

Akciğer blastomu: Olgu sunumu*

Feryal GÜN, F. Tansu SALMAN, Rejin KEBUDİ¹, Cem BONEVAL, Alaaddin ÇELİK, Dilek YILMAZBAYHAN²

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi ve Patoloji² Anabilim Dalları, İstanbul Üniversitesi Onkoloji Enstitüsü¹, İstanbul

Özet

Akciğer blastomu, nadir görülen ve histolojik olarak fetus akciğer dokusuna benzeyen bir akciğer tümörüdür. Bildirilen olguların yaklaşık % 25'ini çocuk hastalar oluşturur. Sıklıkla akciğerin kistik hastalıkları ile birlikte görülen akciğer blastomu, öncelikle merkezi sinir sistemi ve iskelet sistemine metastaz yapma eğiliminde olan bir tümördür. Çalışmamızda kliniğimize akciğer blastomu tanısı ile tedavi edilen 4.5 yaşında bir kız olgu nadir olması, tedavisinin güçlüğü ve özellikle yüksek nüks oranları nedeniyle tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Akciğer blastomu, çocuk

Summary

Pulmonary blastoma: Case report

Pulmonary blastoma is a rare primary neoplasm of the lung which resembles to fetal lung histologically. Approximately 25 % of the reported cases occur in pediatric patients. They are usually associated with cystic diseases of the lung. Pulmonary blastoma tends to metastasize particularly to the central nervous system and skeletal system. We report a case of pulmonary blastoma in a 4 1/2-year-old girl with respect to its rarity, difficulties in the treatment and particularly high recurrence rates.

Key words: Pulmonary blastoma, children

Giriş

Akciğer blastomu, genellikle erişkinlerde görülen bir akciğer tümörüdür. İlk olarak 1945'te Barret ve Barnard tarafından tanımlanmıştır⁽²⁾. 1961'de Spencer histolojik olarak olgunlaşmamış mezenkimal ve epitelial yapılar içeren bu tümörü, akciğer blastomu olarak adlandırılmıştır⁽¹⁰⁾. Yazıda Nisan 1996'da kliniğimize başvuran, 3 yıldır tedavisi ve izlemi süren bir akciğer blastomu olgusu geriye dönük olarak incelenmiştir.

Olgu sunumu

4.5 yaşında kız hasta, kliniğimize beş aydır süren öksürük, nefes darlığı ve kilo kaybı (3 kg/5 ay) yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde ateşi 36.5°C idi, göğsün sol yanında solunum sesleri azalmıştı. Solunum sayısı 40/dk, nabız 100/dk idi. Akciğer fil-

minde sol yanda yaygın opasite saptanması üzerine istenen göğüs magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) göğsün sol yanını tamamen kaplayan solid kitle görüldü (Resim 1). Göğüs içi kitle tanısı ile sol torakotomi yapılarak plevra dışında; akciğeri aşığıya iten, solid, düzgün, parlak-gri renkte, içinde nekroz alanları içeren yaklaşık 20x25x15 cm'lik kitle tam olarak çıkarıldı. Mikroskopik incelemede belirgin nükleoluslu, veziküler nükleuslu, sitoplazmaları seçilemeyen küçük oval ya da yuvarlak hücrelerin oluşturduğu solid kitleler; iğsi hücrelerden oluşan stroma görüldü (Resim 2). İmmünohistokimyasal olarak Vimentin, S-100, kromogranin, LCA, sitokeratin, ve NSE uygulandı. Vimentin ile iğsi hücrelerde boyanma saptandı. Tümöre ait küçük örneklerde herhangi bir olgunlaşmış dokuya değişim saptanmadı. İlkel mezenkim dokusunun organizasyon şekli akciğer blastomu ile uyumlu bulundu. Histopatolojik inceleme sonucu embriyonal tip akciğer blastomu (Tip 3) olarak belirlenen hastanın 1 ay sonraki kontrol göğüs bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol alt servikal, üst mediastinal 3.5x2.8x3 cm'lik artık kitle saptanması nedeniyle (Resim 3), İstanbul Üniversitesi

* XVI. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (14-17 Ekim 1998, Antalya).

Adres: Dr. Feryal Gün, İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 34390 Topkapı-İstanbul

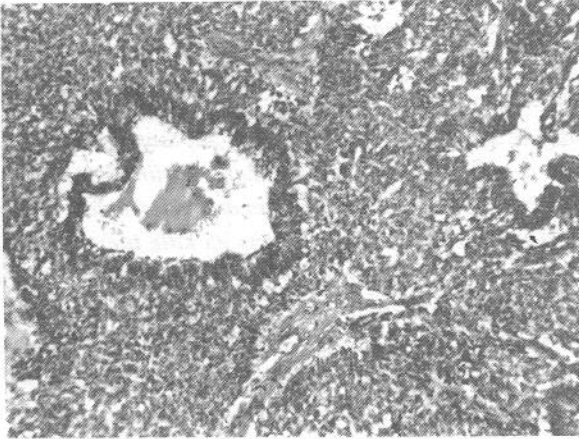
Yayın Kabul Tarihi: 18.7.2000



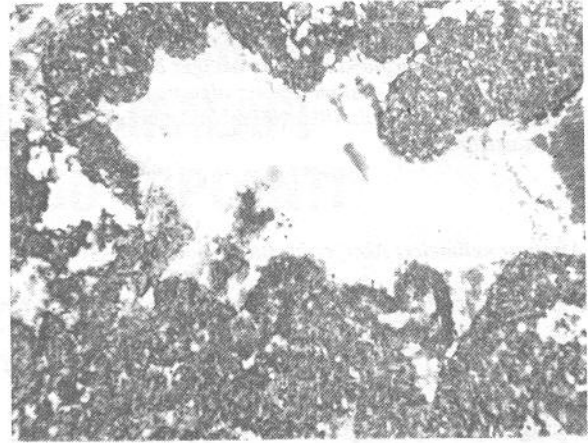
Resim 1. Sol akciğeri tamamen kaplayan kitle.



Resim 3. Sol alt servikal-üst mediastinal artık kitle.



Resim 2. Mikroskopik incelemede küçük oval ya da yuvarlak hücrelerin oluşturduğu solid kitleler ve içsi hücrelerden oluşan stroma (HEX4).



Resim 4. Mikroskopik incelemede bronş benzeri yarıklanmalar (HEX40).

tesisi Onkoloji Enstitüsü'nde 3 kür Vc+Ac+D+CTx (Vinkristin+Aktinomisin+Doksribisin+Siklofosamid) uygulandı. Hasta 4 ay sonra tümörde % 50 küçülme sağlanması üzerine kalan kitlenin çıkarılması amacıyla yeniden kliniğimize yatırıldı. Ameliyatta sol apikal bölgede, a. subklavia ve v.jugularis interna çatallanmasına yerleşmiş, 2.5x1.5x1.5 cm'lik kapsüllü kitle çıkarıldı. Tümörün histopatolojisi aynı olmakla beraber hem kistik hem de solid alanlar içerdiği (Tip 2), ilk tümörde tanımlanan alanların

yanısıra bronş benzeri yarıklanmalar gözleendiği, kistik yapıların alçak kübik ya da yassı epitelle döşeli olduğu, ilkel mezenkimal doku ile birlikte akciğer-plevra blastomu tanısını desteklediği bildirildi (Resim 4). İlaç tedavisine (Vc+Ac+D+CTx protokolü) 17 tür daha devam edildi. Hasta tedavi altında iken 16 ay sonraki kontrol göğüs MRG'sinde (Resim 5) sol akciğer alt komşuluğunda paraaortik-paravertebral yerleşim gösteren 50x38x28 mm boyutlarında diafragmaı da tutmuş, kısmen kistik yapıda yumuşak doku kitlesi görüldü. Hasta tekrar ameliyata alınarak kitle tam olarak çıkarıldı. Histopatolojik inceleme sonucu akciğer blastomu metastazi olarak bildirilen hastada diafragmaı ışın tedavisi ve ağızdan ilaç tedavisi şeklinde bir tedavi şeması düzenlendi. Tedavisi süren hasta aylık MRG kontrolleri ile izlenmektedir.



Resim 5. Göğüs MRG'sinde sol akciğer alt kısmında para-aortik alanda yerleşmiş kitle.

Tartışma

Akciğer blastomu genellikle 40 ve 50'li yaşlarda görülen bir erişkin tümörü olmakla birlikte, bildirilen olguların % 25'i 15 yaşın altındadır (12). Kız/erkek oranı 2/1 dir. Tümörde ailesel bir eğilim bildirilmemiştir. Hastalarda sıklıkla solunum zorluğu, göğüs ağrısı, tekrarlayan enfeksiyonlar ve kendiliğinden gelişen pnömotoraks görülür (9). Bizim olgumuz da öksürük, kilo kaybı ve nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Klinik olarak akciğer blastomunu, diğer akciğer tümörlerinden ayırmak oldukça zordur. Ayıncı tanıda rabdomiyosarkom, habis germ hücreli tümör, böbrek dışı Wilms tümörü, epidermoid karsinom, habis mezoteliyoma, hamartom ve teratom düşünülmelidir (5,7,9,11). Histopatolojik olarak akciğer blastomu blastomatöz, epitelyal, stromal bileşenleri ile diğer tümörlerden ayrılabilir (7,10). Dehner ve ark. akciğer blastomunu 3 tipe ayırmışlardır: Tip 1'de belirlenebilen solid bir bileşen olmaksızın yalnız kistik tümör vardır, tip 3'te yalnız epitelle sınırlı kistik alanlar içermeyen solid tümör varken, tip 2 tümör hem solid hem de kistik alanlar içerir (4,7). Tip 2 ve 3'te sonuçlar oldukça kötüdür (7,11). Olgumuz başlangıçta tip 3, daha sonra ise tip 2 tümör ile uyumlu bulunmuştur (Resim 2,4). Tümörün kistik ve solid bileşenleri düz akciğer filminde görülebilir. Kistik bileşen, erişkinlerde çocuklardan daha sık görülmekle birlikte, olgumuzda önce solid tümör saptanmış, tedavi süresince gelişen nüks sı-

rasında kistik bileşen ortaya çıkmıştır (Resim 3) (1,5,8). Akciğer blastomunun sonucu oldukça kötü olup, nüks olasılığı da yüksektir (2,7,8,9). Metastazlar sıklıkla merkezi sinir sistemi ve kemiğe olmaktadır (2,7,11). Literatürde 5 cm den büyük, göğüs içi adenopati bulunan, çıkarıldıktan sonraki ilk 1 yıl içinde nüks eden, ilaç tedavisine karşın küçülme gözlenmeyen tümörlerin sonucunun kötü olduğu ve çok sayıda cerrahi girişim gerektirdiği bildirilmektedir (9). Hastamızda da 2 yıl içinde 3 kez nüks saptanmıştır.

İlaç tedavisinde sıklıkla vinkristin, aktinomisin ve siklofosamid kullanılır (6,9,11). Olgumuzda 3 kür Vc+Act+D+CTx şemasından oluşan ilaç tedavisi ile tümörde % 50 küçülme sağlanmış, 6 ay sonra nüks tümör saptanması üzerine aynı şema 17 kür daha sürdürülmüş ama tedavi altında iken yeniden nüks belirlenerek ışın tedavisi eklenmiştir. Hastamızın klinik seyri literatürdeki diğer olgularla benzerlik göstermektedir.

Akciğer blastomu nadir görülmesine karşın yoğun ilaç tedavisi altında bile nüks olasılığı yüksek olan bir tümördür. Olgumuzun tedavisi halen sürmekte ve aylık MRG kontrolleri ile izlenmektedir.

Kaynaklar

1. Ashworth TG: Pulmonary blastoma, a true congenital neoplasm. *Histopathology* 7:585, 1983
2. Barrett NR, Bernard WG: Some unusual thoracic tumors. *Br J surg* 32:447, 1945
3. Bedirhan MA, Taşçı O, Şengöz M, ve ark: Pulmoner blastomalar - Bir vaka nedeniyle-. *Türk Onkoloji Dergisi* 10:36, 1996
4. Dehner LP: Pleuropulmonary blastoma is the pulmonary blastoma of childhood. *Semin Diagn Pathol* 11:144, 1994
5. Francis D, Jacobson M: Pulmonary blastoma. *Curr Top Pathol* 73:265, 1983
6. Lopez AJ, Ferris J, Cortell I, et al: Resection and adjuvant chemotherapy of pulmonary blastoma. *Cancer* 78:569, 1996
7. Priest JR, Watterson J, Strong L, et al: Pleuropulmonary blastoma, clinicopathologic correlation. *Cancer* 80:148, 1997
8. Roth JA, Elguezal A: Pulmonary blastoma evolving into carcinosarcoma: A case study. *Am J Surg Pathol* 2:407, 1978
9. Seballos RM, Klein LR: Pulmonary blastoma in children: Report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg* 29:1553, 1994
10. Spencer H: Pulmonary blastoma. *J Pathol Bacteriol* 82:161, 1961

11. Yang P, Hasegawa T, Hirose T, et al: Pleuropulmonary blastoma: Fluorescence in situ hybridization analysis indicating Trisomy 2. Am J Surg Pathol 21:854, 1997

12. Yılmazbayhan D, Tuzlalı S, Akalın M, ve ark: Pulmonar blastom (otopsi vakasında histopatolojik ve immünohistokimyasal inceleme). Türk Patoloji Dergisi 10:65, 1994