

Pulmoner Blastom

Pulmonary Blastoma

Önen A¹ Eyüboğlu G M¹ Şanlı A¹ Duygu G² Ulugün İ¹ Özdemir N¹ Kargı A²

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi AD, İzmir, Türkiye

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Pulmoner Blastom (PB), malign mezenkimal stromaya ve epitelyal komponente sahiptir. Bu çalışmada, PB'lu iki olguyu irdeledik. Balgamda ARB pozitifliği olan ve medikal tedaviye rağmen toraks tomografisinde (TxBt) sağ akciğer üst lobda progresse kitle görülen hastanın, kitleden çalışılan frozen sonucu adenokarsinom gelmesi üzerine lobektomi yapıldı. Patoloji sonucu PB olarak geldi. İkinci olgunun TxBt' sinde sağ akciğer üst lobda düzgün sınırlı 3.5 cm çapında kitleye rastlanmıştır. Florodeoksiglukoz-pozitron emisyon tomografisi/bilgisayarlı tomografisinde (FDG-PET/BT) kitlenin SUV max değeri 7.8 idi. Frozen sonucu yine adenokarsinom geldi. Lobektomi yapıldı. Patoloji raporu PB olarak geldi. PB'un kesin tedavi seçeneği cerrahi rezeksiyondur. Her iki olgu postoperatif 1. yılda olup tümör rekürrensi yoktur.

Anahtar Sözcükler: Pulmoner blastom, akciğer neoplazmları.

Summary

Pulmonary blastoma (PB) has both malignant mesenchymal stroma and an epithelial component. Two cases of PB are presented. The first case had ARB positive sputum samples with a progressive right upper lung mass in thorax computed tomography (TxCT), despite medical therapy. The frozen section result was adenocarcinoma. Lobectomy was performed. The pathological result was PB. The second case had a 3.5 cm right upper lung mass in TxCT with a 7.8 SUV max in fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography (FDG-PET/CT). The frozen section result was adenocarcinoma. A lobectomy was performed. The pathological result was PB. A surgical resection is the only curative option for PB. Both cases are in the postoperative first year without any tumor recurrence.

Key Words: Pulmonary blastoma, lung neoplasms.

Giriş

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 vaka ve kendi iki vakasını irdelemiş ve PB olarak yeniden adlandırmasından sonra bu isimle anılmaya başlanmıştır. Bu sunumda akciğer kanserleri arasında çok seyrek görülen ve tanısı karışabilen PB' li iki olguyu irdeledik.

Olgu 1

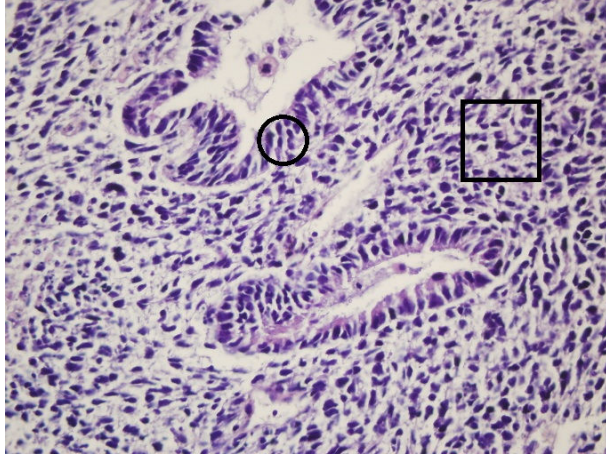
Kronik pankreatit nedeniyle takip edilen 53 yaşında, 35 paket/yıl sigara öyküsü olan erkek hastanın kontrol amaçlı çekilen ön-arka direkt akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda konsolidasyon artışı ve 2 x 2 cm boyutunda soliter pulmoner nodül görülmesi üzerine toraks tomografisi (TxBt) çekildi. Sağ akciğer üst lob anterior segmentte 2,5 cm' lik nodül görüldü. Fiberoptik bronkoskopide (FOB) endobronşial lezyona rastlanmadı. Balgam sitolojinde asidorezistan bakteri (ARB) bakısı 4 pozitif olan hastaya dörtlü (izoniyazid, rifampisin, etambutol, morfozinamid) antitüberküloz tedavi başlandı. Hastanın iki ay sonraki kontrol tomografisinde nodül boyutunda progresyon (3.7 x 3.3cm) gözlemlendi (Resim-1).

Yazışma Adresi: Gün Murat EYÜBOĞLU
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi
Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 04.04.2010 Kabul Tarihi:31.05.2010

Üç ay sonra çekilen TxBt' de kitle stabildi. Beş ay sonra yapılan FOB' da alın balgam sitolojisinde ARB negatif olmasına rağmen çekilen TxBt' de kitlede progresyon (5.5 x 5cm) gözlemlendi. Akciğer tüberkülozu tedavi edilmiş olmasına rağmen kitlede progresyon olması nedeniyle diğer evreleme tetkiklerinde metastaz bulgusuna rastlanmayan ve preoperatif rutin kan testleri ve bronkspirometri testi olağan olan hastaya tanısal torakotomi yapıldı.

Kitleye wedge rezeksiyon yapıldı ve frozen çalışıldı. Sonuç adenokarsinom gelmesi üzerine sağ üst lobektomiyi takiben mediastinal lenf bezi diseksiyonu yapıldı. Patoloji sonucu PB yanı sıra yaygın nekrotizan granülatöz enflamasyon olarak geldi (Resim-2). Ziehl-Nelsen boyamada basil görülmedi. Lenf nodlarında metastatik tutulum olmadığı rapor edildi.



Resim 1. Pulmoner blastomda; primitive, malign, mezenkimal (kare) ve glandüler (daire) komponent alanları (Hemotoksilin eosin boyama, x40 büyütme).

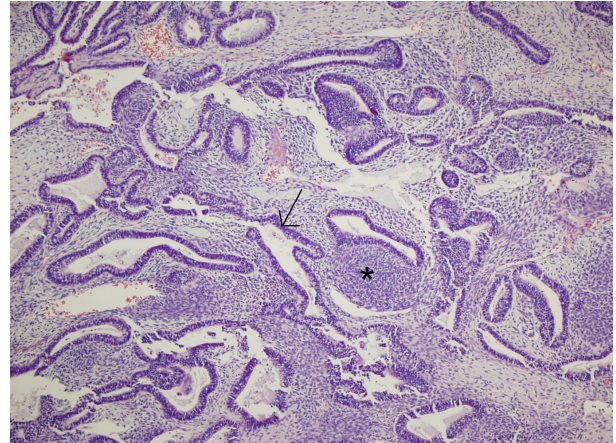


Resim 2. Bir numaralı olgunun TxBt' sinde sağ üst lob anterior segmentinde 3.7 x 3.3 cm' lik kitle görünümü.

Olgu 2

31 yaşında, 15 paket/yıl sigara öyküsü olan erkek hastanın, baş dönmesi ve göğsünde yan ağrısı olması nedeniyle çekilen ön-arka direkt akciğer grafisinde sağ akciğer orta zonda kitlesel oluşum saptanması üzerine TxBt çekildi. Sol hiler, pretrakeal ve aortikopulmoner pencerede en büyüğü 9 mm boyutunda olan lenf nodları ve sağ akciğer üst lob periferinde 3.5 cm. boyutunda, düzenli sınırlı kitlesel lezyon saptandı. FOB'da endobronşial lezyon izlenmedi. Bronş lavaaj sitolojisi benign özellikte idi. Çekilen FDG-PET/BT'de sağ akciğer üst lob posterior segmentte bulunan kitlesel lezyonda, sağ hiler bölgede, sol hiler bölgede ve sağ paratrakeal bölgede izlenen lenf nodlarında artmış FDG-18 tutulumuna rastlandı (Resim-3). Operasyon öncesi fizik muayenesi rutin kan testleri ve bronkspirometri testi normaldi. İlk olarak mediastinoskopi yapılan hastanın patoloji sonucu benign gelmesi üzerine hastaya sol torakotomi yapıldı ve sol hiler lenf nodundan örnek gönderildi. Patoloji tarafından benign olarak değerlendirilmesi üzerine hastaya sağ torakotomi yapıldı.

Kitleye wedge rezeksiyon yapıldı ve frozen çalışıldı. Patoloji sonucu adenokarsinom gelmesi üzerine hastaya sağ üst lobektomi ve mediastinal lenf nodu diseksiyonu yapıldı. Patoloji sonucu PB olarak geldi. Lenf nodlarında metastatik tutulum olmadığı rapor edildi (Resim-4).



Resim 3. Malign mezenşimal stroma (yıldız) ve epitelyal komponente (ok) sahip tipik pulmoner blastom görünümü (Hemotoksilin eosin boyama, x10 büyütme).



Resim 4. İki numaralı vakanın FDG-PET/BT' sinde sağ akciğer üst lob posterior segmentte FDG-18 tutulumu artmış (SUV max: 7.8) kitlesel lezyon görünümü.

Tartışma

PB, akciğerin nadir primer tümörlerindedir. Larsen ve Sorensen (1996) tüm akciğer neoplazmları içinde %0.5 sıklıkta görüldüğünü rapor etmiştir (3).

Kradin ve ark. (1982) PB'nin malign stroma içermeyen ama malign fetal tip glandlar içeren bir tipini ayırmış ve buna iyi ayrılaşmış fetal tip adenokarsinoma (İAFA) olarak adlandırmışlardır (4).

Dünya Sağlık Örgütü pulmoner blastomu akciğerin mezankimal tümörü olarak değerlendirip, evrelendirmiştir (5). İAFA' da embriyonik görünümüne malign glandüler görünüm olması ve prognozunun daha iyi olması nedeniyle adenokarsinomun özel bir alt türü olarak evrelendirilmiştir (5).

PB'nin prognozu kötüdür. 5 yıllık sağ kalım %16, 10 yıllık sağ kalım sadece %8' dir (6). PB' nin esas tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Adjuvan kemoradyoterapinin pek faydası yoktur (6,7). İAFA, PB' den dahi iyi prognoz göstermektedir (6, 8, 9). 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 (10).

Larsen ve Sorensen' in 1996' da taradıkları 156 PB' li hastanın yaş ortalaması 40 (yeni doğan - 80 yaş) iken kadın-erkek oranı 1/2 idi. 23 İAFA' lı hastanın yaş ortalaması 40 (12-73 yaş) iken kadın ve erkeklerde eşit oranda görüldüğü rapor edilmiştir (3). Koss ve ark. (1991) taradıkları 52 hastaya tanı konduğu anda yaş ortalamasının 35 (<1-72 yaş) olduğunu, kadınlarda (28) erkeklere (24) oranla biraz daha sık görüldüğünü, 21 hastanın (%41) asemptomatik olduğu ve rutin taramalar sırasında rastlantısal olarak tümöre rastlandığını

belirtmişlerdir (6). Aynı araştırmada 97 aylık takipte, 28 İAFA hastasından %14' ünün öldüğü, 24 bifazik blastom tanılı hastadan %54' ünün öldüğü rapor edilmiştir.

İlk sırada torasik adenopati ($p<0.001$) ve başvuru sırasında metastazın bulunması ($p<0.001$), ikinci olarak tümörün rekürrensi ($p<0.01$), İAFA' lı hastalar için en kötü prognostik faktörlerdir. Pulmoner blastom için en kötü prognostik faktörler ise ilk sırada tümör rekürrensi ($p<0.001$), ikinci sırada tümör boyutunun 5 cm ve üzerinde olması ($p<0.05$) ve başvuru sırasında metastazın varlığı ($p<0.05$) olduğu belirtilmiştir (6). Kronik pankreatit nedeniyle takip edilen ilk olgunun kontrol akciğer grafisinde nodül görülmesi üzerine yapılan tetkiklerinde tüberküloz tanısı konmuş ve 9 ay boyunca antitüberküloz tedavi almasına ve balgam sitolojisinde ARB negatif olmasına rağmen kitlenin boyutunda progresyon görülmesi üzerine müdahale etme gerekliliği doğmuştur. Bu aşamada hastanın kitlesi kontrol göğüs tomografisinde 5 cm'nin üzerinde olup Koss ve arkadaşlarının çizmiş olduğu kötü prognoz sınırını aşmıştır. Ancak hastanın solid organ metastazının olmaması ve torasik lenf nodu dâhil başka bir lenf nodu tutulumunun olmaması iyi prognoza işaretler. Histopatolojik inceleme sonucu görülen nekrotizan granülomatoz enflamasyon, Ziehl-Nelsen boyamada basıl görülmemesi ve ARB' nin 4 pozitifken negatif olması nedeniyle aktif tüberküloz lehine yorumlanmayıp geçirilmiş tüberküloz sekeli olarak değerlendirilmiştir. Hasta kemoterapiye yönlendirilmiştir. İkinci olgumuz ise yine erkek ve medyan yaş grubu içinde olup, kitlenin varlığı rastlantısal olarak ortaya konmuş ve önce hilus ve sol taraftaki lenf adenopatilerin benign olduğu kanıtlandıktan sonra sağ üst lobdaki kitleye müdahale edilmiştir. Her iki hastanın frozen sonucu adenokarsinom olarak rapor edilmiş ileri patolojik inceleme sonucu PB olduğu görülmüştür. İkinci olgu da kemoterapiye yönlendirilmiştir.

PB tedavisinde tümörün cerrahi rezeksiyonu esastır. Ama hastaların çoğunluğunda vital yapıların invazyonu ya da metastazlar nedeniyle cerrahi yapılamamaktadır. Bu nedenle unrezektabilité kriterleri taşıyan hastaların tümörleri neoadjuvan kemoradyoterapi ile rezektabl hale getirilmelidir (11).

Sonuç olarak, pulmoner blastom nadir görülen primer akciğer tümörü olup kesin tedavisi cerrahi rezeksiyon ve eğer gerekli görülür ise kemoradyoterapidir. İlk olguda tek kötü prognostik faktör 5 cm üzerinde kitlenin varlığıdır. İkinci olguda kitleye zamanında müdahale edilmiş ve 5 cm sınırının altında iken küratif cerrahi prosedür uygulanmıştır. Her iki olgu postoperatif 1. yılda olup halen tümör rekürrensi yoktur. Cerrahi tedavinin sağ kalıma etkisi takip süresince değerlendirilecektir.

Not: "Olgu sunumu" için hastadan "Bilgilendirilmiş olur" (informed consent) alınmıştır.

Kaynaklar

1. Barnard WG. Embryoma of Lung. Thorax. 1952;7(4):299–301.
2. Spencer H. Pulmonary blastomas. J Pathol Bacteriol. 1961;82:161-165.
3. Larsen H, Sorensen JB. Resection and adjuvant chemotherapy of pulmonary blastoma. A case report. Cancer. 1996;78(3):569.
4. Kradin RL, Young RH, Dickersin GR, Kirkham SE, Mark EJ. Pulmonary blastoma with argyrophil cells and lacking sarcomatous features (pulmonary endodermal tumor resembling fetal lung). Am J Surg Pathol. 1982;6(2):165-72
5. Brambilla E, Travis WD, Colby TV, et al. The new World Health Organization classification of lung tumors. Eur Respir J 2001;18:1059–68.
6. Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. Pulmonary blastomas. Cancer. 1991;67(9):2368-81.
7. Chin NK, Lee CN, Lee YS, et al. Pulmonary blastoma in an adult presenting as a chronic loculated effusion: A diagnostic problem. Thorax 1994;49:838–9.
8. Rossi G, Cavazza A, Sturm N, et al. Pulmonary carcinoma with pleomorphic, sarcomatoid, or sarcomatous elements: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 75 cases. Am J Surg Pathol 2003;27:311–24.
9. Force S, Patterson GA. Clinical-pathologic conference in general thoracic surgery pulmonary blastoma. J Thoracic Cardiovascular Surg 2003;126:1250–47.
10. Yu L, Li X, Yang W. Pulmonary blastoma metastatic to the ovary. Int J Gynecol Pathol. 2009;28(1):59-62
11. Corapçioğlu F, Liman T, Aksu G, Inan N, Deveci M, Gürbüz Y, Topçu S. A case report with type II pleuropulmonary blastoma: successful treatment with surgery and chemotherapy. Turk J Pediatr. 2009;51(1):78-81.