

SÜPERİOR VENA KAVA SENDROMUNA YOL AÇAN DEV BİR MALIGN TİMOMA OLGUSU

Superior vena cava syndrome in a patient with giant malignant thymoma

F Sema Oymak¹, Levent Kart², Olgun Kontaş³, Ercan Kocakoç⁴

Özet: Timomalar ön-üst mediastende yerleşen, genellikle ileri yaşlarda görülen tümörlerdir. Yüzde 30-45 kadarı malign olabilir. Malign vakalarda hastalık yavaş seyir gösterir ve sıkılıkla lokal yayılım ile semptomlara yol açar. Malign timomalara bağlı vena kava süperior sendromu ise nadir görülmektedir. Bu yazında, 3 yıldır kollarında, boyun ve yüzünde ilerleyici şişlik ve öksürük yakınımları olan bir hastada malign timomaya bağlı vena kava süperior sendromu (VKSS) vakası sunulmaktadır. VKSS semptom ve bulguları olan hastanın torakal bilgisayarlı tomografisinde ön mediastende etraf dokulara invazyon gösteren ve kalsifikasyon içeren kitle saptandı. Fiberoptik bronkoskopide endobronşial lezyon saptanamayan hastaya, kitleden transtorasik iğne biyopsisi yapıldı. Histopatolojik ve immünhistokimya incelemeleri ile malign timoma tanısı kondu. Radyoterapi başlandıktan bir hafta sonra hasta solunum yetmezliğinden kaybedildi. Sonuç olarak VKSS gelişimine yol açan malignensler arasında malign timomalar da akılda bulundurulmalıdır.

Summary: Thymomas are generally seen in advanced ages and located in anterior and superior mediastinum. Malignant thymomas show a slow progression and symptoms are usually related with local dissemination. However, development of superior vena cava syndrome (SVCS) have been rarely reported. Herein, a patient with SVCS due to malignant thymoma presenting with cough and progressive development of swelling of face and arms during the last three years is presented. Thoracal computerized tomography (CT) of the patient revealed an anterior mediastinal mass infiltrating to the peripheral tissues which contains calcification. Because the fiberoptic bronchoscopic examination did not show any endobronchial lesion, a transtorachal needle biopsy under CT guidance was performed. The diagnosis of malignant thymoma was made by histopathologic and immunohistochemical interpretation of the biopsy sample. Radiation therapy was started but the patient died from respiratory failure a week later. As a result, malignant thymoma must be born in mind among the malignancies leading to the development of SVCS.

Anahtar Kelimeler: Timoma, Vena kava süperior sendromu

Timomalar ön-üst mediastende yerleşen ve genellikle ileri yaşlarda görülen tümörlerdir. Yaklaşık %30-45 kadarı malign olabilmektedir. Malign vakalarda hastalık yavaş seyir gösterir ve

Key Words: Thymoma, Superior vena cava syndrome

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ.
Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz, Öğr. Gör. Dr.¹, Araş. Gör. Dr.²,
Patoloji Doç. Dr.³, Radyoloji Araş. Gör. Dr.⁴.

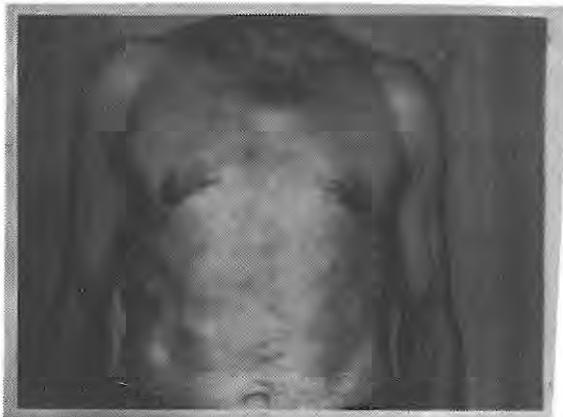
Geliş tarihi: 10 Ocak 1997

sıklıkla lokal yayılım ile semptomlara yol açar (1). Vena kava süperior sendromu (VKSS), klinik olarak tanısı konan; yüz, boyun ve kollarda şişme, nefes darlığı, öksürük ve kilo kaybı ile karakterize bir tablodur. Genellikle onkolojik olarak acil tedavi gerektiren bir durum olarak kabul edilir (2). Malign timomalar VKSS'nin nadir görülen nedenlerinden biridir. Bu yazda 3 yıldır kollarında, boyun ve yüzünde ilerleyici şişlik, öksürük ve nefes darlığı

yakınmaları olan bir hastada, malign timomaya bağlı olarak gelişen bir VKSS vakası sunulmaktadır.

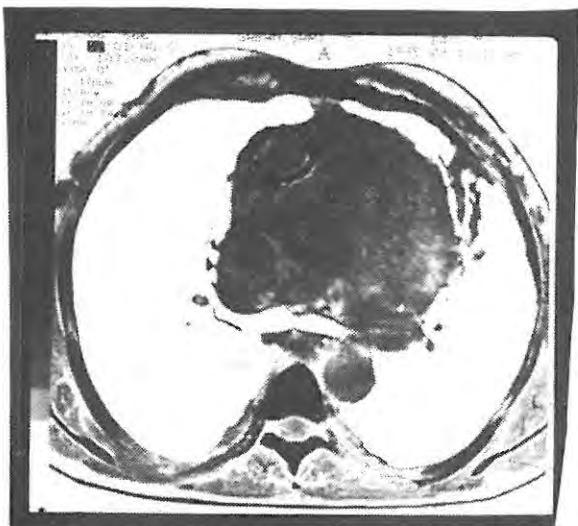
OLGU SUNUMU

Atmışdört yaşında erkek hasta öksürük, yüz, boyun ve üst ekstremitelerinde 3 yıldan beri giderek artan şişlik ve nefes darlığı yakınmaları nedeniyle başvurdu. Fizik incelemesinde genel durumu orta, ateş 36.5°C , nabız 110/dak., kan basıncı 120/80 mmHg ve solunum 28/dak. olarak bulundu. Cilt ve mukozalar pletorik, yüzde, boyunda ödem ve boyunda belirgin venöz dolgunluk saptandı. Aynı zamanda üst ekstremite venleri de belirgindi. Göğüs duvarından batına uzanan ve yukardan aşağıya doğru dolu gösteren venöz kollateraller saptandı (Resim 1). Toraks muayenesinde sol hemitoraksta solunum seslerinde azalma ve yaygın sibilan ronküslər işitti. Kalp taşikardik idi. Karaciğer kosta yayını 2 cm geçiyordu. Bilateral pretibial iki pozitif ödem saptandı. P-A ve sol yan akciğer



Resim 1. Yukardan aşağı doğru dolu gösteren venöz kollateraller

grafileri ön mediastende bir kitlenin varlığını gösterdi. Fiberoptik bronkoskopide sol alt bronş dallarında dıştan basıya bağlı belirgin daralma dışında endobronşial bir lezyon yoktu. Yapılan torakal bilgisayarlı tomografik tetskikinde (BT) ön mediastende, plevra ve perikarda invazyon gösteren, 40 mm'lik kalsifikasiyon içeren heterojen kitle, lenfadenopatiler, plevra ve perikartta sıvı saptandı (Resim 2). Ekokardiyografide perikardda yaklaşık 500 ml sıvı bulunduğu, kalp boşluklarının ve kapakların normal olduğu tesbit edildi. Skalen lenf nodu ve kemik iliği biyopsileri normal olan hastaya, BT altındaigne biyopsisi yapıldı. Biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesi ve epitelyal membran antijeni (EMA), common leukocyte antigen (CLA) ve keratin boyaları ile ve immünhistokimyasal olarak değerlendirilmesi sonucu malign timoma tanısı kondu. Mevcut bulgularla evre-3 malign timoma olarak kabul edilerek, VKSS'na yönelik radyoterapi başlanan hasta, tedavi devam ederken bir hafta sonra solunum yetmezliğinden kaybedildi.



Resim 2. Torakal bilgisayarlı tomografide mediastinal kitle ve intralezyonel kalsifikasiyon

TARTIŞMA

Önceki yıllarda VKSS'nun yaklaşık %95 oranında malignensilere bağlı olduğu bildirilmektedir (2). Ancak sonraki yıllarda, etiyolojide %20 oranında malignite dışı nedenlerin rol oynayabileceği gösterilmiştir (3). Bu nedenle VKSS olan hastalarda gereksiz tedavilerden kaçınmak için etiyolojinin doğru olarak saptanması önem taşımaktadır.

Timomalar hem klinik seyir hem de histopatolojik olarak önemli ölçüde polimorfizm gösterirler. Yüzde 30-45 kadarı malign olup, malignite lokal invazyon ve metastaz varlığı ile karakterizedir (1). En önemli komplikasyonu komşu organlara lokal invazyon ve otoimmün hastalıklardır. Malign timoma komplikasyonu olarak VKSS nadir olarak bildirilmektedir (4-6).

Ön mediastende kitle yapan başlıca hastalıklar arasında Hodgkin hastalığı, non-Hodgkin lenfomalar, timomalar ve germ hücreli tümörler sayılabilir. Ayrıca dermoid kistlerde görülebilir. Tedaviye yaklaşım açısından doğru tanının konulması önem taşımaktadır. Bu nedenle ön mediasten kitlelerinin ayırcı tanısının kesin yapılmaması için doku tanısına ihtiyaç vardır. Kitle içinde kalsifikasyonun saptanması ön planda timomaları düşündürüp lenfomalarla timomaların ayırmada yardımcı bir bulgudur (7). Hastamızın torakal BT tıptikinde saptanan 40 mm'lik kalsifikasyon da timoma lehine olarak değerlendirilmiştir (Resim 2). Timomalarla birlikte myastenia gravis başta olmak üzere, %30-70 oranında otoimmün hastalıklar görülmektedir (1). Bu nedenle ön mediasten kitesi olan hastalarda klinik tabloya otoimmün hastalıkların eşlik etmesi timomayı akla getirmelidir. Hastamızda, klinik olarak otoimmün bir hastalığı düşündürecek herhangi bir patolojik muayene bulgusu saptayamadık. Tanıya yönelik olarak doku örneklerinin elde edilmesi amacı ile hastamızda olduğu gibi transtorasik iğne biyopsisi, mediastinoskopi ya da açık biyopsiye başvurulabilir.

Timoma tanısında, sıkılıkla doku örneklerinin immühistokimyasal yöntemlerle incelenmesi gerekmektedir. Hastamızdan elde edilen biyopsi materyalinde tümör hücrelerinin, EMA, CLA ve keratin ile boyanma göstermemesi malign timoma tanısını dütündürmüştür. Malign timomaların tedavisinde cerrahi rezeksiyon başta olmak üzere, radyoterapi ve kemoterapi kullanılmaktadır. VKSS varlığında ise acil radyoterapi ve kemoterapi önerilmektedir (8).

Sonuç olarak VKSS'una yol açan ön mediasten kitleleri arasında, özellikle tümörde kalsifikasyon varlığında malign timomalar da düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Maggi G, Casadie C, Cavallo A, et al. Thymoma: Results of 241 operated cases. *Thorac Surg* 1991;51:152-156.
2. Nissenbalt ML. Oncologic emergencies. *Am Fam Physician* 1979;20:104.
3. Jahangiri M, Taggart DP, Goldstraw P. Role of mediastinoscopy in superior vena cava obstruction. *Cancer* 1993;71:3006-3008.
4. Chiou GT, Chen CL, Wei J, et al. Reconstruction of superior vena cava in invasive thymoma. *Chest* 1990;97:502-503.
5. Dib HB, Friedman B, Khouri HI, et al. Malignant thymoma: A complicated triad of SVC syndrome, cardiac tamponade and DIC. *Chest* 1994;105:941-942.
6. Airan B, Sharma R, Iyer KS, et al. Malignant thymoma presenting as intracardiac tumor and superior vena caval obstruction. *Ann Thorac Surg* 1990;50:989-991.
7. Lilington GA. Mediastinal lesions. In: Lilington GA ed, *Diagnostic Approach to Chest Disease*. Williams and Wilkins, 1987 pp 389-412.
8. Macchiarini P, Chella A, Ducci F, et al. Neoadjuvant chemotherapy, surgery, and postoperative radiation therapy for invasive thymoma. *Cancer* 1991;68:706-713.