

Risaæxli í hóstarkirtli – sjúkratilfelli

Elín Mariusdóttir¹, Karl Erlingur Oddason¹, Sigfús Nikulásson², Tómas Guðbjartsson^{1,3}

ÁGRIP

Æxli í hóstarkirtli eru yfirleitt góðkynja og staðsett í framanverðu miðmæti. Hér er lýst afar sjaldgæfu risaæxli í hægri brjóstholi sem reyndist vaxið út frá hóstarkirtli. Æxlið sem mældist 15 x 8 cm reyndist hóstarkirtilsæxli

(*thymoma*) af gerð AB og tókst að fjarlægja það með skurðaðgerð. Tveimur árum eftir aðgerð er sjúklingur einkennalaus og án merkja um endurkomu sjúkdóms.

Inngangur

¹Hjarta- og lungnaskurðeild, ²meinafræðideild Landspítala, ³læknadeild Háskóla Íslands.

Höfundarnir eru öll læknar á Landspítala og Tómas prófessor við læknadeild HÍ.

Hóstarkirtilsæxli eru misleitur hópur æxla með fjölbreytileg einkenni og horfur. Þau eru sjaldgæf en engu að síður algengustu æxli upprunnin í miðmæti.¹ Í íslenski rannsókn var aldursstaðlað nýgengi 0,28/100.000 íbúa og reyndist svipað fyrir bæði kyn.² Meðalstærð hóstarkirtilsæxla í þeirri rannsókn var 6,5 cm og var stærsta æxlið 9,5 cm.² Risaæxlum í hóstarkirtli hefur verið lýst í erlendum rannsóknum³ og hér er slíku tilfelli lýst í fyrsta skipti á Íslandi.

Sjúkratilfelli

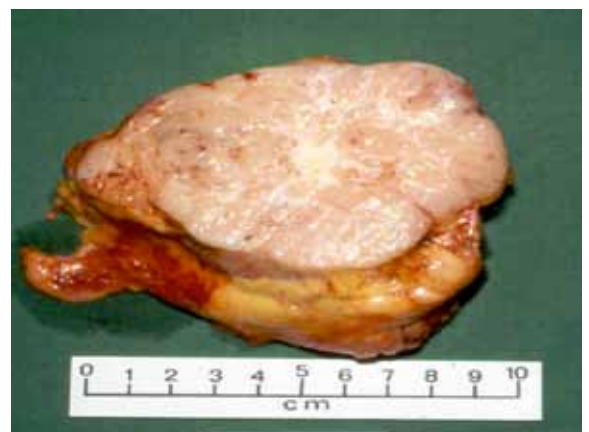
Áður hraust 75 ára kona leitaði til heimilislæknis eftir að hafa verið með verki ofarlega í kvið og undir hægri rifjagarði í nokkra mánuði. Verkirnir höfðu ekki tengsl við máltíðir, hún hafði aldrei reykt og aldrei fengið hjarta- og æðasjúkdóma. Hún kvartaði ekki um mæði, brjóstverki eða önnur einkenni frá lungum, né heldur megrun eða nætursvita. Hún tók einungis blóðfitulækkandi lyf að staðaldri. Við skoðun voru veikari öndunarhljóð yfir hægri lunga en engin aukahljóð heyrðust yfir lungum. Kviður var mjúkur og engar fyrirferðir við þreifingu. Blóðrannsóknir sýndu blóðrauða og hvít blóðkorn innan eðlilegra marka líkt og C-reactive protein (CRP) og lifrarpróf.

Gerð var ómskoðun af lifur og gallvegum sem sýndi eðlilega lifur og gallblöðru án gallsteina. Hins vegar sást við ómunina skuggi í efri brjóstholi. Því var gerð tölvusneiðmynd af brjóstholi sem sýndi 13 x 12 cm þéttingu í neðri hluta hægri brjóstholis sem lá þétt að hægri lungnaporti og miðmæti (mynd 1).

Grunur vaknaði um sarkmein en ástunga sýndi ekki illkynja frumur og benti því frekar til góðkynja æxlis. Ákveðið var að taka konuna til aðgerðar og var æxlið fjarlægt í gegnum fremri brjóstholsskurð hægri megin. Í aðgerðinni sást að æxlið, sem var vel afmarkað



Mynd 1. Tölvusneiðmynd af brjóstholi sem sýnir æxlið í hægri brjóstholi (ör).



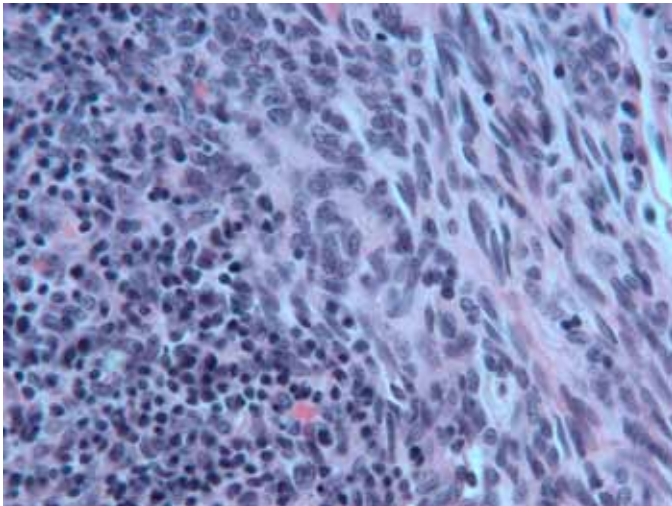
Mynd 2. Ljósmynd af æxlinu sem var hart viðkomu. Stilkurinn sem teygði sig inn að miðmæti er neðst til vinstri á myndinni.

frá lunganu og brjóstveggnum, fyllti alveg út í neðri þriðjung hægri brjóstholis. Æxlið reyndist vaxa út úr fremri miðmæti, nánar tiltekið hóstarkirtlinum, með 8 cm löngum stilk. Hóstarkirtillinn með æxlinu var fjarlægður í heild sinni (mynd 2) og sýndi vefjagreiðing að æxlið var hóstarkirtilsæxli af gerð AB, 15 x 13 x 8 cm

Fyrirspurnir:
Tómas Guðbjartsson
tomasgud@landspitali.is

Greinin barst
3. desember 2013,
samþykkt til birtingar
30. apríl 2014.

Engin hagsmunatengsl
gefin upp.



Mynd 3. Smásjármynd af ælinu sem reyndist hóstarkirtilsæxli af gerð AB (H&E litun). Sjá má blöndu af sporöskjulaga þekjufrumum sem einkenna gerð A og hringlaga þekjufrumum ásamt eitilfrumum sem einkenna gerð B.

stórt (mynd 3). Bati var góður eftir aðgerð og tveimur árum síðar er hún við góða heilsu og engin merki um endurkomu.

Umræða

Hér er lýst risaæxli í brjóstholi sem reyndist góðkynja hóstarkirtilsæxli, nánar tiltekið af gerð AB. Aðeins nokkrum slíkum risaæxlum hefur verið lýst áður.³ Í flestum tilvikum greinast risaæxli vegna einkenna frá lungum, fremur en vegna kviðverkja, eins og var raunin í þessu tilfelli. Athyglisvert er að konan hafði ekki haft nein einkenni frá öndunarferum þrátt fyrir að æxlið þrýsti á stóran hluta hæggra lunga.

Hóstarkirtilsæxli greinast yfirleitt um miðjan aldur en lýst hefur verið tilfellum bæði í öldruðum og börnum. Algengustu einkenni eru hósti, mæði eða brjóstverkur en sjaldgæfari einkenni eru hæsi, kyngingarörðugleikar og einkenni vöðvaslensfárs (*myasthenia gravis*).⁴ Um þriðjungur sjúklinga eru einkennalausir og greinast fyrir tilviljun við myndrannsóknir á brjóstholi sem gerðar eru vegna annarra sjúkdóma eða einkenna.⁵

Helstu mismunagreiningar risaæxla í brjóstholi eru lungnakrabbamein, sarkmei, SFTP-æxli (*solitary fibrous tumor of the*

pleura), fósturkímsæxli (*germ cell tumor*), eitilkrabbamein og paraganglioma.⁶ Konan hafði aldrei reykt og því minni líkur á lungnakrabbameini. Engu að síður er vert að hafa í huga að allt að 10% lungnakrabbameina greinast í sjúklingum sem aldrei hafa reykt.⁷ Sýnataka með ástungu benti hvorki til sarkmeins né annarra illkynja æxla og æxlið var vaxið út frá miðmæti en ekki fleiðru á brjóstvegg eins og er dæmigert fyrir SFTP-æxli.⁸

Gróflega er hóstarkirtilsæxlum skipt í góðkynja og illkynja æxli eftir útliti þekjufrumna sem mynda æxlið. Góðkynja æxli, það eru æxli í flokki A, B og AB vaxa hægt, hafa góðar horfur og meinvarpast sjaldan.⁹ Hegðun þeirra getur þó verið óútreiknanleg og hætta er á staðbundinni endurkomu, jafnvel áratugum eftir brottnám. Einnig geta hóstarkirtilsæxli orðið mjög stór og þrýst á eða vaxið inn í mikilvæg líffæri í miðmæti, eins og talin var hætta á í þessu tilfelli.¹⁰

Illkynja æxli í hóstarkirtli (*thymic carcinoma*) eru mun sjaldgæfari en þau góðkynja, en í nýlegri íslenskri rannsókn voru þau 20% hóstarkirtilsæxla.² Þau hafa gjörólíka hegðun og horfur, meinvarpast snemma og dánartíðni af þeirra völdum er há.¹¹

Aðalmeðferð hóstarkirtilsæxla er skurðaðgerð þar sem hóstarkirtillinn er fjarlægður ásamt aðliggjandi fitu, oftast í gegnum bringubeinsskurð.¹² Í þessu tilfelli fyllti æxlið stóran hluta hægri brjóstholis og var því ákveðið að fjarlægja það í gegnum hægri brjóstholsskurð. Æxlið var mjög stórt en reyndist þó ekki vaxið í aðliggjandi líffæri sem auðveldaði brottnám þess.

Við stigun hóstarkirtilsæxla er stuðst við svokallað Masaoka-kerfi. Í því er lagt mat á íferð æxlisins í hýði kirtilsins, aðliggjandi fitu og nálæg líffæri, en einnig hvort fjarmeinvörp séu til staðar.¹³ Masaoka-stig við greiningu hefur mest að segja um horfur þessara sjúklinga en einnig hvort tekst að fjarlægja allt æxlið með hreinum skurðbrúnum.¹⁴ Á Masaoka-stigum 1 og 2 er í flestum tilvikum aðeins beitt skurðaðgerð. Vaxi æxlið hins vegar ífarandi og/eða fjarmeinvörp eru til staðar (Masaoka stig 3 og 4) er oft beitt krabbameinslyfjum og/eða geislum, en síður skurðaðgerð.¹⁵ Árangur meðferðar hjá sjúklingum með óskurðtæk illkynja æxli (á stigi 4) er þó ekki eins vel rannsakaður og fyrir góðkynja æxlin þar sem horfur eru mjög góðar.^{2,14}

Þakkir fær Marianna Garðarsdóttir fyrir aðstoð við frágang röntgenmynda.

Heimildir

- Venuta F, Anile M, Diso D, Vitolo D, Rendina EA, De Giacomo T, et al. Thymoma and thymic carcinoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 37: 13-25.
- Mariusdóttir E, Nikulasson S, Björnsson J, Guðbjartsson T. Thymic epithelial tumours in Iceland: incidence and histopathology, a population-based study. *APMIS* 2010; 118: 927-33.
- Limmer S, Merz H, Kujath P. Giant thymoma in the anterior-inferior mediastinum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009; 10: 451-3.
- Moore KH, McKenzie PR, Kennedy CW, McCaughan BC. Thymoma: trends over time. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 203-7.
- Muller-Hermelink HK, Marx A. Thymoma. *Curr Opin Oncol* 2000; 12: 426-33.
- Wright CD, Mathisen DJ. Mediastinal tumors: diagnosis and treatment. *World J Surg* 2001; 25: 204-9.
- Thun MJ, Hannan LM, Adams-Campbell LL, Boffetta P, Buring JE, Feskanich D, et al. Lung cancer occurrence in never-smokers: an analysis of 13 cohorts and 22 cancer registry studies. *PLoS Med* 2008; 5: e185.
- Guo W, Xiao HL, Jiang YG, Wang RW, Zhao YP, Ma Z, et al. Retrospective analysis for thirty-nine patients with solitary fibrous tumor of pleura and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2011; 9: 134.
- Chen G, Marx A, Wen-Hu C, Yong J, Puppe B, Stroebel P, et al. New WHO histologic classification predicts prognosis of thymic epithelial tumors: a clinicopathologic study of 200 thymoma cases from China. *Cancer* 2002; 95: 420-9.
- Johnson SB, Eng TY, Giaccone G, Thomas CR, Jr. Thymoma: update for the new millennium. *Oncologist* 2001; 6: 239-46.
- Detterbeck FC. Clinical value of the WHO classification system of thymoma. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 2328-34.
- Fang W, Chen W, Chen G, Jiang Y. Surgical management of thymic epithelial tumors: a retrospective review of 204 cases. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 2002-7.
- Lardinois D, Rechsteiner R, Lang RH, Gugger M, Betticher D, von Briel C, et al. Prognostic relevance of Masaoka and Muller-Hermelink classification in patients with thymic tumors. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1550-5.
- Venuta F, Anile M, Diso D, Vitolo D, Rendina EA, De Giacomo T, et al. Thymoma and thymic carcinoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 37: 13-25.
- Kondo K, Monden Y. Therapy for thymic epithelial tumors: a clinical study of 1,320 patients from Japan. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 878-84; discussion 84-5.

ENGLISH SUMMARY

Giant thymoma - case report

Elin Mariusdóttir¹, Karl Erlingur Oddason¹, Sigfus Nikulasson², Tomas Guðbjartsson^{1,3}

Thymomas are usually benign tumors and are most often found in the anterior mediastinum. We report a rare case of a giant tumor in the right hemithorax that originated in the thymus. The tumor was 15x8 cm and

histology revealed a type AB thymoma. The tumor was removed and the patient is doing well and is without symptoms two years after the operation.

Key words: *Thymoma, abdominal pain, giant tumor, mediastinum.*

Correspondence: Tómas Guðbjartsson, tomasgud@landspitali.is

Departments of ¹Cardiothoracic Surgery and ²Pathology, Landspítali University Hospital, ³Faculty of Medicine, University of Iceland. a