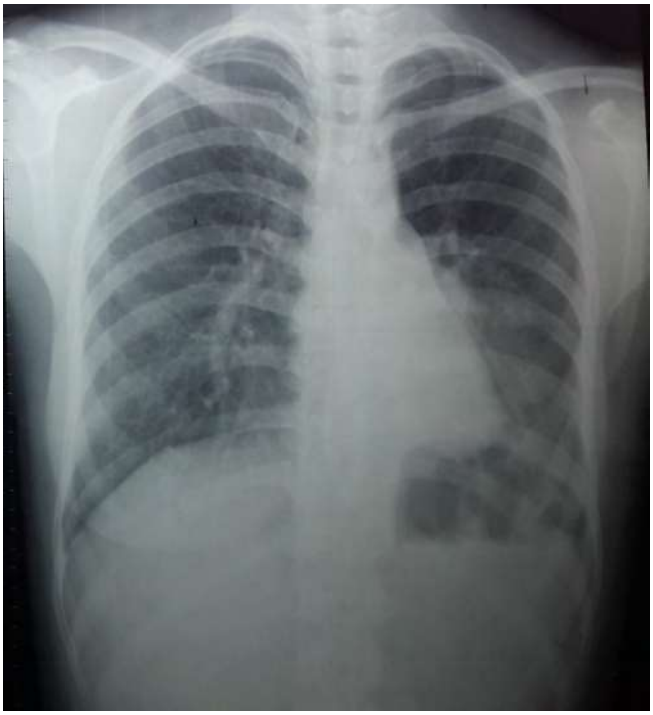
DOI: 10.4328/JCAM.2266 Received: 31.12.2013 Accepted: 17.01.2014 Printed: 01.11.2013 J Clin Anal Med 2013;4(suppl 3): 275-7
Corresponding Author: Funda İncekara, Atatürk Sanatoryum Hastanesi Keçiören, Ankara, Türkiye.
T.: +90 3125677247 E-Mail: fozturkdr@hotmail.com

Giriş

İntratorasik mezenkimal tümörler, göğüs cerrahisinde nadir görülen, ancak önemli hastalıklardandır. Akciğer, toraks duvarı, mediasten veya diğer doku kaynaklı olabilirler. Sıklıkla çocuklarda görülmesine rağmen literatürde çocuk olgularının sayısı sınırlıdır. Rekürren ya da rezidü kalan İMT olgularında malign dejenerasyon ya da lenfomaya transformasyon dikkati çekmektedir[1]. Yirmi yaşındaki bayan olguda tespit edilen inflamatuar myofibroblastik tümörün nadir görülen endobronşial yerleşimini ve cerrahi olarak rezeksiyonunu literatür ışığında sunmaktayız.

Olgu Sunumu

Son 2 haftadır devam eden nefes darlığı, öksürük ve ateş şikayetleri olan 20 yaşında bayan hasta kliniğimize kabul edildi. Yapılan fizik muayenesinde sol akciğer alt zonda solunum seslerinin azaldığı saptandı. Hastaya çekilen postero-anterior akciğer grafisinde (PAAG) (Resim 1) sol hiler dolgunluk izlenmesi üzerine bilgisayarlı toraks tomografisi (BT) istendi. Çekilen toraks BT'de sol akciğer alt lob bronşu etrafında yerleşmiş olan 4 x 5 cm boyutlarında kitle lezyonu ve lezyonun distalinde atelektatik akciğer parankimi izlendi. Mediastende patolojik boyutta lenf nodu izlenmedi (Resim 2).



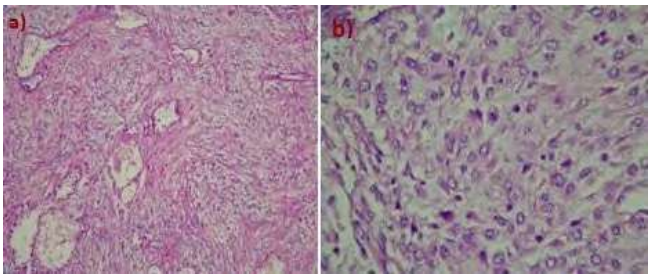
Resim 1. Preoperatif PAAG görüntüsü.

Yapılan bronkoskopik biyopsinin tanısal olmaması üzerine daha büyük doku alabilmek amacıyla rijit bronkoskopi planlandı. Rijit bronkoskopide sol akciğer alt lob girişinde yerleşik endobronşial lezyonun sol ana bronşa protrüze olduğu izlendi. Lezyondan biyopsiler alınarak patolojiye gönderildi. Patoloji sonucunun mezenkimal tümör olarak raporlanması üzerine hastaya operasyon planlandı. Preoperatif dönemde ekstrapulmoner sistemin (beyin, batın ve kemik) metastaz yönünden taraması sonucu başka bir odağa rastlanılmadı.

Bunun üzerine olgumuza tedavi amaçlı torakotomi planlandı. Hastaya 5. interkostal aralıktan uygulanan torakotomi ile yapılan eksplorasyonda, sol alt lobda ve major fissürü invaze eden



Resim 2. Toraks BT: Sol alt lob bronşu etrafında yerleşmiş 4 x 5 cm boyutlarında kitle ve distalinde atelektatik akciğer.



Resim 3: Alveol duvarlarını kollabe eden inflamatuvar hücreler ve iğsi hücrelerden oluşan tümoral yapı izlenmektedir (HEX200)(A). Mitoz içeren poligonal hücreler izlenmektedir (HEX400)(B).

yaklaşık 5x5x5 boyutlarındaki kitle izlendi. Bronkoskopide endobronşiyal lezyonun alt lobtan sol ana bronşa protüze olması nedeniyle pnömonektomi kararı verildi. Hastaya sol pnömonektomi ve lenf bezi örneklemesi uygulandı. Postoperatif patoloji sonucu malign mezenkimal tümör (histopatolojik bulguları malign transformasyon gösteren inflamatuar myofibroblastik tümör ile uyumlu), reaktif lenf nodları (5, 7, 8, 9, ve peribronşial) şeklinde rapor edildi. Yapılan immunohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde difüz kuvvetli CD68 pozitifliği gözlenirken, aktin, vimentin pozitifti ve S100 protein, demsin, pankreatin, CD34, CD31,ALK-1 ve HBM-45 negatifti. Ayrıca yapılan Faktör 8, SMA, Caldesmon ve EMA çalışmalarıda negatifti .

Medikal onkoloji kliniğine konsulte edilen hasta ortak takibe alındı. Postoperatif dönemde herhangi bir problemi olmayan hastamız 10. gününde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi. İki yıldır takip edildi ve herhangi bir nükse rastlanmadı.

Tartışma

İMT'ler postenflamatuar tümör, histiositom, ksantom, fibroksantom, ksantomagranulom ve plasma hücreli tümör isimleriyle de adlandırılırlar [2]. İMT'lerin tüm akciğer tümörleri arasında görülme sıklığının %1 den az olduğu belirtilmektedir [3]. Tutulum yönünden cinsiyet farklılığı saptanmamıstır. İMT genç hastalardaki (<40 yaş) benign akciğer tümörlerinin yaklasık yarısını olusturmakla birlikte çocuklarda akciğerde en sık görülen kitle lezyonudur [4].

İMT'lerin etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber metabolik bozukluklar ve inflamatuar onarım süreci ile ilişkili olabi-

leceği belirtilmiştir. Klinik olarak genellikle asemptomatik (%74) seyretmekle birlikte öksürük, hemoptizi, dispne, ateş gibi nonspesifik bulgular, kronik olgularda da siyanoz, çomak parmak da saptanabilir. Hastaların 1/3'ünde önceden geçirilmiş bir akciğer enfeksiyonu öyküsü bulunmaktadır [5]. Hastalarda preoperatif hemotolojik anarmallik ya da radyolojik bulgular da olabilir fakat kesin tanı ancak histopatolojik inceleme ile konulur [1]. Bizim olgumuzda da akciğer enfeksiyonunu ön tanıda akla getiren, son 2 hafta içinde devam eden nefes darlığı, öksürük ve ateş şikayetleri mevcuttu fakat çomak parmak gibi kronik semptomlara rastlanmadı. Yapılan laboratuar tetkikleri normaldi fakat radyolojik olarak anormallik mevcuttu.

İMT'lerin sıklıkla bildirilen yerleşim yeri akciğerlerdir. İMT'ler daha çok sağ akciğerde görülmekle beraber genellikle alt lob tutulumu göstermektedir [6]. Beyin, karaciğer ve nadiren mesane prostat gibi diğer organlarda da görülebilirler.

Histopatolojik olarak lenfosit, plazma hücresi, imünoblast ve histiyosit gibi inflamatuar hücrelerin düzensiz gelişimi ile karakterize iğ hücreleri ve fibröz dokudan oluşan bir kitledir [3]. Olgumuzda postoperatif patoloji sonucu malign mezenkimal tümör (histopatolojik bulguları malign transformasyon gösteren inflamatuar myofibroblastik tümör ile uyumlu) olarak raporlandı. İğsi hücreler demetler ve storiform patern oluşturmaktaydı. Yer yer mason trikrom boyası ile kollajen demetler içeren hücreden fakir alanlar ve bunların çevresinde epiteloid hücrelerden meydana gelen alanlar mevcuttu (Resim 3).

Radyolojik olarak, soliter, yuvarlak şekilli, keskin sınırlı, lobüle kenarlı ve daha çok periferik yerlesimli kitle lezyonu şeklinde izlenir [7]. Soliter periferal lezyon (%87), multipl nodüller (%5), santral lezyonlar (%6) veya plevra tabanlı lezyon olarak izlenebilir [8]. Bizim olgumuzda İMT sol akciğerde alt lobdan sol ana bronşa protüze olarak endobronşial yerleşim gösteren mezenkimal lezyon olarak izlendi.

Görüntüleme tetkikleriyle İMT ile malign tümörleri birbirinden ayırt etmek kolay değildir. BT ve Manyetik rezonans (MR) görüntüleme asıl olarak hastalığın yaygınlığının belirlenmesinde yararlıdır. Tanıda ince iğne aspirasyon biopsisi, malign tümörlerin etrafında inflamatuar proçes gelişebilmesinden dolayı nadiren yararlıdır.

Cerrahi, hem kesin tanının ortaya konması hem de tedavi için seçilecek en iyi yöntemdir. İMT'lerin tedavisinde genellikle sınırlı rezeksiyonlar genelde yeterli olmaktadır. Ancak malignite-den şüphelenilen olgularda lobektomi ve hatta pnömonektomiye varan cerrahi girişimler uygulanabilir [9]. Bizim olgumuzda kitle lezyonuna yönelik frozen patoloji incelemesinin malign mezenkimal tümör olarak yorumlanması ve endobronşiyal lezyonun sol ana bronşa protüze olması, ve tümörün major fissürü invaze etmesi sebebiyle sol pnömonektomi uygulandı.

İMT'ler gerçek neoplastik gelişimlerdir o yüzden rezeksiyondan sonra lokal nüks için uygun görüntüleme ile yakından takip edilmelidir [10]. Cerrahinin kontrendike olduğu durumlarda, postoperatif tümör rekürrensi geliştiğinde, multiple lezyon varlığında radyoterapi, kemoterapi ve steroid tedavisi gibi cerrahi dışı tedaviler uygulanabilmektedir.

Sonuç olarak olgumuzda olduğu gibi, endobronşiyal lezyona neden olan, klinik ve radyografik bulguların özgül olmadığı kitle lezyonlarının ayırıcı tanısında İMT düşünülmeli ve kesin tanının ancak histopatolojik inceleme ile konulabileceği ve tedavisinin cerrahi rezeksiyon olduğu unutulmamalıdır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al. Inflamtuar myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. J Pediatr Surg, 2001; 36(6) 908-12.
2.Alexiou C, Obuszko Z, Beggs D. Inflammatory pseudotumors of the lung. Ann Thorac Surg.1998;66: 948–50.
3. Singh RS, Dhaliwal RS, Pari D. Inflammatory pseudotumors of the lung. Report of a case and review of literature. Indian J Chest Dis. 2001;43: 231 – 7.
4. Wohlrab J, Anderson E. Two of a kind diverse presentations of the same disease. Chest. 2002;122: 736–9.
5. Hedlund GL, Navoy JF, Galliani CA, et al. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. Pediatr Radiol 1999; 29: 112-6
6. Sakurai H. Inflammatory pseudotumor of the lung: a pathological controversy. Int J Clin Oncol. 2006;11(6):461–6.
7. Kobashi Y, Fukuda M, Nakata M, et al. Inflammatory pseudotumor of the lung: clinicopathological analysis in seven adult patients. Int J Clin Oncol 2006; 11: 461-6.
8. Bahadori M, Liebow M. Plasma cell granulomas of the lung. Cancer. 1973;31: 191– 208.
9. Singh RS, Dhaliwal RS, Pari D. Inflammatory pseudotumors of the lung. Report of a case and review of literature. Indian J Chest Dis. 2001; 43: 231 – 7.
10. Kocer NE, Bal N, Gul U, et al. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Prostate. Doi: 10.4328/JCAM.1759.

How to cite this article:
Aydoğdu K, Gülhan E, İncekara F, Demirağ F, Acar LN, Kaya S. Inflammatory Myofibroblastic Tumor Causing Endobronchial Lesion: Case Report. J Clin Anal Med 2013;4(suppl 3): 275-7.