

PULMONER HAMARTOM SENDROMU (PULMONER HAMARTOMLU 39 OLGUNUN RETROSPEKTİF ARAŞTIRILMASI)

Murat Akal* • Ayten Kayı Cangır** • Hakan Kutlay* • Adem Güngör* • Nezih Özdemir*
Şevket Kavukçu* • Hadi Akay* • İlker Ökten* • Şinasi Yavuzer*

ÖZET

Bu çalışmada "Pulmoner Hamartom Sendromu"na dikkat çekmeyi amaçladık. Anabilim Dalımızda 1985-1997 tarihleri arasında pulmoner hamartomalı 39 hasta opere edildi. Olguların 10'u kadın (%25.6), 29'i erkekti (%74.4). Ortalama yaş 46.6'di (32-72). İki olguda lobektomi, onbeş olguda wedge rezeksiyon ve 22 olguda kitle enükleasyonu yapıldı. 39 olgudan yirmidördünde (%61.5) pulmoner hamartom sendromu ile uyumlu bulgular saptandı. Pulmoner hamartom - malignite birlikteliği literatürde belirtilen orandan üç katı yüksek olarak belirlendi (%15.38).

Anahtar Kelimeler: Pulmoner Hamartoma, Cowden Sendromu, Pulmoner Hamartom Sendromu

SUMMARY

Pulmonary Hamartoma

We have purpose to attract attention on pulmonary hamartoma syndrome. Thirty-nine patients with pulmonary hamartoma were operated from 1985 to 1997. Ten of the patients were female (25.6%) and 29 were male (74.4%). Median age was 46.6 (32-72). Two lobectomy, 15 wedge resection and 22 enucleation were performed. In 24 (61.5%) of 39 patients, signs had been considered to pulmonary hamartoma syndrome. The pulmonary hamartoma and malignancy association had been observed more over three times than literature's (15.38%).

Key Words: Pulmonary hamartoma, Cowden Syndrome, Pulmonary Hamartoma Syndrome

Hamartom, akciğerin çoğu zaman tesadüfen saptanan, benign tümördür. Pulmoner hamartomlu hastalarda çok sayıda değişik patolojinin saptanması dikkat çekicidir. Cowden sendromunun 1963 yılında tanımlanmasından sonra hamartom ile malignite arasındaki ilişki uzun yıllar sorgulanmıştır.

Pulmoner Hamartom Sendromunun 1990 yılında Gabrail (1) tarafından tanımlanması, hamartom ve yandaş patolojiler konusuna yeni bir boyut kazandırmıştır.

Ülkemizde bu konuda henüz yayın yapılmamış olması ve bazı noktalara dikkatlerin çekilmesi amacıyla olgularımızın değerlendirilmesi uygun görülmüştür.

MATERYAL VE METOD

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalında 1985 ile 1997 tarihleri arasında ha-

martom tanısı alan 39 hasta Cowden ve Pulmoner Hamartom Sendromları (PHS) yönünden retrospektif olarak incelendi.

Olguların 10'u kadın (%25.6), 29'i erkekti (%74.4). Ortalama yaş 46.6'di (32-72). Sigara kullanma anemnezi 25 olguda (%64.1), asbest maruziyeti ise dört (% 10.2) olguda vardı.

Dokuz olgu asemptomatikti, lezyon rutin sağlık taramalarında çekilen PA akciğer grafisi ile saptandı. Yirmisekiz hastadaki semptomların dağılımı Tablo 1'de görülmektedir.

Direkt grafide saptanan lezyonun ileri incelemesi amacıyla 34 hastada bilgisayarlı toraks tomografisi (BT) çekildi. BT incelemesi sonucu 19 olguda preoperatif olarak hamartom ön tanısı vardı.

Olguların tamamı lezyon saptandıktan hemen sonra operasyona alındı. Operasyon bulgularına göre lezyon lokalizasyonları Tablo 2' de görülmektedir.

* A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi

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

Intrapulmoner yerleşimli bir olguda, kitlenin distalindeki akciğer parankiminin ileri derecedeki infeksiyon ve konsolidasyonu, bir olguda da aynı lobda yerleşen malign tümör nedeni ile lobektomi yapıldı. Onbeş olguda wedge rezeksiyon ve 22 olguda kitle enükleasyonu yapıldı. Hamartomların ortalama çapı 19,8 mm (8mm-4cm) olarak saptandı.

BULGULAR

Histopatolojik olarak hamartom kesin tanısı alan olgular retrospektif olarak incelendiğinde Cowden Sendromuna ait herhangi bir bulgu saptanmadı.

Olgularımızın incelenmesinde, 39 olgudan yirmidördünde (%61.5) pulmoner hamartom sendromu ile uyumlu bulgular saptandı (Tablo 3). Bu yirmidört olgudan birinde hamartoma eşlik eden dört yandaş patoloji vardı. Dört olguda üç yandaş patoloji eşlik ederken, yedi olguda iki, diğer oniki olguda da tek ek patolojinin hamartoma eşlik ettiği görüldü. Ancak ülkemiz koşullarında hamartoma yandaş patolojilerin normal popülasyonda görülme sıklığını saptamak mümkün olmadı.

Pulmoner Hamartom Sendromuyla uyumlu olduğunu gördüğümüz yirmidört hastanın altısında yandaş patoloji maligniteydi. Bronş karsinomu tanısıyla sağ üst lobektomi yapılan iki hastadan birinde hamartom malignite ile aynı lobta lokalizeydi. Diğer olguda ise alt lob bazal segmentte idi ve lobektomiden sonra söz konusu bu nodüle wedge rezeksiyon uygulandı.

Bu grupta yer alan üç ve dördüncü hastalar, yedi ve bir yıl önce larinks yassı hücreli karsinomu nedeniyle opere edilmişti. Beşinci hastaya üç yıl önce renal cell karsinomu tanısıyla sol nefrektomi, altıncı hastaya ise yirmi yıl önce seminom tanısıyla sol orşiektomi uygulanmıştı. Maligniteleri nedeniyle takipleri devam eden dört hastasında kontrol akciğer radyografilerinde nodül saptandı. Metastatik akciğer tümörü şüphesi ile operasyona alınan bu hastaların tamamında histopatolojik incelemesi hamartom olarak belirlendi.

TARTIŞMA

Pulmoner Hamartom, akciğerin mezankimal kökenli benign tümördür (5,7). Sıklıkla periferik yerleşimlidir ve %3-20 arasında değişen oranlarda endobronşial yerleşim gösterdikleri bildirilmektedir (1,2,4). Çoğu zaman asemptomatik kalırlar, ancak endobronşial yerleşimli hamartomlar atelektazi, enfeksiyon ve kanamaya neden olabilirler (2).

Tablo 1: 28 Olguda Semptomların Dağılımı

| Semptomlar | Olgu Sayısı |
|---------------|-------------|
| Öksürük | 9 %23.07 |
| Sırt Ağrısı | 77%17.9 |
| Balgam | 5 %12.8 |
| Göğüs Ağrısı | 5 %12.8 |
| Eklem Ağrısı | 2 %5.12 |
| Hemoptizi | 2 %5.12 |
| Nefes Darlığı | 2 %5.12 |
| Kilo Kaybı | 1 %2.56 |
| Baş Dönmesi | 1 %2.9 |
| Kusma | 1 %2.9 |

Tablo 2: Hamartomların Lokalizasyon Dağılımları

| Lokalizasyon | Sayı | Oran (%) |
|--------------|------|----------|
| Sağ Üst Lob | 12 | %30.8 |
| Sağ Orta Lob | 6 | %15.4 |
| Sağ Alt Lob | 4 | %10.3 |
| Sol Üst Lob | 10 | %25.6 |
| Sol Alt Lob | 7 | %17.9 |

Tablo 3: Hamartomlu Olgularda Rastlanılan Konjenital Anomali ve Ek Lezyonlar

| Anomali | Sayı |
|----------------------|------|
| Inguinal Herni | 1 |
| P.Ulcus | 5 |
| Renal Kortikal Kist | 2 |
| Ektopik meme başı | 1 |
| Kas deformitesi | 1 |
| Akciğerde bül | 1 |
| Malign Tümör | 6 |
| Bronş Ca | 2 |
| Larynx | 2 |
| RenalCell Ca | 1 |
| Seminom | 1 |
| Benign Tümör | 4 |
| Safra Kesesi Polibi | 1 |
| Karaciğer Hemanjiomu | 1 |
| Ciltte Lipom | 2 |
| Varis | 2 |
| Hipertiroidi | 2 |
| Bursit | 1 |

İlk kez 1963 yılında tanımlanan Cowden Sendromu otozomal dominant geçişli bir hastalıktır ve endodermal, mezodermal ya da ektodermal kökenli multipl hamartom ve mukokutanöz deri lezyonlarıyla karakterizedir. Diğer bir önemli bulgusu ise meme ve tiroid maligniteleri ile birlikte görülmesidir (8).

Öte yandan Gabrail (1), Cowden sendromunun tanımlanmasından yirmiyedi yıl sonra hamartom, akciğer ya da akciğer dışı malign/benign tümörler ve konjenital anomalilerle karakterize Pulmoner Hamar-



Şekil 1: Aynı lobta yerleşim gösteren bronş kanseri ve pulmoner hamartomlu olgunun bilgisayarlı toraks tomografisi.

tom Sendromunu yayınlamışlardır. Yirmidört olguluk serilerindeki tüm olguların hamartoma eşlik eden ek bir patoloji, 18'inin ise ek iki yada daha fazla patolojiye sahip olduklarını bildirilmektedir (1). Cowden sendromununun en önemli lezyonlarından biri olan mukokutaneöz deri lezyonlarının hiçbir hastada görülmemesi nedeni ile tamamen farklı bir sendrom olduğu belirtilmektedir.

Karasik (3), onbeş yıllık süreçte izlediği 52 hamartomlu hastasında 6 bronş karsinomu olduğunu

bunlardan dördünde tümörün hamartom ile aynı lob lokalizasyonda (2 senkronize, 2 metakronize) olduğunu bildirmektedir.

Ribet (6) 1971-1992 tarihleri arasında dokuz ayrı otör tarafından sunulan toplam 598 hamartom olgusunda bronş karsinomu görülme sıklığının %5.8 (n=35) olduğunu bildirmektedir. Bu oran normal popülasyonda bronş karsinomu görülme sıklığından altı kat daha fazladır (3).

Bizim serimizde ise pulmoner hamartom - malignite birlikteliği literatürde belirtilen orandan üç katı yüksek olarak saptanmıştır. İstatistiksel anlamlılık kurulamasa da %15.38 gibi yüksek bir oran dikkat çekicidir.

Klasik bilgide hamartomların benign tümör olarak kabul edilmesi, hastaların ayrıntılı incelenmesine ve postoperatif uzun süreli izlenmelerinde ihmellere neden olmaktadır. Oysa malignite ile olan yakın ilişkisi nedeniyle hamartom tanısı alan hastaların daha yoğun ve uzun süreli takibe alınmaları izlenecek en akılcı yol olmalıdır. Böylelikle hamartomlu hastaların yaşamlarının bir döneminde ortaya çıkacak malign tümörün erken evrede yakalanma olasılığı çok artacaktır.

Bu çalışma ile ülkemizde yeterince önemsenmediğini düşündüğümüz Pulmoner Hamartomlu hastaların tedavi ve takiplerine değişik bir bakış açısı kazandırmayı umuyoruz.

KAYNAKLAR

1. Gabrail NY, Zara BY. Pulmonary Hamartoma Syndrome. Chest 1990; 97: 962-65.
2. Hansen CP, Holtveg H, Francis D, Rasch L. Pulmonary Hamartoma. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 674-8.
3. Karasik A, Modan M, Jacob CO, Lieberman Y. Increased Risk of Lung Cancer in Patients with Chondromatous Hamartoma. J Thorac Cardiovasc Surg 1980; 80: 217-220.
4. Laroche CM, Stewart S, Wells F, Shneerson J. Multiple Recurrent Intrapulmonary and Endobronchial Mesenchymomas (Hamartomas). Thorax 1993; 48: 572-573.
5. Leroyer C, Quiot JJ, Dewitte JD, Briere J, Clavier J. Mesenchymal Cystic Hamartoma of the Lung. Respiration 1993; 60: 305-306.
6. Ribet M, Jaillard-Thery S, Nuttens MC. Pulmonary Hamartoma and Malignancy. J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 6111-4.
7. Salminen US. Pulmonary Hamartoma: a clinical study of 77 cases in a 21-year period and review of literature. Eur J Cardio-thorac Surg 1990; 4: 15-18.
8. Sasaki M, Hakozaiki H, Ishihara T. Cowden Disease with Pulmonary Hamartoma. Internal Medicine 1993; 32: 39-41.