



Pulmoner Blastom

Pulmonary Blastoma

Fatih Metroğlu,¹ Atalay Şahin,¹ Serdar Monis,¹ Bülent Öztürk²

Özet

Pulmoner Blastom, hem malign mezenkimal stromaya hem de epitelyal komponente sahiptir ve içerik olarak karsinosarkoma benzer. Hastamız üç yaşında kız çocuğu, öksürük, nefes darlığı ve takipne ile kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenede solda akciğer sesleri azalmıştı. Radyolojisinde; sol akciğer üst lobda hiler bölgede dolgunluk, Toraks ultrasonografisinde içerisinde kistik alanlar içeren solid lezyon ve Toraks BT' de sol üst lobda konsolide lezyon mevcuttu. Sol torakotomi ve sol üst lobektomi yapıldı. İmmünohistokimyasal çalışmada tanı Pulmoner blastom olarak geldi. Ancak takiplerinde 1,5 yıl sonra yaygın metastazlarla hasta kaybedildi.

Anahtar Sözcükler: Blastom, mezenkimal, pulmoner.

Abstract

Pulmonary blastoma (PB) has both malignant mesenchymal stroma and epithelial components and resembles carcinosarcoma. A three-year-old girl with cough, dyspnea, and tachypnea was admitted to our clinic. Breath sounds were decreased on the left on auscultation. Diagnostic clues included hilar enlargement on the chest x-ray, a solid lesion with cystic areas on ultrasonography, and a consolidated lesion in the left upper lobe on computerized tomography scans. Left upper lobectomy via left thoracotomy was performed. Immunohistochemical study revealed PB. The patient, however, died due to disseminated metastases after the one and a half year follow up.

Key words: Blastoma, mesenchymal, pulmonary.

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır

²Diyarbakır Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır

¹Department of Thoracic Surgery, Dicle University Faculty of Medicine, Diyarbakır, Turkey

²Clinic of Thoracic Surgery, Diyarbakır Education and Research Hospital, Diyarbakır, Turkey

Submitted (Başvuru tarihi): 08.05.2013 **Accepted (Kabul tarihi):** 04.09.2013

Correspondence (İletişim): Fatih Metroğlu, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır

e-mail: drfatihmetroglu@hotmail.com



Pulmoner Blastom (PB), hem malign mezenkimal stromaya hem de epitelyal komponente sahiptir ve içerik olarak karsinosarkoma benzer. İlk kez Barnard (1) 1951 yılında embriyomalı hastayı tanımladıktan sonra 1961 yılında Spencer (2) bu olgu ve kendi iki olgusunu irdelemiş ve PB olarak yeniden adlandırmasından sonra bu isimle anılmaya başlanmıştır. Her yaş grubunda gözlenmesine karşın 4. dekatta siktir. Morfolojik olarak karsinosarkomların bir varyantıdır. Genellikle periferik, düzgün sınırlı kitlelerdir. Kistik değişiklikler ve hemoraji içerirler. Bronkoskopik biyopsi veya iğne biyopsisi olguların ancak 1/3'ünde tanısaldır (3). Pulmoner blastomların tedavisi cerrahidir. Cerrahiye adjuvan kemoterapi ve radyoterapi eklense de her ikisi de bu tümörlerde etkili görünmemektedir. Beş yıllık sağ kalım %16'dır (4,5).

OLGU

Üç yaşında kız çocuğu, öksürük ve nefes darlığı şikâyetiyle kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenede nefes darlığı ve taşipnesi vardı. Sol hemitoraksta torakotomi insizyon skarı mevcuttu. Sağda akciğer sesleri normal alınırken sol üstte akciğer sesleri azalmış ve alt lobda ise yer yer ronküs alınıyordu. Öz geçmişinde yaklaşık bir yıl önce sol akciğerde bül ligasyonu hikâyesi mevcuttu. Sedimantasyonu 49 mm/h idi. Diğer rutin laboratuvar testlerinde bir özellik yoktu. Ameliyat öncesi PA akciğer grafisinde solda totale yakın konsolide alan mevcuttu (Şekil 1). Ameliyat öncesi kontrastlı bilgisayarlı toraks tomografisinde (BT), sol akciğer üst lobda konsolide kitle ile uyumlu görüntü mevcuttu (Şekil 2a ve b). Fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Sol üst lob bronşunun distalinde darlık mevcuttu. Sol akciğer üst lobundan lavaj ve biyopsi alındı. Hastaya transtoraksik biyopsi yapmak amacıyla toraks ultrasonografisi (USG) yapıldı. USG' de sol hemitoraks üst zonda 70X48 mm boyutunda hipoeoik, heterojen yapıda içerisinde kistik alanlar içeren solid lezyon izlendi. USG eşliğinde ince iğne biyopsisi yapıldı ancak tanıya gidilemedi. Abdominal USG ise normal idi. Gerekli hazırlıklar sonrası hem tanı hem de tedavi amaçlı torakotomi yapıldı. Operasyonda sol akciğer üst lobun konsolide bir kitle ile sol hemitoraksı tama yakın doldurduğu ve alt loba bası yaptığı görüldü. Sol üst lobun konsolide olan ve en gergin yerinden koterle girilerek yaklaşık 300 cc jelöz kıvamda mayii boşaltıldı. Kitleden frozen çalışıldı ve malin tümör olarak geldi. Fissür keskin ve künt diseksiyonla serbestleştirildi. Fissüre, ana pulmoner arter ve vene invazyon görülmedi. Bunun üzerine sol üst lobektomi yapıldı. Ameliyat sonrası akciğer grafisinde mediasten normal yerinde ve sol hemitoraksın tam havalandığı görüldü (Şekil 3). İmmünohistokimsal

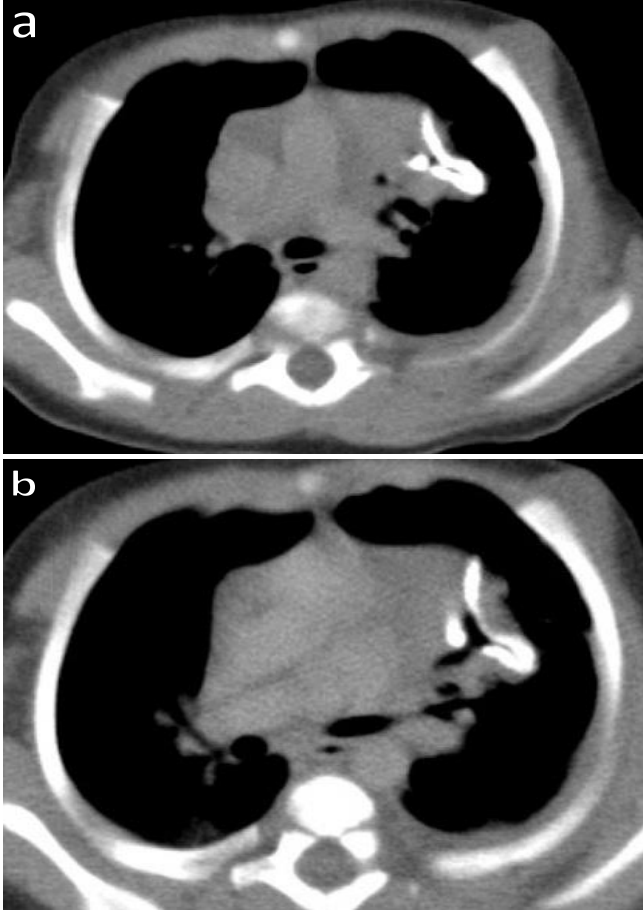
çalışmada; blastema benzeri stromal komponentte Vimentin ve CD65 ile primitif epitelyal komponentte PanCK ve CEA ile kondroblastik komponentte S-100 ile pozitif saptandı. Ancak CD99, NSE, TTF-1, SMA ile negatif olup tanı pulmoner blastom olarak geldi. Ayrıca plevral yüz ve bronş cerrahi sınırı negatif olarak geldi. Postoperatif takiplerde komplikasyon olmayan hasta pediatri onkoloji kliniğine baş vurması önerilerek taburcu edildi. Ancak, bir buçuk yıllık takip sonunda yaygın yumuşak doku metastazları ile hasta kaybedildi.



Şekil 1: Ameliyat öncesi akciğer grafisinde mediasten sağa deviyi, sol hemitoraksı tama yakın kaplayan homojen opasite.

TARTIŞMA

Embriyonik kökenli akciğer tümörleri nadirdir ve aralarında pulmoner blastom (PB) belki de en nadir olanıdır (6). Akciğer blastomu çocuklarda tüm primer malin tümörlerin %1'den azını oluşturan malin bir tümördür (7). PB'nin prognozu kötü olup beş yıllık sağ kalım %16, 10 yıllık sağ kalım ise sadece %8'dir (4). İlk kez 1951 yılında Barnard tarafından tarif edilmiş ve üç alt gruba ayrılmıştır. Klasik pulmoner blastom, iyi diferansiye fetal adenokarsinom ya da monofazik pulmoner blastom ve plöropulmoner blastoma olarak ayrılmıştır (4). Klasik pulmoner blastom bu üç alt tiplerinin en yaygın olanıdır (8). Hastalar başvuru sırasında çoğu zaman asemptomatiktir ve yaklaşık %25-40'ı akciğer grafisi ile rastlantısal olarak tanı konulur. Plevra sıvısı alışılmadık şekilde görülebilirse de ortak belirtileri öksürük, hemoptizi ve göğüs ağrısıdır. Pulmoner blastoma çoğunluğu erişkin ve genç kadınlarda bildirilmiştir (9). Olgumuz ise 3 yaşında olup öksürük ve nefes darlığı şikâyetleri mevcuttu. Çekilen akciğer grafisindeki görünüm üzerine ileri tetkikler yapıldı.



Şekil 2a, b: Ameliyat öncesi Toraks BTde solda homojen kitle.



Şekil 3: Ameliyat sonrası akciğer grafisinde mediasten normal yerinde ve sol hemitoraks tam havalanmakta.

PB tedavisinde tümörün cerrahi rezeksiyonu esastır (4,7,10). Ama hastaların çoğunluğunda vital yapıların invazyonu ya da metastazlar nedeniyle cerrahi yapılamamaktadır. Bu nedenle cerrahi kriterleri taşımayan hastaların tümörleri neoadjuvan kemoradyoterapi ile cerrahiye verilebilecek hale getirilmelidir (10). Ancak Adjuvan ke-

moradyoterapinin pek faydası yoktur (4,6). Hastamıza ameliyat öncesi tanısı konulmadı. Dolayısıyla tanı ve tedavi amaçlı torakotomi yapıldı. Torakotomi esnasında sol üst lobun içinde yaklaşık 300 cc jelöz kıvamda mayı boşaltıldı. Tümör olarak düşünülen yerin çapı yaklaşık 6x5 cm idi. Frozen çalışıldı ve malign gelmesi üzerine lobektomiye karar verildi. Operasyon esnasında fissürün rahat ayrılması, pulmoner arter ve venin rahat dönülmesi nedeniyle lobektomi yapıldı.

İyi diferansiye fotal tip adenokarsinoma (İAFA), PB'den dahi iyi prognoz göstermektedir (4,11). Ortalama sağ kalım 3 yıldır. PB, pulmoner hiler lenf nodlarına, mediastinal lenf nodlarına, mediastene, plevraya, beyine, diyaframa, dalağa, böbreğe, kalbe, adrenal bezlere, overlere, yumuşak doku ve ekstremitelere metastaz yapabilir (12). Tümörün büyüklüğü 5 cm ve üzeri olması kötü prognoz kriteri olarak kabul edilmektedir (13). Olgumuzda ise tümörün patolojik olarak çapı 6x5 cm idi. Hastamıza sol üst lobektomi yapıldı. Postoperatif takiplerinde komplikasyon görülmedi. Pediatri onkoloji kliniğince kemoterapi planlandı. Ancak hasta tedavisini maalesef tamamlamadı. Dolayısıyla yaygın yumuşak doku ve ekstremitelere metastazları görüldü. Tanı konulduktan yaklaşık 19 ay sonra kaybedildi.

Sonuç olarak, pulmoner blastom nadir görülen ve agresif seyreden primer akciğer tümörü olup kesin tedavisi cerrahi rezeksiyon ve eğer gerekli görülür ise kemoradyoterapidir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - F.M., A.Ş., S.M., B.Ö.; Tasarım ve Dizayn - F.M., A.Ş., S.M., B.Ö.; Denetleme - F.M., A.Ş., S.M., B.Ö.; Kaynaklar - F.M.; Malzemeler - F.M., A.Ş.; Veri Toplama ve/veya İşleme - F.M., B.Ö.; Analiz ve/veya Yorum - F.M., A.Ş.; Literatür Taraması - F.M., S.M.; Yazıyı Yazan - F.M., A.Ş.; Eleştirel İnceleme - F.M., A.Ş., S.M.

KAYNAKLAR

1. Barnard WG. Embryoma of Lung. Thorax 1952; 7:299–301. [\[CrossRef\]](#)
2. Spencer H. Pulmonary blastomas. J Pathol Bacteriol 1961; 82:161-5. [\[CrossRef\]](#)
3. Robinson PG, Shields TW. Uncommon primary malignant tumour of the lung. In: Shields TW, Lo Cicero III J, Pom Rb, Rusch VW (Eds). General thoracic surgery. 6 th edi-

- tion, Philadelphia; Lipincott Williams & Wilkins; 2005: 1810-12.
4. Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. Pulmonary blastomas. *Cancer* 1991; 67:2368-81. [\[CrossRef\]](#)
 5. Indolfi P, Casale F, Carli M, Bisogno G, Ninfo V, Cecchetto G, et al. Pleuropulmonary blastoma: management and prognosis of 11 cases. *Cancer* 2000; 89:1396-401. [\[CrossRef\]](#)
 6. Kliem V, Bügge M, Leimenstoll K, Maschek H. Pulmonary blastoma a rare tumour. *Clin Investig.* 1992; 70:927-31. [\[CrossRef\]](#)
 7. Chin NK, Lee CN, Lee YS, Tan WC. Pulmonary blastoma in an adult presenting as a chronic loculated effusion: a diagnostic problem. *Thorax* 1994; 49:838-9. [\[CrossRef\]](#)
 8. Müller-Hermelink HK, Kaiserling E. Pulmonary adenocarcinoma of fetal type: alternating differentiation argues in favour of a common endodermal stem cell. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol* 1986; 409:195-210.
 9. Robert J, Pache JC, Seium Y, de Perrot M, Spiliopoulos A. Pulmonary blastoma: report of five cases and identification of clinical features suggestive of the disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:708-11. [\[CrossRef\]](#)
 10. Corapçioğlu F, Liman T, Aksu G, Inan N, Deveci M, Gürbüz Y, et al. A case report with type II pleuropulmonary blastoma: successful treatment with surgery and chemotherapy. *Turk J Pediatr* 2009; 51:78-81. [\[CrossRef\]](#)
 11. Force S, Patterson GA. Clinical-pathologic conference in general thoracic surgery pulmonary blastoma. *J Thoracic Cardiovascular Surg* 2003; 126:1250-47. [\[CrossRef\]](#)
 12. Yu L, Li X, Yang W. Pulmonary blastoma metastatic to the ovary. *Int J Gynecol Pathol* 2009; 28:59-62. [\[CrossRef\]](#)
 13. Cutler CS, Michel RP, Yassa M, Langleben A. Pulmonary blastoma: case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy experience in the world literature. *Cancer* 1998; 82:462-7. [\[CrossRef\]](#)