

Primer Pulmoner Leiomyosarkomlu Olgu ve Ağrı

A Case With Primary Pulmonary Leiomyosarcoma and Pain

Doç. Dr. Özgür ENGİNYURT,
Dr. Yeşim KOCATAŞ
Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile
Hekimliği AD.

**Yazışma Adresleri /Address for
Correspondence:**

Doç. Dr. Özgür ENGİNYURT
Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile
Hekimliği AD. Ordu

Tel/phone: +90 532 231 7499
E-mail: enginyurt72@gmail.com

Anahtar Kelimeler:

Primer Pulmoner
Leiomyosarkom, Ağrı

Keywords:

Primary Pulmonary
Leiomyosarcoma, Pain

Öz

Leiomyosarkom (LMS) en sık uterus, gastrointestinal traktus, abdomen, retroperitoneal ve kan damarları olmak üzere herhangi lokalizasyonda ortaya çıkabilen düz kas hücrelerinin kanserleridir. Uterus LMS'leri uterin sarkomların en yaygın görülenidir ve tüm uterus kanserlerinin %1'ini oluştururlar. Uterin leiomyosarkomun klinik seyri agresiftir ve prognozu kötüdür. En yaygın yakınma vajinal kanama ve abdominal ağrıdır. %28-32 ile en yaygın olarak akciğer(AC)e metastaz yapma eğilimindedir. Primer pulmoner leiomyosarkomlar son derece nadirdirler ve tüm akciğer kanserlerinin sadece %0,5 den azını oluştururlar. Metastaz yaygın değildir. Tanı zordur ve sıklıkla rutin göğüs radiografi ile tanı konur. Hastalar asemptomatik olabilir veya dispne, hemoptizi, öksürük ve göğüs ağrısı ile gelir. Bu semptomlar diğer primer AC tümörleri ile ortakdır. Ağrı birçok leiomyosarkom çeşidinde ortak semptomdur. Bu çalışmada 30 yıl önce uterin rahatsızlığı nedeniyle ameliyat olan, öksürük, balgam, nefes darlığı ve göğüs ağrısı yakınmaları olan daha sonra primer pulmoner leiomyosarkom(PPL) tanısı konulan 88 yaşındaki kadın hasta raporlanmıştır.

Abstract

Leiomyosarcoma (LMS), are cancer of smooth muscle cells which can occur at any location especially most often uterine, gastrointestinal tract, abdominal, retroperitoneal region and blood vessels. Uterine LMS is the most common form of uterine sarcoma, and 1% of all uterine cancers. Uterine Leiomyosarcoma has an aggressive clinical course and poor prognosis. The most common complaints are vaginal bleeding and abdominal pain in uterine LMS. It has a tendency to metastasize most commonly to lung by 28-32%. Primary leiomyosarcomas of the lung is extremely rare and accounting for less than 0.5% of all malignant lung tumors. Metastasis is uncommon. Diagnosis is extremely difficult and primary pulmonary leiomyosarcomas are often diagnosed by routine chest radiography. Patients may be asymptomatic or present with dyspnea, hemoptysis, cough and chest pain. These are common symptoms that are seen in other primary lung tumors. Pain is a common symptom in many types of leiomyosarcomas. The present study reports the case of a 88-year-old female patient with cough, sputum, shortness of breath and chest pain who has been operated on for uterine disease before 30 years ago was subsequently diagnosed with PPL.

Giriş

Leiomyosarkom (LMS) en sık uterus, gastrointestinal traktus, abdomen, retroperitoneal ve kan damarları olmak üzere herhangi lokalizasyonda ortaya çıkabilen düz kas hücrelerinin kanserleridir (1). Uterus LMS'leri uterin sarkomların en yaygın görülenidir ve tüm uterus kanserlerinin % 1'ini oluştururlar (2). Hastaların yaş ortalaması 56-60'dır (3). Klinik seyri oldukça agresiftir ve kötü prognozudur (2). Vajinal kanama ardından en sık başvuru nedenlerinden biri de ağrıdır (3). Hastaların yarısında, tanı konulduğunda tümör, uterusu sınırlı bulunmaktadır, ancak yüksek rekürrens oranlarına sahiptir ve uzak metastaz yapma eğilimleri fazladır. Uzak metastazlar %25-52 olup en sık görülen uzak metastaz %28-32 ile akciğerdir(3,4). Akciğerin primer leiomyosarkomları ise son derece nadirdir ve genellikle rutin akciğer grafisinde bir kitle olarak teşhis edilir(5). Metastaz nadirdir. Akciğerin primer leiomyosarkomları en sık sol alt lobda görülür (6,7). Leiomyosarkomlar tüm akciğer kanserlerinin sadece % 0.5'den azını oluşturur(7, 8,9, 10,11). Genelde 60 yaş üstü yaşlı populasyon daha sıklıkla etkilenir(7,11). Erkek kadın oranı 2.5 / 1 ile, erkekler arasında daha yaygındır(9). Bu tümörlerin klinik semptomları spesifik olmayan ve çoğunlukla nefes darlığı, göğüs ağrısı, öksürük, hemoptizi, bozulmuş genel durum ve eğer pulmoner arter tutulumu varsa stenoz ve obstrüksiyon sonrası dirençli konjestif kalp yetmezliğidir(7,10,11). Hastalar diğer akciğer tümörlerinde görülen semptomlara benzer semptomlar gösterebilir ya da asemptomatik olabilirler (5,12). Ağrı birçok pulmoner leiomyosarkom vakasında ortak yakınmadır(5,8,9,13). Primer akciğer leiomyosarkomlarının görüntü ve semptomları nonspesifiktir. Akciğer grafileri, bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografi ayırıcıdan önemlidir. Tanı tümör örneğinin patolojik incelemesiyle konulur(1,5). Nefes darlığı, göğüs ve sırt ağrısı, şikayeti ile gelen ileri yaşlı düşkün hastalarda, kitle tesbit edildiğinde öncelikle primer akciğer malignitelerinin yanında nadir görülen primer pulmoner leiomyosarkom ve metastatik pulmoner sarkomların da akılda tutulması amacıyla bir olgu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

88 yaşında kadın hasta, öksürük, balgam, nefes darlığı, yaygın sol kalça ve sol yan göğüs ağrısı şikayetiyle evde sağlık hizmetlerine başvurmuş, tanı ve tedavi amaçlı palyatif servisine yatırılmıştır. Özgeçmişinde 15 yıldır kronik akciğer hastalığı, diabetes mellitus ve elefantiazis hastalığı mevcut olan hasta, 20 sene önce histerektomi geçirmiştir. Hikayesinde sigara öyküsü ve Asbest maruziyeti olmayan hastadan 1 ay önce nefes darlığı ve idrara çıkamama şikayeti ile başvurduğu hastanede plevral effüzyon denilerek akciğerden 1 kez sıvı drenajı olmuş. Fizik muayenede sol akciğerde solunum sesleri azalmış ve ral mevcut, sağ akciğerde de bazallerde ral mevcuttu. Yapılan incelemelerde tüm batın usg'de sol hemitoraksta yaklaşık 25mm kalınlığında plevral effüzyon komşuluğunda kompresif atelektazik

segment izlendi. Toraks emboli BT incelemesinde normal sınırlarda toraks emboli tetkiki yorumlanmıştır. Toraks BT'de sol hemitoraks alt zon posteromedialde 26 mm kalınlıkta hipodens solid lezyon izlendi. Komşuluğundaki kotalarda destrüksiyon izlenmekteydi. Sol akciğer lingular segmentler 18 mm çapında iki adet irregular konturlu solid lezyonlar izlendi. Sarkom ve metastaz ön tanıları düşünüldü. Üst batın BT incelemesinde sol hemitoraksta alt zonda 33 mm çapında plevral effüzyon ve komşuluğunda kompresyon atelektazi alanı izlendi. Hastadan bir tane ARB taraması alınabildi ve negatif geldi. Ekokardiyografik incelemede perikardiyal effüzyon izlenmedi. Kranial incelemede metastaz lehine bulgu gözlenmedi. Abdomen USG'de batın içi kitle ya da sıvı gözlenmedi. Torasentezle alınan sıvı eksuda karakterinde ve malign sitoloji olarak değerlendirildi. Kültürde üreme olmadı. Sitolojik materyalden hazırlanan hücre bloğunda yapılan histomorfolojik ve immünohistokimyasal çalışmada lezyonun fibrohistiyositik kökenli olabileceği yorumu yapıldı. Hastaya semptomatik tedavi yanında en çok şikayetçi olduğu ağrı tedavisi için neurontin 600 mg 2¹, dolantin 25 mg ve 50 mg infüzyonu, durogezik 75 mg flaster uygulandı. Effüzyon, nefes darlığı ve elefantiazis için desal 40 mg 1¹ uygulandı. Diyabetik tedavi için diaformin 850mg 2¹ ve buradaki nöroloji konsültasyonu sonrası almış olduğu demans ve parkinson tanıları nedeniyle rexapin 5mg 2¹ ve stalevo 50 mg 1¹ verilen hastaya ajitasyonu nedeniyle de nörodol damla 1³ ve selectra 25 mg 1¹ verildi. Aldığı çıkardığı idrar takibi yapılarak lüzum halinde lasix intravenöz uygulandı. Hastamıza TTİİAB (trans torasik ince iğne aspirasyon biyopsisi) uygulanmış ancak diagnostik olmamıştır. Bizim olgumuzda da, TTİİAB tanısal olmadığı için Tru-Cut biyopsi ile tanı konuldu.

Tartışma

Primitif mezenkimden gelişen yumuşak doku sarkomlarından olan leiomyosarkomlar genellikle tedavisi zor olan agresif tümörlerdir. Vücudun hemen her yerinde oluşabilir. Fakat çoğu zaman uterus, gastrointestinal trakt ve yumuşak dokuda ortaya çıkar (14,10).

Leiomyosarkomların prognozu kötüdür ve tüm yumuşak doku sarkomları arasında en düşük hayatta kalma oranlarına sahiptir (15).

Pulmoner leiomyosarkomlar, pulmoner sarkomlar arasında yaklaşık en sık görülenidir. Pulmoner interstisyumun düz kasları, bronş, bronşiol ve bronşial arteriollerin düz kaslarından köken alır(14,16). PPL intraluminal, intrapulmoner ve pulmoner vasküler şeklinde sınıflandırılabilir (10).

Trakeobronşial ağaçta düz kas hücrelerinin çoğuluğuna rağmen primer pulmoner kas tümörleri çok nadirdir (7). Pulmoner arterin mural sarkomları olan leiomyosarkomlar damarların mediasından köken alır ve çoğunlukla Pulmoner Emboli ile karıştırılır (17). Pulmoner venin primer leiomyosarkomları da oldukça nadirdir. Dispne, hemoptizi ve göğüs ağrısı sık gözlenir. Klinik tanı oldukça zordur çünkü hastaların çoğunda spesifik klinik belirtiler yoktur (18,19,20).

Tümörün yeri ve yayılmasına bağlı olarak klinik belirtiler değişmekle birlikte Primer pulmoner leiomyosarkom varlığında hasta, öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı, hemoptizi ve balgam gibi diğer primer pulmoner tümörlerde, gözlenen benzer belirtilerle karşımıza gelir (7,10).

Bizim olgumuzda da primer pulmoner leiomyosarkomda literatürle uyumlu olarak en sık karşılaşılan semptomlardan biri olan göğüs ağrısı en önemli yakınmadır.

Ağrı birçok leiomyosarkom çeşidinde ortak yakınmadır (2,21,22). Ülkemizde yapılan bir çalışmada uterin LMS da, ağrı ilk başvuru yakınması olarak (%36.2) ile öne çıkmaktadır (3). Akciğer leiomyosarkomlarının belirti ve semptomları nonspesifiktir (23). Bu nedenle teşhisleri oldukça zor olan akciğer lezyonunun primer mi yoksa metastaz mı olduğunun tayini ise genellikle extrapulmoner bir myojenik sarkomun eliminasyonu ile gerçekleşmektedir (23).

Kadınlarda, rahimde bir tümör mevcutsa, gözlemlenmek önemlidir. Hematojen yolla başta akciğer olmak üzere uzak metastaz yapabilen ve yıllarca progresyonsuz intervalleri ile seyreden uterus sarkomlu hastaların takibi bu açıdan oldukça gereklidir.

Sarkomların tanısında ne klinik belirtiler ne de görüntüleme bulguları sarkomlara spesifiktir. Leiomyosarkomun kesin histopatolojik tanısı immunohistokimyasal çalışmalar neticesinde konur. İyi sınırlı iyi diferansiye leiomyosarkomda diğer sarkomlarda olduğu gibi anaplazi arttıkça pleomorfizm ve mitozlar sıklaşır ve infiltratif karakterde gri-beyaz ve etli daha anaplastik tiplerin fibrosarkomlardan ayırt edilmeleri güçleşir. Desmin için immün reaksiyonlar ve elektron mikroskopik özellikler (ince sitoflaman demetleri) leiomyosarkomun tanınmasında yardımcıdır (24).

Bizim olgumuzda hasta 9. dekatta ve kadındır. Hastanın semptomları bütün akciğer kitlelerinde görülebilen öksürük, balgam, nefes darlığı, yaygın göğüs ağrısı gibi nonspesifik şikayetlerdir. Hastada, çevresel risk faktörü yoktur. Hastanın histerektomi olması metastaz yapmış sarkom olma ihtimaline yaklaştırmakla birlikte primer kaynağın akciğer olduğundan uzaklaştırmamaktadır. Ortalama takip süresi 42 ay (6-192) ay olan ülkemizde yapılmış olan retrospektif bir çalışma da 26 hastadan 4'ünde (%15) rekürrens geliştiği, TAH+BSO yapılan 19 olgunun 3'ünde rekürrens saptanan birinci hastada 27. ayda, ikinci hastada 60. ayda rekürrens olmuştur. Uzun dönemde dahi %15 oranında leiomyosarkom rekürrens oranı görüldüğü için uterus sarkomlu olguların izlenmesi gerektiği saptanmıştır (25). Sarkom olarak tariflenen kitlenin komşuluğundaki kistlere destrüksiyon yapması ve lokalizasyonu itibarıyla literatürle uyumlu olarak sol akciğer lingular segmentte 18 mm çapında iki adet irregüler konturlu solid lezyonlar izlenmesi ve metastaz olarak değerlendirilmesi primer akciğer leiomyosarkomu ve onun metastazına yaklaştırmaktadır. Torasentez sıvısının eksuda karakterinde olması kültürde üreme olmaması ve malign sitoloji olması pulmoner leiomyosarkom tanısına yaklaştırmaktadır. Abdomen USG ve kranial inceleme başka bir odak göstermemiştir. Sitolojik materyalden hazırlanan hücre bloğunda yapılan histomorfolojik ve immüno-

hisokimyasal çalışmada lezyonun fibrohistiyositik kökenli olabileceği yorumu primer pulmoner leiomyosarkomu düşündürmüştür. AC metastazlı primer uterin leiomyosarkomun bir komplikasyonu olarak tariflenen ancak primer akciğer leiomyosarkomda gözlenmeyen pneumothorax da bizim hastamızda gözlenmemiştir (26).

PPL'de cerrahi rezeksiyon uygun hastalarda tercih edilen ilk tedavidir (26). Erken tanı ve seçilmiş hastalarda adjuvan radyoterapi ve kemoterapi ile tam bir cerrahi rezeksiyon performansı ile PPL olan hastaların prognozunu iyileştirebilir (10).

Sonuç olarak pulmoner leiomyosarkom nadir görülen akciğer tümörü olmakla birlikte sırt ve göğüs ağrısı gibi nonspesifik semptomları olduğu için pulmoner semptomlara yaklaşımda ve akciğer kitlelerinin değerlendirilmesinde göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Kumar Cotran Robbins temel patoloji 9. Baskı, Nobel Tıp Kitapevi Bölüm 18, S 681-715
2. Loizzi V, Cormio G, Nestola D, Falagario M, Surgo A, Camporeale A, Putignano G, Selvaggi L. Prognostic factors and outcomes in 28 cases of uterine leiomyosarcoma. *Oncology* 2011; 81(2):91-7. Epub 2011 Oct 3.
3. http://www.istanbulsaglik.gov.tr/w/tez/pdf/radyasyon_onkolojisi/dr_sukran_eskici.pdf
4. Aşkar N1, Bayrak Z1, Demirtaş G S1, Terek M C1, Dikmen Y1, Zekioglu O2 Cerrahi sonrası hızlı tekrarlayan andiferansiye uterin sarkom EGE TIP DERGİSİ 2012, Cilt 51, Sayı 4, Sayfa(lar) 253-257
5. Arnold LM 3rd1, Burman SD, O-Yurvati AH. Diagnosis and management of primary pulmonary leiomyosarcoma. *J Am Osteopath Assoc.* 2010 Apr; 110(4):244-6.
6. Devajit Nath1, Sudheer Arava1, Prashant Joshi1, Karan Madan2, Sandeep Mathur1 Primary pulmonary leiomyosarcoma of lung: An unusual entity with brief review *Indian journal of pathology & microbiology* Year : 2015 | Volume : 58 | Issue : 3 | Page : 338-340
7. Nurdan Şimşek Veske1, Gülşah Günlüoğlu1, Adalet Demir2, Pelin Karadağ1, Ekrem Cengiz Seyhan1, Nur Ürer3, Sedat Altın1 Primer Pulmoner Leiomyosarkom *Respir Case Rep.* 2013; 2(1): 35-38
8. Rozada R, Vila A, Sosa L. Primary leiomyosarcoma of the lung. *Arch Bronconeumol.* 2010;46:338-339. doi: 10.1016/j.arbres.2009.12.002. (In Spanish)
9. Vignan Kumar et al. Primary Pulmonary Leiomyosarcoma: a Rare Presentation Case Report *Indian Journal of Medical* 2013 Vol.2 (2) April-June, pp.29-32
10. XIAONA XIE,1 YANFAN CHEN,2 CHENG DING,2 XIAOMING YU,2 LIZHEN ZOU,2 BOTAO XU,3 LIANGXING WANG,2 and XIAOYING HUANG2 Primary pulmonary leiomyosarcoma: A case report *Oncol Lett.* 2016 Mar; 11(3): 1807-1810.
11. Rodrigo Afonso da Silva Sardenberg1, Renato Cangnaci Neto1, Fernanda Cavalcanti2, Riad Naim Younes Einstein. *Einstein (São Paulo)* vol.9 no.4 São Paulo Oct./Dec. 2011; 9(4 Pt 1):523-6

12. Wang Shen, Jun Chen, Sen Wei, Xinyun Wang, Xin Li, Qinghua Zhou Case Report Primary pulmonary leiomyosarcoma Journal of the Chinese Medical Association Volume 77, Issue 1, January 2014, Pages 49–51
13. Mastroiani-Etieni B, Falchero L, Chalabreysse L, Chalabreysse L, Loire R, Ranchère D, et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases. Lung Cancer. 2002;38(3):283-9.
14. Kaddour, et al., Primary Pulmonary Leiomyosarcoma Treated with Chemotherapy and Surgery J Pulm Respir Med 2015, 5:3
15. Mankin, HJ, Casas-Ganem, J, Kim, JI, et al. Leiomyosarcoma of somatic soft tissues. Clin Orthop Relat Res. 2004 Apr;(421):225-31
16. Miller DL, Allen MS. Rare pulmonary neoplasms. Mayo Clin Proc 1993; 68:492-8.
17. <http://www.jcam.com.tr/files/KATD-480.pdf>
18. R. Berney¹, B. Roche², A. M. Kurt¹, A. Spiliopoulos², R. Mégevand² Leiomyosarkom der pulmonalen Hilusgefäße. Thorac Cardiovasc Surg 1992; 40(1): 48-51 DOI: 10.1055/s-2007-1020111
19. Edouard Kieffer, MD,* Mustapha Alaoui, MD,* Jean-Charles Piette, MD,† Patrice Cacoub, MD,† and Laurent Chiche, MD* Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava Experience in 22 Cases Ann Surg. 2006 Aug;244(2):289-95
20. <https://www.iarc.fr/en/publications/pdfs-online/patgen/bb10/bb10-chap1.pdf>
21. Türk Üroloji Dergisi - Turkish Journal of Urology 2009;35(4):371-373 Prostatik leiomyosarkom: Nadir bir olgu sunumu Prostatic leiomyosarcoma: report of a rare case Figen Öztürk¹, Arzu Erdem Taşdemir¹, Atilla Tatlışen², Kemal Deniz¹, Turhan Okten¹ 1 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri 2 Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Kayseri
22. Serkan Aribal, Onur Levent Ulusoy, Ayhan Mutlu, Ersin Öztürk, Güner Sonmez, Back pain due to spinal metastatic leiomyosarcoma j.spinee.2016.03.016
23. Dr cemil ortamevzi, Mehmet ali bedirhan, coşkun yolaş, engin aydın, İlker Ökten Primer akciğer leiomyosarkomu ve cerrahi sonucu (vaka takdimi) Atatürk Üniversitesi Tıp Bülteni 23; (4):473-480, 1991
24. Kumar Cotran Robbins temel patoloji 9. Baskı, Nobel Tıp Kitapevi Bölüm 20, S 765-797
25. Tayfun Vural¹, Aykut Özcan¹, Emrah Töz¹, İsa Aykut Özdemir³, Mehmet Gökçü¹, Varol Gülseren¹, Dudu Solakoğlu Kahraman², Tuğba Karadeniz², Muzaffer Sancı³ Uterusun Malignite Potansiyeli Belirsiz Düz Kas Tümörlerinin Tedavi, Takip Ve Rekürrens Açısından Retrospektif Analizi Uterine Smooth Muscle Tumor Of Uncertain Malignant Potential; Follow-Up And Recurrence Of A Retrospective Analysis Türk Jinekolojik Onkoloji Dergisi 2015-2, Sayfa 35- 40
26. Simon Capewell, John N Webb, Graham K Crompton Primary leiomyosarcoma of the lung presenting with a persistent pneumothorax Thorax 1986;41:649-650