

Primary invasive intrapulmonary thymoma

Primer invazif intrapulmoner timoma

Mustafa Göz,¹ Abdussemet Hazar,¹ Mehmet Salih Aydın,¹ İbrahim Can Kürkçüoğlu²

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, ²Göğüs Cerrahi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Timoma, yetişkinlerde anterosuperior mediasteninin en yaygın şekilde görülen primer tümördür. Timik epitelial hücrelerden kaynaklanan bu tümörlerin insidansının 0.15/100.000 olduğu bildirilmiştir. Bu tümörler genellikle benign bir karaktere sahiptir ve olguların %30-40'ına myasthenia gravis eşlik etmektedir. Bununla birlikte tümörün anterosuperior mediasten dışında yerleşimi ve invazif davranış göstermesi çok enderdir. Bu yazıda miyastenik semptomları olan hastada saptanan intrapulmoner yerleşimli ve perikard invazyonu gösteren bir timoma olgusu sunuldu.

Anahtar sözcükler: İntrapulmoner timoma; myasthenia gravis; perikard invazyonu.

Timoma timik epitel hücrelerinden kaynaklanan ve anterosuperior mediastende en sık rastlanan tümördür. Nadir olarak boyun, trakea, tiroid, paratiroid, perikard, kalp, akciğer ve plevrada da bulunabildiği bildirilmiştir.^[1] Timomaların %30-40 kadarında malignite, cerrahi invazyon bulguları veya uzak metastaz bulunması ile saptanmaktadır.^[2] Timomalar aynı zamanda myasthenia gravis başta olmak üzere bir grup paraneoplastik otoimmün hastalık ile de klinik seyir gösteren tümörlerdir. Bu çalışmada eksploratif torakotomi sırasında tanı konulan perikarda invazif primer pulmoner timoma olgusu ve ameliyat sonrası dönemde gelişen miyastenik sorunlar tartışıldı.

OLGU SUNUMU

Otuz üç yaşında kadın hasta son 2-3 aydır var olan nefes darlığı ve halsizlik yakınması ile kliniğimize başvurdu. Hastanın kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografisinde; mediastende veya karşı akciğerde patolojik bulgusu olmayan, sağ kostokardiyak açığı yerleşimli, plevra tabanlı lobülasyon gösteren homojen kitle tespit edildi ve bu nedenle (Şekil 1) transtorasik iğne biyopsisi yapıldı, fakat histolojik tanı konulamadı. Hasta önce-

lymphoma is the most common primary tumor of the anterosuperior mediastinum in adults. Originating from the thymic epithelial cells, these tumors were reported to have an incidence of 0.15/100.000. These tumors generally have a benign character and 30-40% of the cases are accompanied by myasthenia gravis. However, the tumor very rarely has a localization outside the anterosuperior mediastinum and an invasive character. In this article, we report a thymoma case with intrapulmonary localization and pericardial invasion in a patient with myasthenic symptoms.

Key words: Intrapulmonary thymoma; myasthenia gravis; pericardial invasion.

likle plevra kaynaklı göğüs duvarı tümörü ön tanısı ile yatırıldı.

Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 100/60 mmHg, nabız 78/dk olarak ölçüldü. Tüm sistem muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Rutin hemogram ve biyokimyasal incelemeleri normal sınırlarda idi. Ameliyatta; parietal plevra ile ilişkisi olmayan kitlenin, orta lob medial segmentten kaynaklandığı ve üst loba kısmi yapışıklık, parietal perikarda ise geniş bir tabanla oturduğu tespit edildi (Şekil 2a). Orta lob ve üst loba kama rezeksiyon yapılarak kitle serbestleştirildi. Parsiyel perikardiyektomi yapılarak kitle total olarak çıkarıldı (Şekil 2b). Cerrahi sınırı sağlamlaştırmak amacıyla perikardiyal rezeksiyon genişletildi (Şekil 3). Ameliyat sırasında kitleden frozen çalışması yapılmadı. Ameliyat sonrası dönemde şuurun tam olarak yerine gelmesine rağmen hasta yeterli spontan solunum sağlayamadı. Kolinesteraz enzim seviyesi 3360 olarak ölçülen hasta mekanik ventilatör desteği ile yoğun bakım ünitesine alındı. Ameliyat bulguları ve ameliyat sonrası gelişen tablo timektomi sonrası miyastenik kriz olarak değerlendirildi. Bu amaçla

Geliş tarihi: 28 Aralık 2008 Kabul tarihi: 5 Eylül 2009

Yazışma adresi: Dr. Mustafa Göz, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 63300 Şanlıurfa.
Tel: 0414 - 318 30 00 e-posta: mustafagoz@harran.edu.tr



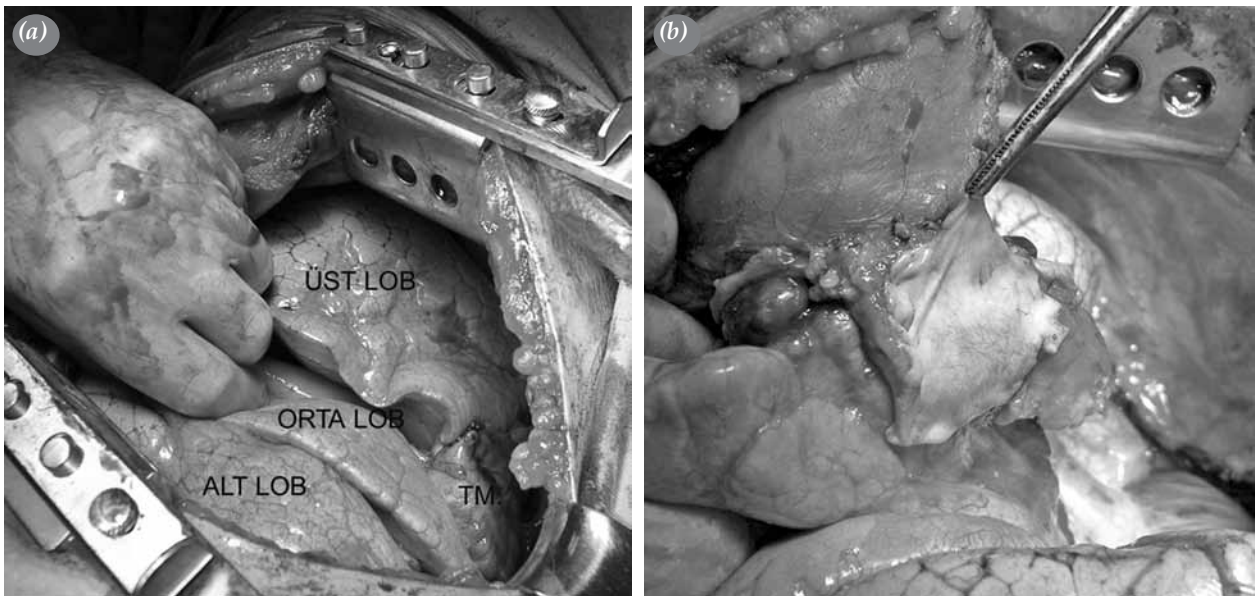
Şekil 1. Sağ kostokardiyak açıya yerleşimli, plevra tabanlı lobülasyon gösteren homojen kitle.

asetilkolinesteraz inhibitörü, sekiz eşit dozda toplam 960 mg/gün (Mestinon®, ONKO Eczacıbaşı ve Tic. Ltd. Şti, İstanbul), prednizolon, günlük dozun $\frac{3}{4}$ 'ü sabah $\frac{1}{4}$ 'ü akşam olmak üzere 64 mg/gün (Prednol®, Mustafa Nevzat İlaç Sanayi A.Ş., İstanbul) ve intravenöz immunoglobulin G (IgG) dört gün dört eşit dozda toplam 20 gr/gün (Endobulin-SD 5 gram. Eczacıbaşı ve Baxter Hastane Ürünleri Sanayi ve Tic. A.Ş. İstanbul) tedavide verildi. Histopatolojik olarak akciğer kaynaklı primer invazif timoma tanısı doğrulandı. Paradoksal olarak hastada önce ekstremitelerde kas hareketleri döndü. Spontan solunum sayısı ise 1-2 dk'dan beş günlük sürede 12-16 dk sınırlarına geldi. Hasta şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

Timomalar erişkinlerde anterior mediastende bulunan en yaygın primer neoplazmlardır. Bu bölgenin tümörlerinin %50'sini, tüm mediastinal tümörlerin %20-25'ini oluştururlar. Timomalar anterior mediasten dışında da yerleşim gösterebilmektedir. Başlıcaları; boyun, trakea, tiroid, kalp, perikard, akciğer ve plevradır ve literatürde olgu sunumları olarak bildirilmiştir. Nadiren akciğer periferinde veya hilusunda intrapulmoner olarak ektopik timomalar bulunabilir. Primer olarak pulmoner yerleşim gösteren olgu sayısı çok az olup tanım olarak plevra veya pulmoner parenkim tarafından çevrelenen tümör varlığında anterosuperior mediastende timik lezyon varlığına dair kanıt olmayan hastaları kapsamaktadır. Nadir yerleşimli olanlar diğer toraks kitleleri ile karışabilir. Bizim olgumuzda da yapılan incelemeler sonucu öncelikle plevra kaynaklı intratorasik ekstrapulmoner kitle düşünüldü ve transtorasik biyopsi yapıldı. Biyopsiden bir sonuç alınmayınca yapılan eksploratris torakotomide kitlenin sağ akciğer orta lob kaynaklı oluşu, perikardı invaze ettiği ve üst loba noktasal yapışıklık gösterdiği anlaşıldı.

Timomalar genelde asemptomatiktir ve akciğer grafilerinde tesadüfen görülür. Düz ve yan grafiler timoma varlığını ortaya çıkarabilir. Öksürük, göğüs ağrısı gibi semptomlara yol açabilir. Timomalı hastaların yaklaşık olarak %30-40'ında miyastenia gravis hastalığı görülmektedir. Bu hastalarda daha az sıklıkla olmak üzere diğer paraneoplastik otoimmün sendromlar da bulunabilir.^[2] Miyastenia gravis nöromusküler kavşakta iletim bozukluğu ile ortaya çıkan ve istemli kaslarda yorgunluk



Şekil 2. (a) Orta lob medial segmentten kaynaklanan, üst loba kısmi yapışıklık gösteren kitle. (b) Orta lob ve üst loba kama rezeksiyon ve parsiyel perikardiyektomi yapılan kitle.



Şekil 3. Geniş perikardiyal rezeksiyon.

ve güçsüzlükle karakterize potansiyel olarak ölümcül bir hastalıktır. Esas anormallik nöromusküler kavşaktaki işe yarar asetilkolin reseptörlerinin sayıca azalmasıdır.^[3] Bu nedenle miyastenia gravis varlığında cerrahi öncesi planlama çok büyük önem kazanır, bu sayede ameliyat sonrası gelişmesi muhtemel bir miyasteni krizinde önlemek mümkün olur. Olgumuzda cerrahi öncesi hazırlıkların timoma tanısı olmadan yapılması, ameliyat sonrası miyasteni krizini tetikleyen en önemli unsur oldu. Bu durumlarda ameliyat öncesi plazmaferez ve immunoglobulin tedavileri bu tip ameliyat sonrası ekstübasyon sorunlarını ve kas gevşeticilerin uzayan etkilerini önlemede etkili bir yoldur. Olgumuzda ameliyat sonrası dönem kolinesteraz inhibitörü, steroid ve intravenöz immünoglobulin tedavisinin kombine uygulanması etkili oldu.

İnvazif timomalar komşu doku ve organlara direkt invazyon yaparak mikroskopik veya makroskopik metastazlara neden olabilirler.^[4] Olguların %30-60'ında makroskopik veya mikroskopik invazyon gösterebilir. Olgumuzda kitlenin sternumun sağında olması, mediastende patolojik bulgu olmaması nedeni ile uygulanan cerrahi yaklaşımda, eksplorasyonun ve tam rezeksiyonun yapılabilmesi amacıyla, sağ torakotomi tercih edildi.

Timomaların invazyon ve metastazını değerlendirmek için Masaoka sınıflaması kullanılmaktadır. Prognoz, kapsül morfolojisi ile ilişkilidir. İnvazif olmayan timomalarda hem prognoz iyidir, hem de nüks hızı daha düşüktür. Geniş ve tam rezeksiyon, nüksü önlemede en iyi yoldur.^[2] Kapsüllü tümöre yapılan tam rezeksiyonlarda %2'ye karşın invazif hastalık durumunda %20-40 oranında lokal nüks görülmektedir. Tam rezeksiyon yapılan hastalarda sağkalım oranı, tam rezeksiyon yapılmayanlara göre daha yüksektir.^[2] Olgumuzda

ameliyat öncesi ve ameliyat sırası tanı doğrulanmamıştı. Kitlenin düzgün sınırlı ve kapsüllü olması ve üst loba noktasal yapışıklık göstermesi nedeni ile cerrahi stratejide, akciğer dokusuna kama rezeksiyon, cerrahi sınırın sağlaştırılması amacıyla da geniş perikardiyektomi tercih edildi.

Timomalar radyosensitif tümörlerdir. Rezidüel tümör dokusu kaldığı düşünülen olgular ameliyat sonrası radyoterapi ile kontrol altına alınabilir. Genel olarak 45-55 Gy inkomplet rezeksiyon veya inoperabl hastalarda 60 Gy'ye ulaşan dozlar uygulanmaktadır. Ayrıca lokal kontrolde radyoterapi büyük önem taşımaktadır.^[4] Timomalar ender tümörler olduğu için optimum ameliyatsız kemoterapi tedavi seçenekleri açık değildir. Buna karşın bazı klinikler kemoterapi radyoterapi kombinasyonları kullanılmaktadır.^[4,5] Olgumuzun histopatolojik değerlendirilmesinde cerrahi sınırların temiz olması total timektomi yapıldığını göstermektedir. Bu nedenle medikal onkoloji tarafından ameliyat sonrası adjuvan tedavi önerilmedi. Hastanın altı aylık takibinde gerek radyolojik ve gerek ise klinik olarak patolojik bulguya rastlanmadı.

Sonuç olarak, ameliyat öncesi tanısı kesin olmayan toraks kitlesi nedeni ile ameliyat edilen olgularda atipik yerleşimli timomalarında akılda tutulması ve bu tip hastalarda ameliyat sonrası dönemde ortaya çıkacak sorunların genel tedavi ilkeleri ile çözümlenebileceği düşüncesindeyiz.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Myers PO, Kritikos N, Bongiovanni M, Triponez F, Collaud S, Pache JC, et al. Primary intrapulmonary thymoma: a systematic review. *Eur J Surg Oncol* 2007;33:1137-41.
2. Sajwani RA, Gowani SA, Khowaja AA, Khan A, Fatimi SH. Extensive primary malignant thymoma involving pericardium, pleura, diaphragm and lungs-a case report. *J Pak Med Assoc* 2008;58:287-8.
3. Yüksel M, Çelik M, Aktan S, Zonüzi F, Küllü S. Myasthenia Gravis'de timektominin yeri. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 1994;2:8-11.
4. Wright CD. Management of thymomas. *Crit Rev Oncol Hematol* 2008;65:109-20.
5. Kiriş İ, Karahan N, Peker O, Yavuz T, İbrişim E. Spindle hücreli primer intrapulmoner timoma: Nadir bir histolojik alt tip. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg*. 2005;13:412-415.