

# Sarkomlar: toraksın nadir görülen primer malign tümörleri

Özgür Çakır, Uğur Topal, A. Sami Bayram, Şahsine Tolunay

Radyotom-Radyomar Görüntüleme Merkezi, İstanbul (Ö.Ç. ☒), Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji (U.T.), Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi (A.S.B.), Patoloji (Ş.T.) Anabilim Dalları, Bursa, Türkiye

**S**arkomlar toraksın nadir tümörleridir. Akciğer parenkimi, mediasten, plevra veya göğüs duvarından köken alabilirler. Anjiyosarkom, leyomyosarkom, rabdomyosarkom ve mezotelyom (sarkomatoid varyantı) en sık görülen histolojik tipleridir. Tanı, histopatolojik olarak sarkom benzeri malignitelerin (sarkomatoid karsinomlar) ve metastatik hastalığın dışlanmasıyla konulur. Radyolojik olarak çoğunlukla büyük, heterojen kitleler şeklinde görülürler. Ancak radyolojik görünüşleri bronş içi veya damar içi kitleden tek pulmoner nodüle dek değişiklik gösterebilir (1).

Bu yazıda hastanemizde 1996-2002 yılları arasında toraksta primer mezenkimal malign tümör tanısı alan olguların radyolojik bulguları literatür verileri eşliğinde gözden geçirilmiştir.

## Malign fibröz histiyositom (MFH)

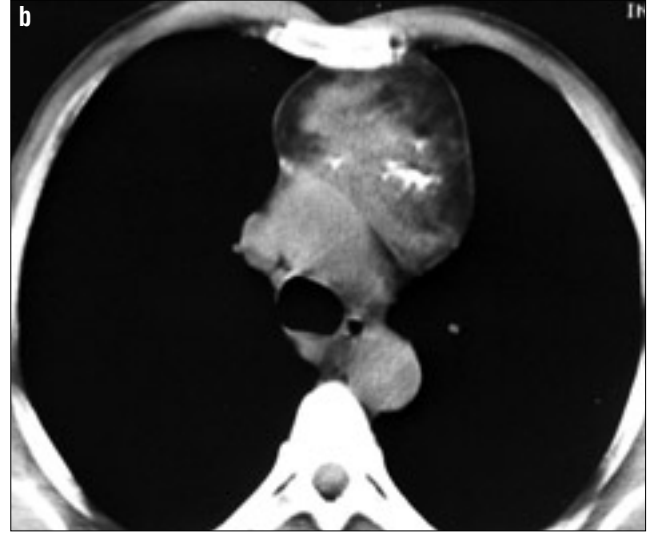
Yetişkinlerde en fazla görülen yumuşak doku sarkomudur. Genellikle ışın tedavisi sonrası ortaya çıkar. Toraksta yerleşimi nadirdir (1). Genellikle göğüs duvarı kaslarından nadiren akciğer, mediasten ve plevradan köken alırlar (1-3). Çoğunlukla ileri yaşta, 6. ve 7. dekada görülür. Cinsiyet farklılığı göstermez. Olguların çoğunluğu asemptomatiktir (1). Radyolojik olarak karakteristik bir özelliği olmayan iyi sınırlı, düzgün veya lobüle kenarlı, yumuşak doku kitleleri şeklinde görülürler (Figür 1,2). Kontrast madde ile heterojen tarzda boyanırlar; nadiren kalsifikasyon içerirler (1-3) (Figür 1).

## Kondrosarkom

Kondrosarkom, göğüs duvarının en sık görülen primer tümörüdür. Nadiren akciğer parenkimi ve bronşlardan köken alabilir. Erkeklerde ve 30-60 yaş grubunda daha sıktır. Tipik olarak göğüs duvarının ön kesiminde sternum veya kostokondral bölgelerden kaynaklanırlar (1,4,5). Sternumun en sık görülen malign tümörüdür (6). Belirgin yumuşak doku bileşeninin eşlik ettiği, kemik destrüksiyonu yapan, içerisinde kondroid tipte kalsifikasyonlar olan, büyük, ekspansil kitleler şeklindedir (Figür 3,4).

## Rabdomyosarkom

Bir çocukluk çağı tümörü olan rabdomyosarkom bimodal yaş dağılımı gösterir. Erişkin dönemde elli yaş ve üstünde görülür; erkeklerde daha sıktır (1). Toraksta herhangi bir yerden kaynaklanabilir, gelişimi



**Figür 1. a, b.** Malign fibröz histiyositom (olgu 1). Nefes darlığı yakınması ile başvuran 53 yaşındaki erkek hastada saptanan ön mediasten yerleşimli, kalsifikasyonlar içeren kitle görülüyor. Literatürde ön mediasten kitlesi şeklinde bildirilmiş olgular vardır (3).



**Figür 2.** Malign fibröz histiyositom (olgu 2). Hemoptizi ile başvuran 39 yaşındaki erkek hastanın BT incelemesinde sağ akciğer üst lobda kalın ve düzensiz duvarlı kavite izleniyor. Kavite duvarından yapılan biyopsi sonucu malign fibröz histiyositom ile uyumlu bulundu.

için çizgili kas dokusunun varlığı şart değildir (1,7). Çocuklarda kalbin en sık görülen sarkomudur (8). Erişkin yaş grubunda daha çok göğüs duvarından ya da diyaframdan kaynaklanır (1). Göğüs duvarı rabdomyosarkomları Ewing sarkomu ve primitif nöroektodermal tümörden farklı olarak genellikle kosta invazyonu göstermez (9). Prognoz histolojik alt grubuna bağlıdır. Alveoler tipte prognoz embriyonel ve pleomorfik subtiplere göre daha kötüdür. Toraks yerleşimi de kö-

tü prognostik faktördür (1,7).

Klinik olarak sessiz kalabilirler. Bu yüzden saptandıklarında göğüs duvarı kaynaklı olanlar başta olmak üzere, büyük boyutlara ulaşabilirler (Figür 5) (1,7). Kitle içinde nekroz ve kistik alanlar görülebilir. Komşu damarlara ve bronşların içine doğru uzanım ve invazyon gösterebilirler. Kalpten kaynaklananlar ise kalp odacıkları içerisinde hipodens kitleler şeklindedir ve daha erken bulgu verir (1).

## Fibrosarkom

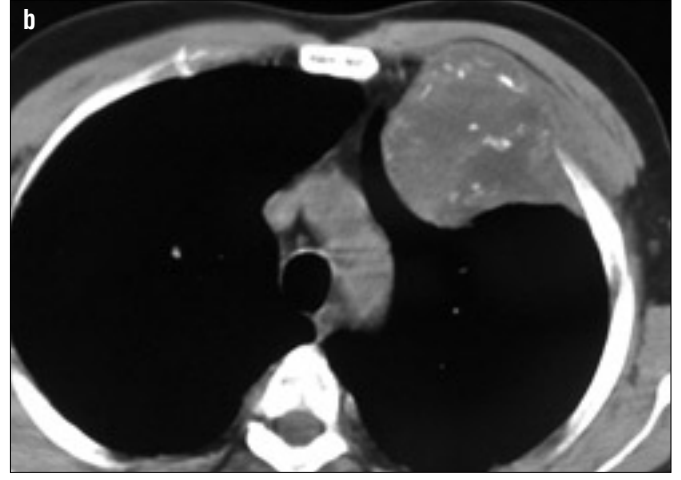
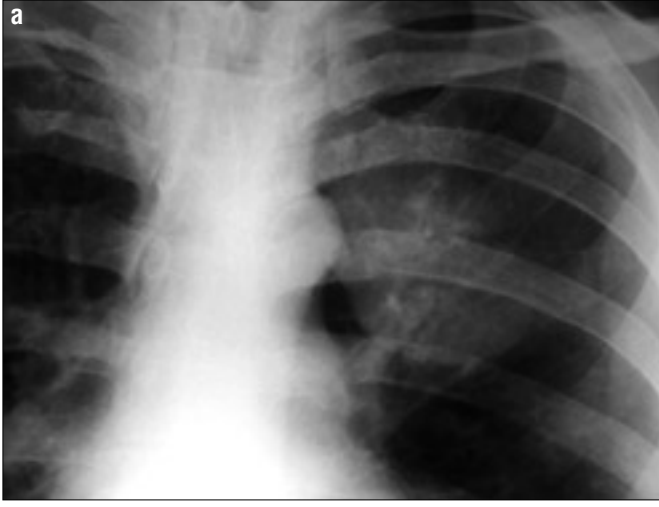
Toraksı oluşturan yapılardaki bağ dokusundan gelişir. Çocuklarda ve genç erişkinlerde daha sık görülür. Erişkinde genellikle göğüs duvarı ve akciğer kaynaklıdır. Çocuklarda ana ya da lobar bronşlarda lümen içinde kitle şeklinde gelişir ve tıkanmaya yol açar. Bu nedenle hemen hepsi semptomatiktir (1,10). Sol atriumda da sıkça görülür ve kalp yetmezliğine yol açar (8).

Radyolojik bulgular, yerleşim yerine göre değişir. Bronş içi tümörler atelektazi bulgularıyla ortaya çıkarken, göğüs duvarından kaynaklananlar büyük kitleler şeklindedir. Akciğerden köken alanlar ise diğer solid lezyonlara benzer görünüm oluşturur (Figür 6). BT'de kalsifikasyon ya da ossifikasyon odağı görülebilir (1).

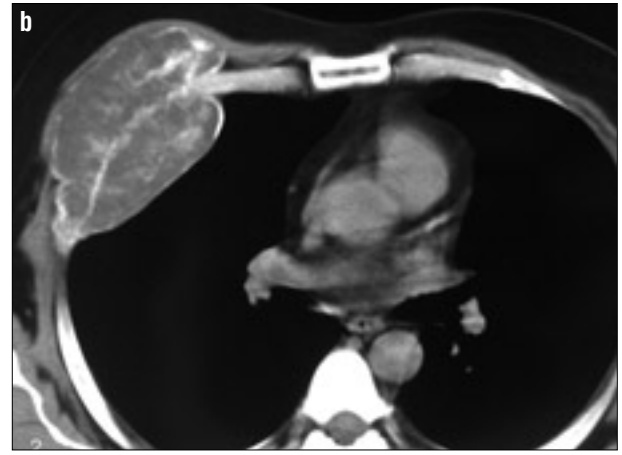
Pulmoner arter sarkomları

Pulmoner arter sarkomları çoğunlukla ana veya proksimal pulmoner arterden çıkar. Elli yaş civarında görülür; cinsiyet ayrımı yoktur. Pulmoner emboliye benzer klinik ve radyolojik bulgular oluşturmaları tanının gecikmesine neden olur (1,5).

Damar lümeni içinde lümen boyunca büyürler (5). Radyolojik olarak, lümen içinde polipoid kitle şeklinde izlenir (Figür 7,8). Damar duvarını geçerek çevre yapılara invazyon göster-



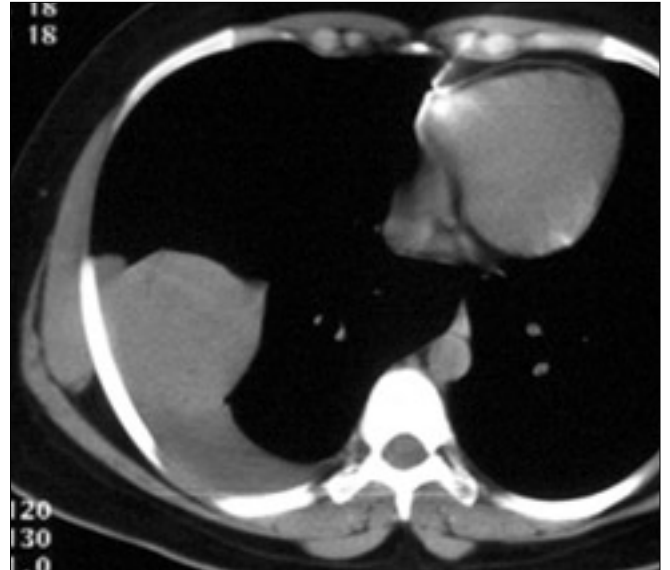
**Figür 3. a,b.** Kondrosarkom (olgu 3). Göğüs ağrısı yakınması ile başvuran 45 yaşındaki erkek hastanın göğüs röntgenogramı (a) ve BT kesitinde (b) sol 2. kostokondral bölgeden köken alan, kalsifikasyonlar içeren, nispeten düzgün kenarlı, ekspansil kitle lezyonu görülüyor.



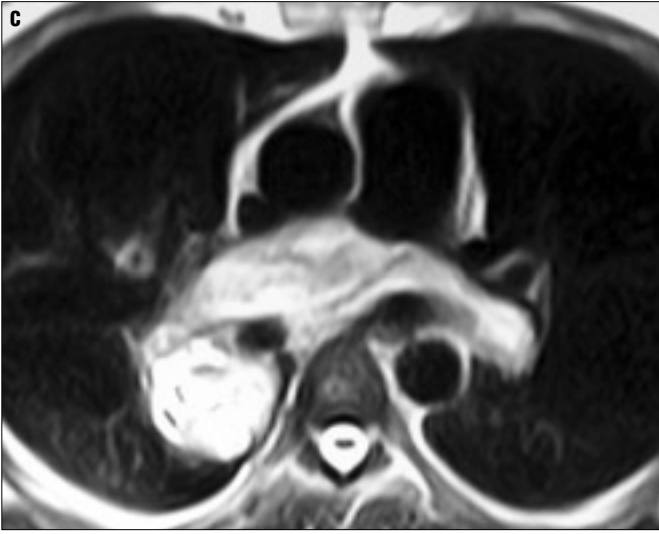
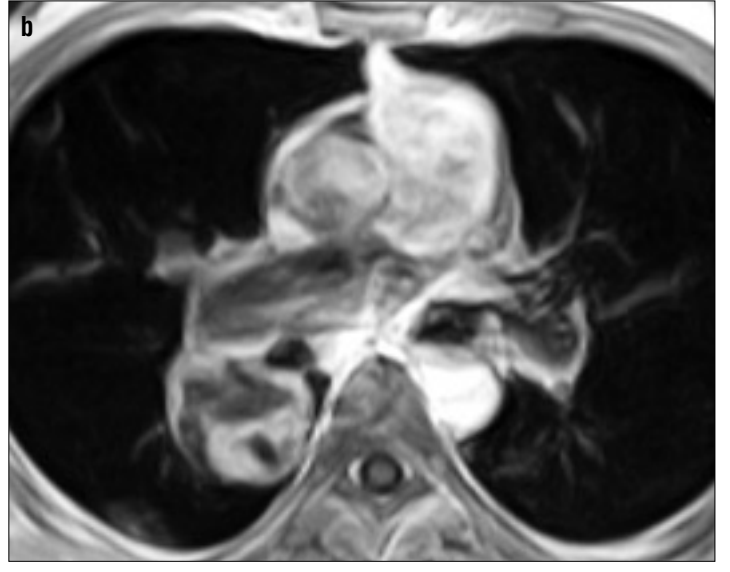
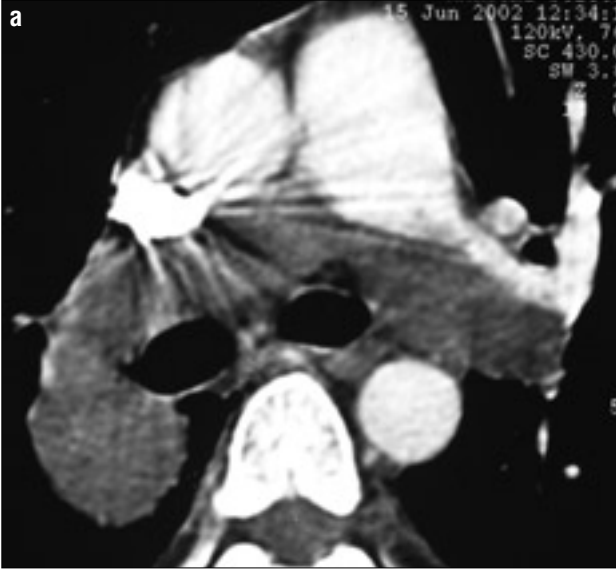
**Figür 4. a,b.** Kodrosarkom (olgu 4). Nefes darlığı yakınmasıyla başvuran 51 yaşındaki kadın hastada sağ hemitoraksta kalsifiye matriks içeren kosta kaynaklı ekspansil kitle lezyonu görülüyor. Kondroid matriks içinde görülen kalsifikasyonlar kondrosarkomlar için karakteristiktir (4-6).



**Figür 5.** Rabdomyosarkom (alveoler tip) (olgu 5). Öksürük ve nefes darlığı yakınması ile başvuran 35 yaşındaki erkek hastada sağ hemitoraksta lobüle konturlu, plevral aralık boyunca yayılan göğüs duvarı kaynaklı kitle lezyonu izleniyor.



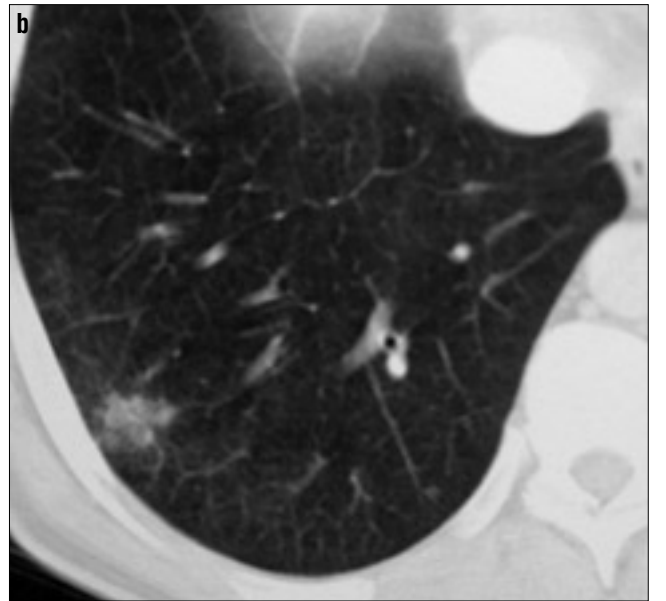
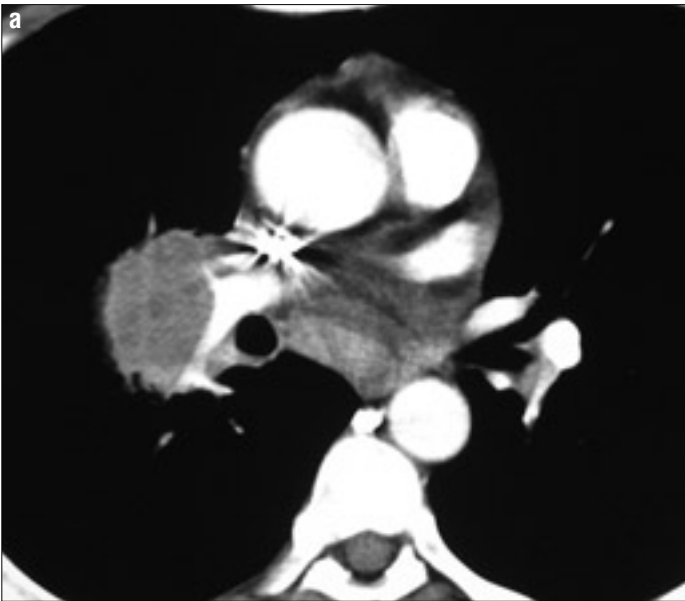
**Figür 6.** Fibrosarkom (olgu 6). Nefes darlığı yakınması ile başvuran 27 yaşındaki kadın hastada sağ akciğerde fissüre uzanan kitle lezyonu izleniyor.



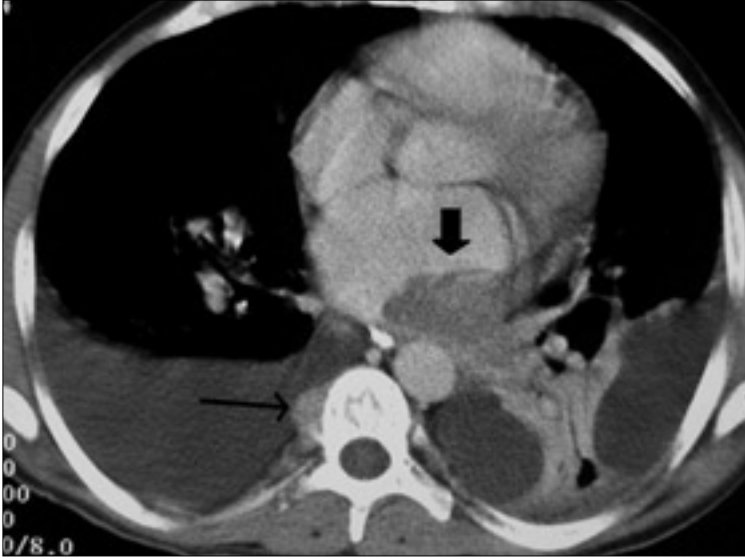
**Figür 7.** Pulmoner arter sarkomu (olgu 7). Nefes darlığı yakınması olan 52 yaşındaki erkek hastanın BT tetkikinde (a) pulmoner arterde masif emboliyi taklit eden, her iki ana pulmoner arteri olduran hipodens kitle dikkati çekiyor. Yapılan MRG'de (b,c) kitlenin kontrast madde ile heterojen tarzda boyandığı ve nekroz alanları içerdiği görülüyor.

rebilir. MRG'de kontrast madde tutulumu emboliyle ayırımında yardımcı olabilir (Figür 7). Prognoz kötüdür; ortalama yaşam beklentisi 6-12 aydır (1).

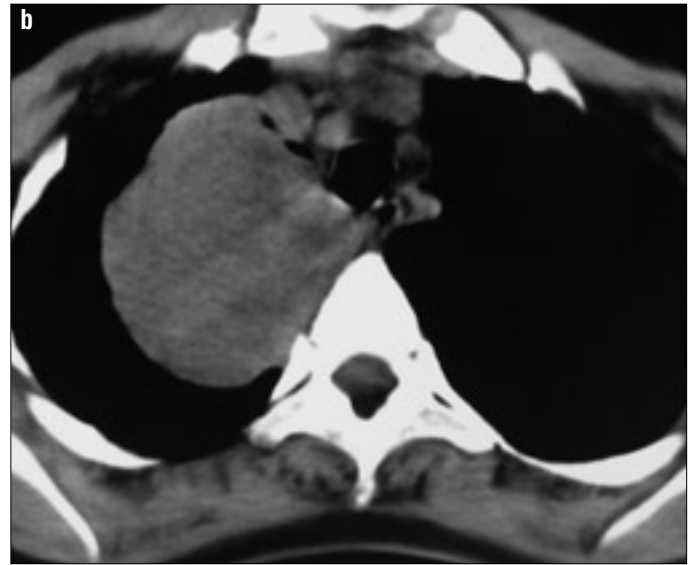
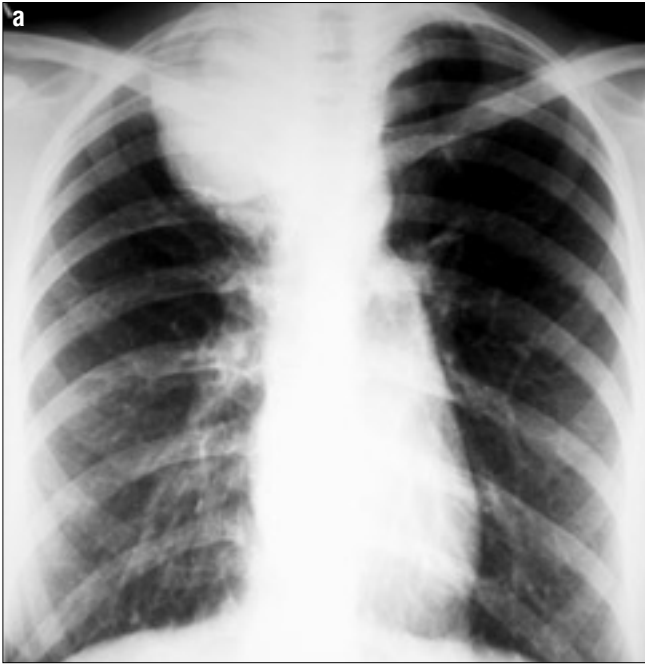
Sol atriumdan köken almaya eğilimli olan kardiyak leyomyosarkomlar bu özellikleri ile sağ atriumda sık görülen anjiyosarkomlardan ayrılır (Figür 9). Kardiyak leyomyosarkomlarda prognoz kötüdür. Kardiyak leyomyosarko-



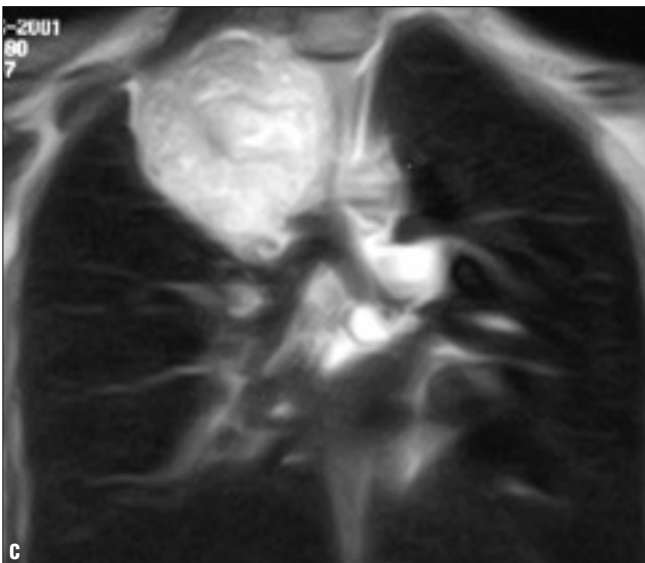
**Figür 8.** Pulmoner arter leyomyosarkomu (olgu 8). Öksürük ve kilo kaybı yakınması olan 52 yaşındaki erkek hastanın BT incelemesinde (a), sağ pulmoner arter içinde dışarıya doğru taşan kitle görülüyor. Parenkim penceresinde (b) akciğer metastazı izleniyor. Ameliyat sırasında akciğerde ve plevral yüzeyde bir çok metastatik nodül saptandı.



**Figür 9.** Pulmoner ven ve kardiyak leyomyosarkom (olgu 9). Kırkdokuz yaşında, pulmoner emboli ön tanısı ile izlenen talasemili erkek olgunun BT kesitinde sol pulmoner venden atriya uzanan kitle (*kalin ok*) ve paravertebral bölgede ekstramedüller hematopoz odağı (*ince ok*) görülüyor.



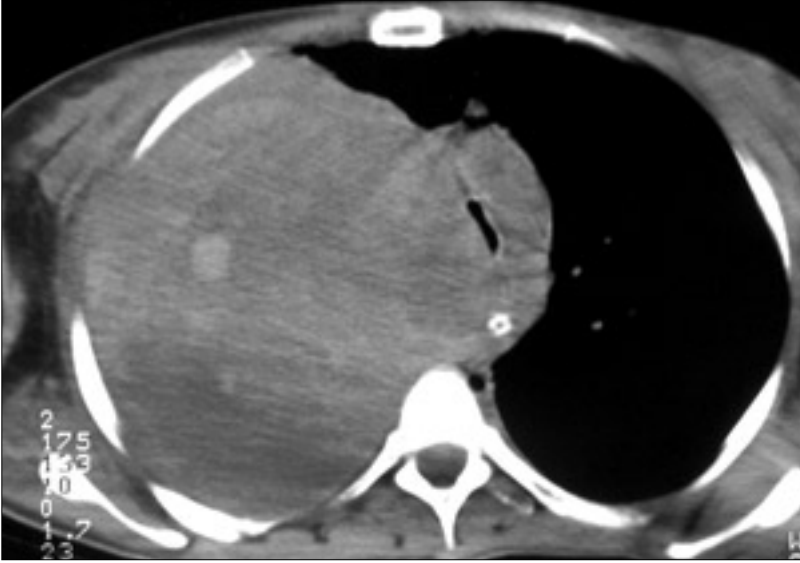
**Figür 10.** Plöropulmoner blastom (olgu 10). Nefes darlığı ve öksürük yakınması olan 23 yaşındaki kadın olguda sağ apekte ekstrapulmoner yerleşimli lobüle konturlu solid kitle lezyonu (tip III) izleniyor.



mun radyolojik incelemesinde EKG-tetiklemeli MRG komşu hayati yapılarla olan ilişkinin değerlendirilmesinde faydalıdır (1,4,8).

### **Plöropulmoner blastom (PPB)**

PPB çocukluk çağına özgü nadir bir tümördür. Tümör akciğer kaynaklı olabileceği gibi akciğer dışındaki dokulardan da köken alabilir. Mezoderm kaynaklı olduğu ileri sürülmektedir. Kistik (tip I), solid-kistik karışık (tip II) ve solid (tip III) olmak üzere üç histolojik alt grubu vardır. Tip I en iyi prognoza sahiptir. Tip II ve III'te prognoz kötüdür; 5 yıllık yaşam bek-



**Figür 11.** Hemanjiyoperisitom (olgu 11). Göğüs ağrısı ve nefes darlığı yakınması olan 28 yaşında kadın olgunun BT kesitinde sağ hemitoraksı dolduran kitle lezyonu görülüyor.

lentisi %35'e kadar düşer. Kistik tip diğer benign kistler ile rahatlıkla karışabilir. PPB ile konjenital kistik adenomatoid malformasyon, ekstralober sekestrasyon ve bronkojenik kist gibi akciğerin kistik hastalıkları arasında ilişki olduğu öne sürülmektedir (11,12).

Radyolojik olarak periferik yerleşimli kitle şeklinde görülür ancak tüm lobu da doldurabilir (Figür 10). Viseiral plevraya yapışık. Sağ akciğer daha sık tutulur. Hiler ya da mediastinal lenf nodlarına yayılabilir (11). Aynı akciğere, santral sinir sistemine ve iskelet sistemine metastaz yapabilir (11,12).

### Malign hemanjiyoperisitom

Hemanjiyoperisitomun küçük damarların perisitlerinden köken aldığı düşünülmektedir (4,13). Yetişkinlerde görülür. Cinsiyet farklılığı göstermez. Genellikle hava yolları ya da damarlarla ilişkisiz tek, iyi sınırlı kitle şeklinde görülür. Büyük boyutlara ulaşabilir (Figür 11). Hastaların yakınmalarını özgün değildir (5,13). Paraneoplastik sendrom olarak hipoglisemiye yol

açabilir (13,14).

Radyolojik olarak santral ya da periferik yerleşimli iyi sınırlı kitle şeklinde görülür. Nekroz ve kalsifikasyon görülebilir. Vasküler orjinine karşın kanlanması azdır. Genellikle benign karakterdedir ancak nadiren mediastene veya göğüs duvarına invazyon gösterebilir (5).

### Sonuç

Toraksta kitle lezyonu saptandığında öncelikle akla gelenler sık görülen

akciğer maligniteleri olan adenokarsinom, yassı epitel hücreli karsinom, indiferansiye büyük hücreli ve küçük hücreli karsinomlardır. Ancak akciğer parenkimi, mediasten, göğüs duvarı veya plevra kaynaklı sarkomlar da nadir görülmelerine karşılık ayırıcı tanıda düşünülmelidir (1,13). Sarkomların değişik histolojik tipleri genellikle radyolojik bulgularıyla ayırt edilemez. Ancak kitlenin yerleşim yeri ve klinik bulgular tanıya yardımcı olabilir. Ewing sarkomu, PNET, kondrosarkom, MFH, osteosarkom, sinoviyal sarkom ve fibrosarkomlar genellikle göğüs duvarından köken alırlar. Örneğin bir çocukta ateşin eşlik ettiği büyük kosta kaynaklı kitlede öncelikle Ewing sarkomu, kalsifiye matriksi olan bir kosta kitlesinde ise kondrosarkom veya osteosarkom düşünülmelidir. Pulmoner arter kaynaklı bir kitlede ise öncelikle leyomyosarkom akla gelmelidir (1).

Toraksın nadir görülen malign tümörlerinin radyolojik olarak değerlendirilmesinde kesitsel yöntemler kitlenin kaynağını, çevre yapılarla ilişkisini ve yayılımını göstermede yararlı olmakla birlikte radyolojik bulgular değişkenlik gösterebilir ve çoğunlukla lezyona özgül değildir.

### SARCOMAS: RARE PRIMARY MALIGNANT TUMORS OF THE THORAX

In this article, it is aimed to review the radiological signs of unusual primary malignant tumors of the thorax. Radiological studies of 11 patients with histologic diagnosis of thoracic sarcomas were interpreted retrospectively. Tumors originated from the chest wall (n=3), mediastinum (n=4), and pulmonary parenchyma (n=4). Histopathologic diagnoses were fibrosarcoma (n=1), alveolar rhabdomyosarcoma (n=1), malignant hemangiopericytoma (n=1), malignant fibrous histiocytoma (n=2), pulmonary vein leiomyosarcoma (n=1), pulmonary artery sarcoma (n=2), pleuropulmonary blastoma (n=1), and chondrosarcoma (n=2). In order to evaluate thoracic sarcomas, cross-sectional methods such as CT and MRI can be useful in demonstrating the origin of the mass, relationship with and involvement of adjacent structures. They present as masses and, unfortunately, radiological findings are not sufficient for specific diagnosis.

Key words: • sarcoma • lung • thorax

Diagn Interv Radiol 2005; 11:23-27

## Kaynaklar

1. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002; 22:621-637.
2. Tateishi U, Kusumoto M, Hasegawa T, Yokoyama R, Moriyama N. Primary malignant fibrous histiocytoma of the chest wall: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:558-563.
3. Venn GE, Gellister J, DaCosta PE, Goldstraw P. Malignant fibrous histiocytoma in thoracic surgical practice. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91:234-237.
4. Dail DH, Hammar SP. *Pulmonary Pathology*. 2nd edition. New York: Springer-Verlag, 1994; 1279-1445.
5. Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP. *Diagnosis of Diseases of the Chest*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1989; 1577-1601.
6. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, et al. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics* 1999; 19:617-637.
7. M Alamberger, E Iannicelli, M Matrunola, A Schiavetti, P Capocaccia. Integrated diagnostic imaging of thoracic rhabdomyosarcoma. *Eur Radiol* 2001; 11:506-508.
8. Araoz PA, Eklund HE, Welch TJ, Breen JF. CT and MR imaging of primary cardiac malignancies. *Radiographics* 1999; 19:1421-1434.
9. Wytenbach R, Vock P, Tschappeler H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. *Eur Radiol* 1998; 8:1040-1046.
10. Ono N, Sato K, Yokomise H, et al. Primary bronchopulmonary fibrosarcoma: report of a case. *Surg Today* 1998; 28:1313-1315.
11. Kukkady A, Upadhyay V, Pease PWB, Chan YF. Pleuropulmonary blastoma: four cases. *Pediatr Surg Int* 2000; 16:595-598.
12. Kiziltepe TT, Patrick E, Alvarado C, Parker P, Winn K. Pleuropulmonary blastoma and ovarian teratoma. *Pediatr Radiol* 1999; 29:901-903.
13. Gimenez A, Franquet T, Prats R, et al. Unusual primary lung tumors: a radiologic-pathologic overview. *Radiographics* 2002; 22:601-619.
14. Pavelic K, Cabrijan T, Hrascan R, et al. Molecular pathology of hemangiopericytoma accompanied by severe hypoglycemia: oncogenes, tumor-suppressor genes and insulin-like growth factor family. *J Cancer Res Clin Oncol* 1998; 124:307-314.