



# Scimitar Sendromunun Eşlik Ettiği Pulmoner İnflamatuvar Psödötümör Olgusu

## Pulmonary Inflammatory Pseudotumor Case with Scimitar Syndrome

Göksel Tuzcu, Abdullah Yüksel Barut, Adil Öztürk, İlhan Nahit Mutlu, Mustafa Devran Aybar

### Özet / Abstract

Akciğerin inflamatuvar psödötümörü seyrek görülen, etiyojisi bilinmeyen neoplastik olmayan bir tümördür. Tümör tipik olarak soliter, periferik yerleşimli, keskin kenarlı kitle şeklindedir. Birden fazla lezyonlar yaklaşık %5 olguda saptanır. Sıklıkla 40 yaş altı bireylerde spesifik olmayan semptomlarla seyredir. Baskın hücre tipine göre plazma hücreli granüloma, inflamatuvar myofibroblastik tumor, fibroksantoma, histiositoma veya psödoneoplastik pnömoni gibi farklı isimlendirmeler kullanılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Akciğer, inflamatuvar psödötümör, neoplazm

Inflammatory pseudotumor of the lung is an uncommon nonneoplastic tumor of unknown origin. This tumor typically manifests as a solitary, peripheral and sharply circumscribed mass. Multiple lesions are seen in about 5% of cases. Most of the patients are under 40 years of age and complain mainly of non-specific symptoms. Many synonyms have been used for this disease, usually in relation to the most represented cell type: plasma cell granuloma, inflammatory myofibroblastic tumor, fibroxanthoma, histiocytoma, or pseudoneoplastic pneumonia.

**Key Words:** Inflammatory pseudotumor, lung, neoplasm

### Giriş

Pulmoner inflamatuvar psödötümör (PIP) seyrek görülen, etiyojisi bilinmeyen, genellikle saldırgan özellikler taşımayan, yerleşim, boyut ve klinik bulgular yönünden değişkenlik gösteren proliferatif bir lezyon olup tüm pulmoner tümörlerin %0.7-1'ini oluşturmaktadır (1).

Başka isimlerle de adlandırılırlar (postenflamatuvar tümör, histiositoma, ksanthoma, ksanthomaganüloma fibroksanthoma, plazma hücreli tümör) (2). Baskın hücre tipine göre plazma hücreli granüloma, inflamatuvar myofibroblastik tumor, fibroksantoma, histiositoma veya psödoneoplastik pnömoni gibi farklı isimlendirmeler kullanılabilir (3).

Lezyon inflamatuvar hücrelerin düzensiz çoğalması ile karakterize olup histolojik olarak fibroblast, histiosit, lenfosit ve plazma hücrelerinin karışımından oluşmaktadır (4). Bu tümör benzeri benign oluşumlar değişik anatomik yerleşimlerde bulunabilmekle birlikte sıklıkla akciğerde saptanmaktadır (5).

Bu bildirimizde Scmitter sendromu da eşlik eden inflamatuvar psödötümör tanısı almış 4 yaşındaki erkek olguya ait radyolojik görüntüleme bulguları sunulacaktır.

### Olgu Sunumu

Halsizlik, öksürük yakınması ile başvuran 4 yaşında erkek olgunun fizik muayenesinde sol akciğer orta ve alt zonlarda solunum seslerinde azalma saptandı.

Arka-ön akciğer radyogramında sol akciğer orta ve alt zonlarda kalp kenarlarını silen, sol kostofrenik sinüsü kapatan, üst kesimlerde sınırları düzenli, dışta sınırları plevrada kaybolan, kalp ile süperpoze alanlarda milimetrik boyutlu kalsifikasyonlar içeren geniş kondanse alanı izlendi (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde sol akciğer üst lob linguler segment yerleşimini dolduran ve hilustan plevraya dek uzanan, en geniş yerinde 6x5 cm boyutlara ulaşan, hilus düzeyinde ve inferiorunda heterojen dağınık kaba kalsifikasyonlar içeren yumuşak doku yoğunluğunda kitle lezyon izlendi (Resim 2a, b). Ayrıca sağ akciğerde İVK' ya uzanım gösteren vasküler yapı izlenmiş olup anormal pulmoner venöz dönüş ile uyumlu bulundu (Resim 3). Sonrasında yapılan kontrastlı toraks manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde belirtilen yerleşimde solid ve kistik alanlar içeren, solid bileşenlerinde kontrastlanma gözlenen kitlesel lezyon izlendi (Resim 4a, b). Görünüm ilk planda akciğerin inflamatuvar psödötümörü ile uyumlu bulundu.

Sol torakotomi sonrasında gerçekleştirilen Wedge rezeksiyon sonrasında operasyon kitlesinin histopatolojik değerlendirilmesi inflamatuvar psödötümör ile uyumlu olarak rapor edildi.

İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

#### Yazışma Adresi

Address for Correspondence:

Göksel Tuzcu, İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye  
Tel.: +90 212 459 64 03  
E-posta: tuzcugoksel@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received Date:  
25.03.2011

Kabul Tarihi/Accepted Date:  
19.02.2012

*Bu yazı, 7-12 Kasım 2010 tarihleri arasında Antalya'da gerçekleşen 31. Ulusal Radyoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.*

*This study was presented as a poster presentation at the 31<sup>st</sup> National Radiology Congress, 7-12 November 2010, Antalya, Türkiye.*

© Copyright 2013 by Available online at  
www.istanbultipdergisi.org

© Telif Hakkı 2013 Makale metnine  
www.istanbultipdergisi.org web sayfasından ulaşılabilir.

## Tartışma

Psödötümör tanımı ilk kez 1954 yılında Umiker tarafından kullanılmış olup klinik ve radyolojik olarak malign süreçleri taklit etmesi sebebiyle bu adı almıştır.

Lezyon inflamatuvar hücrelerin düzensiz çoğalması ile karakterize olup histolojik olarak fibroblast, histiyosit, lenfosit ve plazma hücrelerinin karışımından oluşmaktadır.

İnflamatuvar psödötümörler sadece akciğere özgü olmayıp beyin ve karaciğer gibi diğer organlarda da görülebilirler (6). Akciğerin inflamatuvar psödötümörünün gerçek sıklığını saptamak zordur. Tüm akciğer tümörleri arasında görülme sıklığının %1'den az olduğu belirtilmektedir (7).



**Resim 1.** Arka-ön akciğer radyogramında sol akciğer orta ve alt zonlarda kalp kenarlarını silen, sol kostofrenik sinüsü kapatan, kalp ile süperpoze alanlarda milimetrik boyutlu kalsifikasyonlar içeren geniş kondanse alanı izlendi

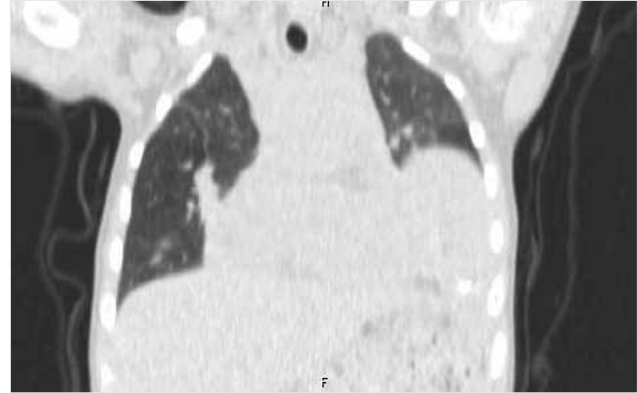
Lezyon tüm yaş gruplarında görülse de, çoğunluğunu 16 yaşın altındaki olgular oluşturmaktadır (8). Hastaların büyük çoğunluğu 40 yaşın altındadır ve %15 oranında 1-10 yaş arasında görülmektedir. Cinsiyet ve/veya ırk açısından bir yatkınlık yoktur (2).

Hastaların üçte birinde altta yatan etyolojik faktör akciğer enfeksiyonu olmakla beraber hastalığın etyolojisi ve patogenezi hakkında kesin bir hüküm yoktur. İhtimaller arasında, organize intraalveolar pnömoninin ilerlemesi ve buna karşı oluşan aşırı immün cevap yer almaktadır (2).

Hastaların çoğu asemptomatiktir, fakat ateş, göğüs ağrısı, tekrarlayan pnömoni görülebilir. Hastaların 1/3'ünde önceden geçirilmiş bir akciğer enfeksiyonu söz konusudur (9). Bizim olgumuzda halsizlik, öksürük gibi spesifik olmayan yakınmalar vardı. Öyküsünde sık sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği belirtildi.

Akciğer radyogramında genellikle iyi sınırlı, çapı 1- 10 cm arasında değişen soliter pulmoner nodül olarak görülür. Genellikle alt lobun periferinde yerleşik olarak bulunurlar (10). Bizim olgumuzun akciğer radyogram bulguları kaynaklara uygunluk gösteriyordu.

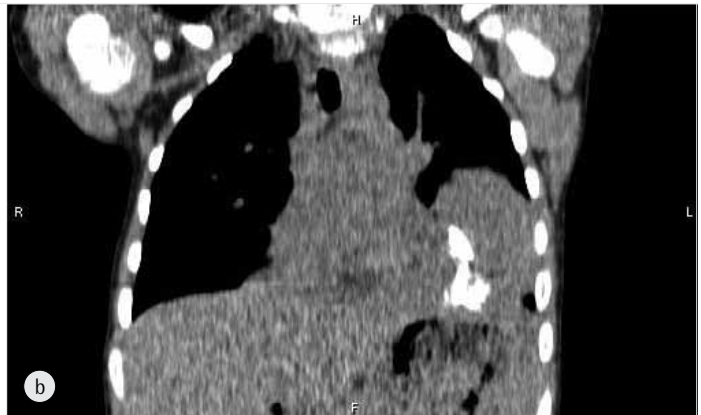
BT incelemesinde santral parankimal kitle, periferik pulmoner nodül veya endotrakeal veya endobronşial nodül şeklinde görülür. Genellikle düzgün sınırlı, lobüle kontürlü, kontrast tutulum paterni periferik veya heterojen olarak değişkenlik göstermektedir. MRG

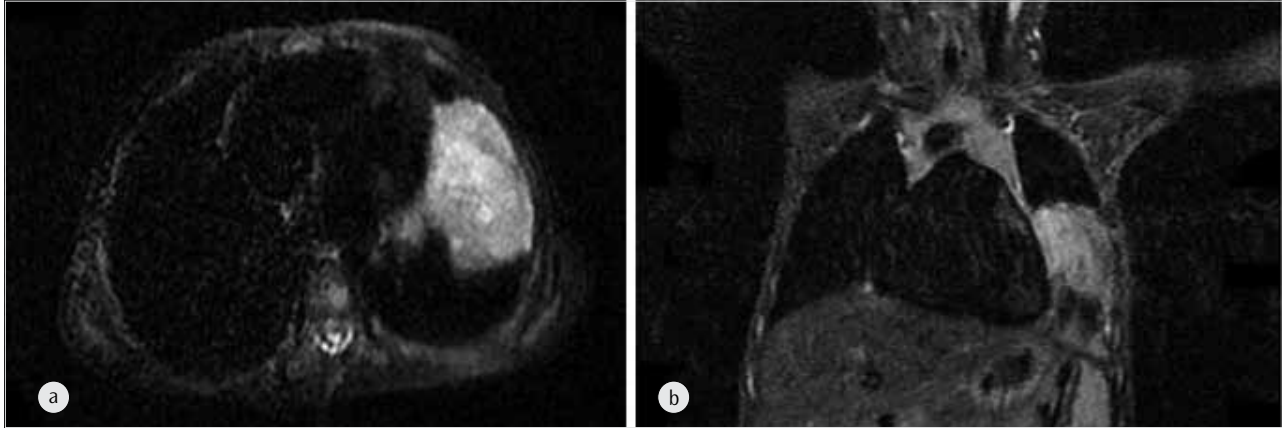


**Resim 3.** Sağ akciğerde İVK'ya uzanım gösteren vasküler yapı izlenmiş olup anormal pulmoner venöz dönüş ile uyumlu bulundu (Scimitar sendromu)



**Resim 2.** BT'de sol akciğer üst lob linguler segment yerleşimini dolduran ve hilustan plevraya dek uzanan, en geniş yerinde 6x5 cm boyutlara ulaşan, heterojen dağınık kaba kalsifikasyonlar içeren kitlesel lezyon izlendi





**Resim 4.** Kontrastlı toraks MRG incelemesinde belirtilen yerleşimde solid ve kistik alanlar içeren, solid bileşenlerinde kontrastlanma gözlenen kitlesel lezyon izlendi

incelemede T1 ağırlıklı görüntülerde orta derecede, T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal intensitesi izlenir. BT ve MRG’ de asıl olarak hastalığın yaygınlığının belirlenmesinde yararlıdır.

Akciğerin inflammatuar psödötümörlerinde “Wedge” rezeksiyon genelde yeterlidir. Ancak maligniteden şüphelenilen olgularda lobektomi ve hatta pnömonektomiye varan cerrahi girişimler uygulanabilir (8). Rezeksiyon sonrası nüks seyrekir.

## Sonuç

Çocukluk çağı akciğer kitlelerinin ayırıcı tanısında inflammatuar psödötümörü gözardı etmemek gerekir. Çocukluk çağında akciğerde görülen primer benign lezyonlar içinde sıklığı azımsanmayacak kadar yüksektir.

## Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

## Kaynaklar

1. Tunçözgür B, Üstünsoy H, Bakır K, Uçak R, Elbeyli L. Inflammatory pseudotumor of the lung. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 112-3. [\[CrossRef\]](#)
2. Alexiou C, Obuszko Z, Beggs D, Morgan WE. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 948-50. [\[CrossRef\]](#)
3. Kobashi Y, Fukuda M, Nakata M, Irei T, Oka M. Inflammatory pseudotumor of the lung: clinicopathological analysis in seven adult patients. *Int J Clin Oncology* 2006; 11: 461-6. [\[CrossRef\]](#)
4. Hadimeri U, Hadimeri H, Resjo M. Inflammatory pseudotumor of the lung. A case report. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 624-5. [\[CrossRef\]](#)
5. Laufer L, Cohen Z, Mares AJ, Maor E, Hirsch M. Pulmonary plasma cell granuloma. *Pediatr Radiol* 1990; 20: 289-90. [\[CrossRef\]](#)
6. Cerfolio RJ, Allein MS, Nascimento AG, Deschamps C, Trastek VF, Miller DL, et al. Inflammatory pseudotumor of the lung. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 933-6. [\[CrossRef\]](#)
7. Wohlrab J, Anderson E. Two of a kind diverse presentations of the same disease. *Chest* 2002; 122: 736-9. [\[CrossRef\]](#)
8. Singh RS, Dhaliwal RS, Pari D. Inflammatory pseudotumors of the lung. Report of a case and review of literature. *Indian J Chest Disease* 2001; 43: 31-237
9. Matsubara O, Tan-Liu NS, Kenney RM, Mark EJ. Inflammatory pseudotumors of the lung: progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases. *Hum Pathology* 1988; 19: 807-14. [\[CrossRef\]](#)
10. Rossi SE, McAdams HP, Erasmus JJ, Sporn TA. A 63-year-old woman with a 2-month history of dyspnea. *Chest* 2000; 117: 1505-7. [\[CrossRef\]](#)