

Masif timus hiperplazisi (Nadir görülen gerçek timus hiperplazili bir olgunun sunulması)

Gülen DOĞUSOY, Feriha ÖZ

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Summary

Massive thymic enlargement

The anterior mediastinal masses and especially the one that takes origin from thymus gland are extremely rare during the first decades of life. In a 10-year-old child a large thoracic mass which caused respiratory distress and detected on chest roentgenogram was thought to be thymoma and

total thymectomy was performed. The thymectomy specimen weighed 130 gr. The gland had a uniform histologic anatomy without lymphoid nodules. This case is reported as it fits the true thymic hyperplasia with increased weight and histological features and the differential diagnosis of other anterior mediastinal masses are briefly discussed.

Key words: Massive thymic hyperplasia

Giriş

Timus insanda ön mediastende yerleşmiş ve yüksek derecede özelleşmiş bir organdır. İntrauterin 6. haftada 3 ve 4. brankial ceplerin endoderminde gelişir. Toplumun yaklaşık % 20'sinde yerleşme yeri farklı olabilir (4).

Timus intrauterin canlıda hızla büyür ve doğumda vücut ağırlığına göre en büyük çapına ulaşır. Ortalama 15-22 gr. kadardır (4,9,10). Timus puberteye kadar büyümeye devam eder, pubertede ağırlığı en fazla olur (ortalama 26-34 gr.) (3,4,9). Puberteden sonra ise parankimi hızla küçülür ve yerini yağ dokusu alır. Ancak timus hiçbir zaman kaybolmaz. Bu gerilemeye fizyolojik involüsyon denir (4,9,10).

Çocukluk çağında ön mediasten kitleleri arasında timus büyümesine bağlı olanlar çok nadirdir. Bu yaşlarda habis lenfomalar, germ hücreli tümörler veya çeşitli kistler daha fazla görülür (2,8). Timusu büyüten durumlar hiperplazi ve neoplazilerdir. Tümörleri arasında erişkinde birinci sırayı alan timoma çocuklarda çok az görülmektedir. Gerçek

timus hiperplazilerine de literatürde birkaç yayında rastlanılmaktadır (1,4,8,10). Bu çalışmamızda 10 yaşında bir çocukta gözlenen diffuz timus hiperplazisinin klinik ve patolojik özellikleri belirtilmekte ve karışabileceği diğer mediastinal kitleler ile ayırıcı tanı kriterleri üzerinde durulmaktadır.

Olgu

10 yaşındaki bir kız çocuğunda birkaç aydır mevcut olan solunum güçlüğü nedeniyle çekilen göğüs röntgeni ve tomografisinde ön mediastende bir kitle saptanmıştır. Klinikte timoma olduğu düşünülen cerrahi olarak çıkarılmasına karar verilmiştir. Fizik muayene ve laboratuvar bulgularında bir özellik görülmeyen ve timus kaynaklı olduğu düşünülen bu kitle torakotomi ile total olarak çıkarılmıştır. Ameliyat sonrası komplikasyon gözlenmeyen hasta 10 gün sonra taburcu edilmiştir.

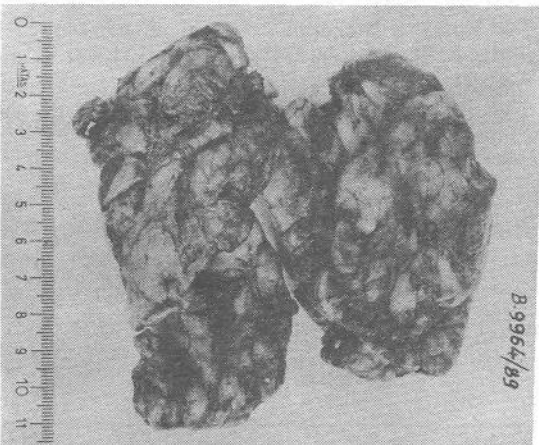
Timektomi materyali makroskopik incelemede 130 gr. ağırlığında, biri 9,5x6x2 diğeri 8x6x2,5 cm ölçüsünde kapsüllü görünümde, iki aynı lobdan oluşmaktaydı (Resim 1). Kesitlerinde doku beyaz renkli, elastik kıvamlı ve belirgin düzenli lobüler yapıdaydı. Mikroskopik incelemede ise korteks ve medulla bölgeleri belirgindi. Medullaya göre korteks oldukça kalın olup, korteks ve medulla lenfosit zengindi (Resim 2). Bol olarak gözlenen Hassal cisimciklerinden bazıları küçük kistler şeklindeydi (Resim 3). Interlobüler alanlar dar olup, bazılarında lenfositler ve eozinofil polimor-

flar ile az miktarda yağ hücreleri vardı. Yapılan çok sayıda kesitlerde lenf folikülleri ve germinal mermez gelişimi görülmedi (Resim 4).

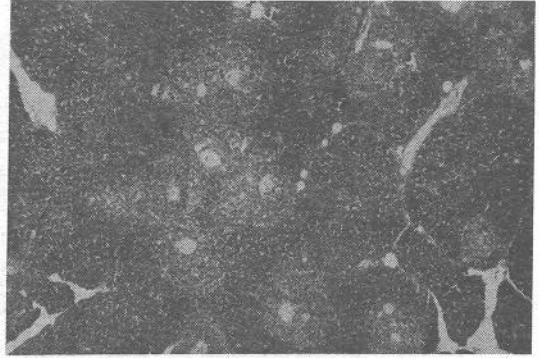
Tartışma

Bir organ veya dokuda gerçek hiperplazi, normal yapıyı bozmadan yerini hücresele elemanlarla oluşmasıyla hacmin artması şeklinde tarif edilmektedir (7). Timus hiperplazisinin de bilinen iki tipi vardır. Bunlardan biri masif veya dev timus hiperplazisi olup, gerçek hiperplazi olarak kabul edilmekte ve timusta aşırı ağırlık artışına rağmen mikroskopik yapıda hücresele elemanların artışı dışında bir değişiklik gözlenmemektedir (3,5,8,9). Timusun bu şekilde ortalamanın çok üstünde bir ağırlığa ulaşmasının nedeni ve patogenezi henüz anlaşılamamıştır (3).

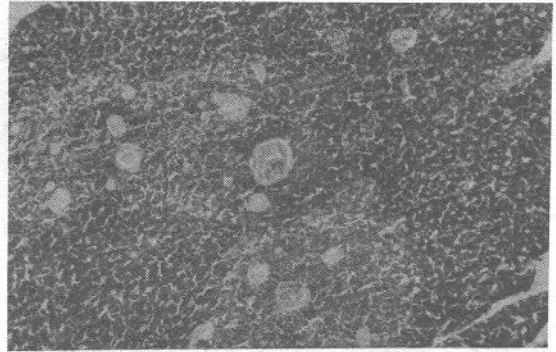
Gerçek timus hiperplazisi bulunan bazı hastalarda ameliyat öncesi lenfositoz saptandığı (5,7,8), Katz'ın bir olgusunda timusa yakın bir lenf düğümünde de diffuz hiperplazi olduğu belirtilmektedir. Balcom ve arkadaşlarının incelediği bir yeni doğan otopsisinde ise Beckwith-Wiedemann sendromu ile birlikte masif timus büyümesi mevcut olup, bu kitlenin hava yollarını sıkıştırarak ölmek yol açtığı ileri sürülmektedir (1).



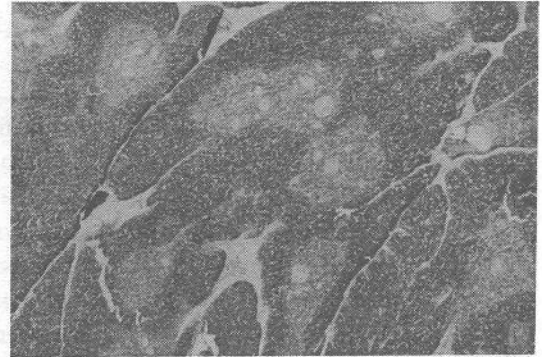
Resim 1. Timektomi materyalinin makroskopik görünümü



Resim 2. Timusun mikroskopik incelemesinde korteks ve medullanın belirgin olduğu ve lenfositlerden zengin görünüm dikkati çekmektedir. HEX32



Resim 3. Mikroskopik incelemede bazıları kistik bol Hassal Cisimciği gözlenmektedir. HEX80



Resim 4. Kesitlerde lenf folikülü gelişimi gözlenmemektedir. HEX32

Timus hiperplazisinin ikinci tipi ise genellikle küçük veya normal büyüklükteki bir timusta aktif germinal merkez gelişimi gösteren çok sayıda lenf folikülleri ve medüller lenfositozun gözlendiği yapı şeklindedir (3,6,9).

Ancak kaza sonucu ölenlerin otopsislerinde veya kalp cerrahisi sırasında çıkarılan timusların gözlemlerinden normal kişilerde de % 40 kadarında

lenf foliküllerinin geliştiği anlaşılmaktadır (3).

Timusda lenf folikülleri ile karakterize lenfoid hiperplazi Myastenia gravis, primer hipertiroidizm, SLE, Romatoid Artrit, skleroderma, allerjik vas-kulit, aplastik anemi, kronik karaciğer hastalığı çeşitli endokrin bozukluklar, kronik glomerulon-efritler gibi pekçoğu otoimmün bir nedene bağlı olan çok sayıda hastalıkla birlikte görülmektedir (3,4,7,8,9).

Bizim vakamız timus ağırlığının artması ve mikroskopik incelemede lenf folikülleri içermemesi, korteksin hücreden zengin ve kalın olması nedeni ile gerçek hiperplaziye uymaktadır. 130 gr. ağırlığındaki ameliyat piyesinin mikroskopik yapısında hücresele zenginlik mevcuttur. Ayrıca hastada herhangi bir endokrin bozukluk veya başka bir hastalık yoktur.

Göğüs cerrahları ve patologlar için önemli olan bir özellik de masif timus hiperplazisinin (MTH) timoma ile karıştırılabilesidir (5,8). MTH'nin belirgin korteks ve medula bölgeleri ile normal lobüler yapı göstermesi, korteksde timik lenfositlerin bolluğu, medullada Hassal cisimciklerinin bulunması timomadan histolojik olarak ayırdetmektedir. Timomanın ilk 20 yaş içinde oldukça nadir olduğu da unutulmamalıdır (8).

MTH ile ayırıcı tanı gerektiren bir diğer ön mediasten kitlesi de timolipomdur. Bu lezyon patolojide kesin yerine oturamamıştır. Timus parankimi ve yağ dokusu komponentlerinden biri veya her ikisinin hiperplazisinden mi oluştuğu yoksa her iki dokunun karışımından oluşan mikst tipte gerçek bir tümör mü olduğu hala tartışılmalıdır.

Timolipomların çoğunun gerçek timus hiperplazisi olduğu da düşünülmektedir (8).

MTH'nin nedeni ve gelişimi kesin olarak bilinmemekle birlikte literatürde tarif edilen hastalarda başka bir bozukluk olmadığı ve ameliyat sonrası sağlıklı oldukları kesin olarak belirtilmektedir. Bizim olgumuzda ameliyat sonrası 2 aylık süre içinde sağlıklı olup, bundan sonraki gelişmeler açısından takip edilmektedir.

Kaynaklar

1. Balcom RJ, Hakanson DO, Werner A, Gordon LP: massive thymic hyperplasia in an infant with Beckwith-Wiedeman syndrome. Arch Pathol Lab Med 109:153, 1985.
2. Dehner LP, Martin SA, Summer HW: Thymus related tumors and tumorlike lesions in childhood with rapid clinical progression and death. Hum Pathol 8:53, 1977.
3. Griffith RC: Thymus gland in Kissane JM: Anderson's Pathology. 2. cilt, 2. baskı. C.V. Mosby Comp, St. Louis, 1985, s:1352.
4. Henry K: The thymus gland. Symmers W St C: Systemic Pathology. 2. cilt, 2. baskı. Churchill Livingstone, Edinburgh London, 1978, s:894.
5. Judd RL: Massive thymic hyperplasia with myoid cell differentiation. Heum Pathol 18:1180, 1987.
6. Judd RL, Welch SL: Myoid cell differentiation in true thymic hyperplasia and lymphoid hyperplasia. Arch Pathol Lab Med 112:1140, 1988.
7. Katz SM, Chatten J, Bishop HC, Rosenblum H: Massive thymic enlargement. Report of a case of gross thymic hyperplasia in a child. Am J Clin Pathol 68:786, 1977.
8. Lack EE: Thymic hyperplasia with massive enlargement. Report of two cases with review of diagnostic criteria. J Thorac Cardiovasc Surg 81:741, 1981.
9. Rosai J: Ackerman's Surgical Pathology. 1. cilt, 7. baskı C.V. Mosby Company, St Louis, 1989. s:350.
10. Rosenow EC, Hurle BT: Disorders of the thymus. Arch Intern Med 144:763, 1984.