

PULMONER BLASTOMA

Dr. Dinçer ÖĞÜN*

Dr. Rifki FİNCİ****

Dr. İbrahim ÖZTEK**

Dr. Erdoğan ARTUN*****

Dr. Yüksel ALVUR***

Dr. Yunus MÜNİROĞLU*****

ÖZET

Her yaşta görülebilen ve akciğerin periferinde lokalize olan bu tümör, primer akciğer tümörleri içinde en nadir olanlarından biridir. Histolojik olarak epitelyal ve mezansimal dokulardan oluşmaktadır. Histogenezisi tartışmalıdır. Klinik gidişi hastadan hastaya farklar göstermektedir.

Son yıl içinde iki pulmoner blastoma olgusu görmemiz nedeniyle bu nadir akciğer tümörü sunulmuş ve literatür gözden geçirilerek tartışılmıştır.

SUMMARY

This tumour which is seen at any age and localized at the periphery of the lung is one of the rarest types among primary lung tumours. Histologically, it consists of epithelial and mesenchymal tissues. Its histogenesis is controversial. Patients with pulmonary blastoma show different courses from each others, clinically.

We have seen 2 cases of pulmonary blastoma in the last year. Therefore, this rare pulmonary tumour is presented in this article. The literature is also reviewed and discussed.

Pulmoner Blastoma, akciğerin primer malign tümörlerinin en nadir olanlarından biridir. Barnard 1952'de bu tümörü fotal akciğere benzemesi nedeniyle akciğer embriyomasi olarak tanımlamıştır. 1961'de Spencer kendi olgularını da yayınlayarak bu tümörü pulmoner blastom olarak adlandırmış ve pulmoner blastemadan geliştiğini savunmuştur.

* Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji Bölümü Doçenti

** Çamlica Askeri Göğüs Hst. Hastanesi Patoloji Uzmanı

*** Gülhane Askeri Tıp Akademisi Patoloji Bölümü Uzmanı

***** Çamlica Askeri Göğüs Hst. Hastanesi, Göğüs-Kalp-Damar Cerr. Uzmanı

***** Çamlica Askeri Göğüs Hst. Hastanesi, Göğüs-Kalp-Damar Cerr. Uzmanı

Bu tümörün renal blastemadan oluşan Wilms tümörünün bir analogu olduğu belirtilmekte ise de^{21,24} bazı yazarlar pulmoner blastomanın karsinosarkomanın bir varyantı olduğunu ileri sürmektedirler.^{3,22}

Bu tümörlerin çok nadir görülmeleri ve olgularımızdan birinin yaşının çok küçük olması nedeni ile iki olgu sunulmuş ve çeşitli yönleriyle gözden geçirilmiştir.

OLGULAR

Olgu - I : F.Ş., 36 yaşında kadın, 16 yıldır zaman zaman öksürük, ateş, gece terlemesi ve sırt ağrısı yakınmaları oluyormuş. Bu nedenle yapılan radyolojik tetkikte sağ akciğer alt lobta diafragma üzerinde tomografide 6. cm. den itibaren belirgin yuvarlak, muntazam sınırlı, çevre dokuda herhangi bir değişiklik oluşturmamış, kalsifikasyon ve kavitasyon göstermeyen 4 cm. çapında bir kondansasyon saptanmış. Solda 7 ve 10. cm. lerden itibaren beliren diafragma üzerinde ve parakardial bölgede kalp arkasında 1 ve 2 cm. çaplarında 4 adet kitle saptanmış.

Fizik muayenede bütün organlar normal bulunmuş. Aralık 1978 de torakotomi yapıp sağ ve sol akciğerdeki tümöral oluşumlar tamamen çıkarılmış ve herhangi bir tedavi uygulanmamış. 2 senedir lokal nüks veya metastaz görülmemiştir.

Makroskopi : 3 cm. çapında, 7x14x18 mm. ve 1x2x2,5 cm. boyutlarında kapsüllü, kesit yüzleri lobüler görünümde 3 adet tümöral oluşum. Mikroskopik çaplardan, 1,5 cm. ye varan ıstik yapılar, açık sarı renkte solid alanlar ve küçük kanama alanları göstermekte.

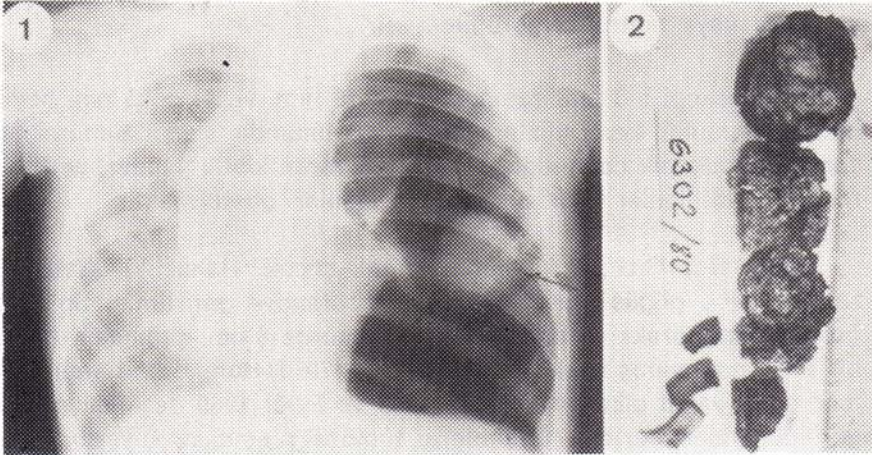
Olgu - II : G.G.; 2,5 yaşında erkek çocuk. Halsizlik, iştahsızlık, zayıflama ve göğüs ağrısı nedeniyle hastaneye getirilmiş. Sol akciğerde pnömotoraks ve sol interlober fissürde 5 cm. çapında yuvarlak bir kitle saptanmış (Şekil 1). Temmuz 1979 da torakotomi yapıp tümör tüme yakın çıkarılmış. Mart 1980 ve Eylül 1980 de lokal nüksler görüldüğünden cerrahi girişimlerle tümöral oluşumlar çıkarılmış ve kemoterapiye başlanmış. Kısa bir süre sonra, ameliyat yerinde nüks ve sağ akciğerde metastazlar saptanmış.

Makroskopi : Primer tümör ve nükslerinin çapları 3 ila 12 cm.

arasında değişmektedir. İnce kapsüllü olup, sert, kesit yüzleri lobüle ve bazı alanları da ansefaloid görünümündedir (Şekil 2).

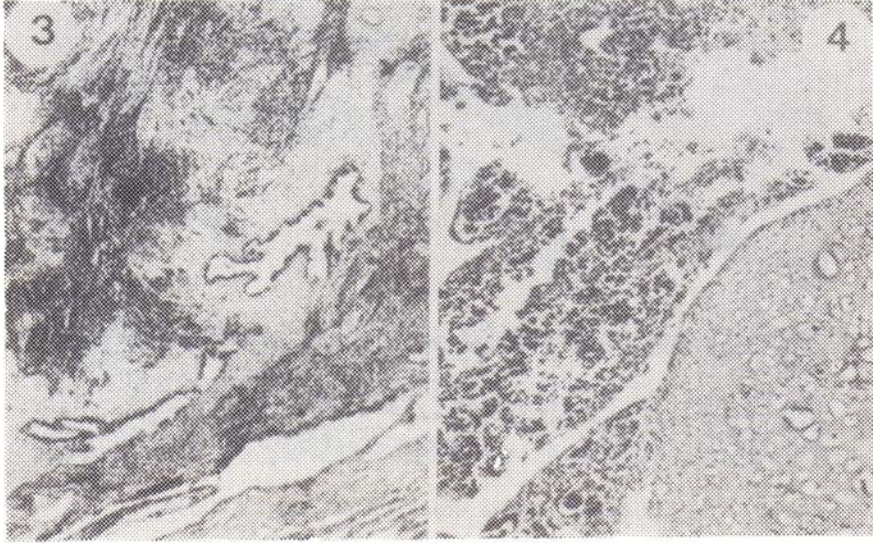
Mikroskopi : Her iki olguda da indifferansiye embriyonik tip mezanşimal dokudan oluşan stroma ve bu stroma içinde yer alan fetal akciğer dokusuna benzerlik gösteren glandüler ve tübüler yapılar görülmektedir (Şekil 3). Stroma hücreden zengin ve fakir alanlar göstermektedir. Az hücreli alanlar ödemli ve miksoid yapıda, füziform veya yıldızimsı hücreler içermekte, hücreden zengin alanlar ise fibrosit, fibroblast tipi hücrelerden oluşmaktadır. İkinci olguda bazı alanlarda kıkırdak yapıları (Şekil 4), tek veya birkaç çekirdekli dev hücreler (Şekil 5), eozinofilik sitoplazmalı, hiperkromatik, büyük çekirdekli hücreler topluluğu izlenmektedir (Şekil 6).

Bu stroma içinde, sıkışmış yarıklar halinde görülen tek kat kübik epitelle döşeli glandüler ve tübüler yapılar görülmektedir. Bu yapılar bazan birkaç sıra prizmatik veya poligonal hücrelerle döşenmekte (Şekil 7), bazan lümene papiller çıkıntılar yapmaktadır. Tümörlerde kanama alanları mevcut olup, nekroz alanları görülmemiştir. Miksoid alanlar, kıkırdak alanları Alcian-Blue (+), glandülerin lümenindeki salgılar PAS (+) boyanmıştır. Retikülünden zengin ve fakir alanlar saptanmıştır.



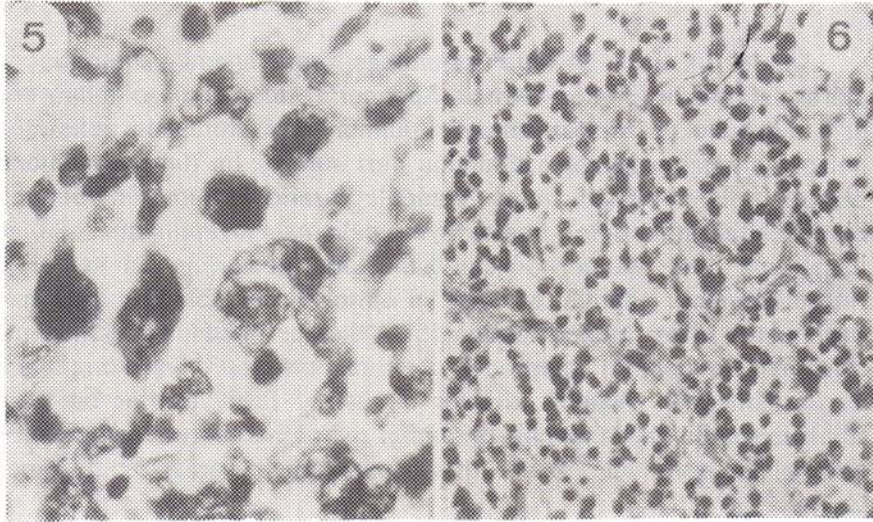
Şekil : 1 — İkinci olguda sol akciğerdeki kitle (Okla işaretli).

Şekil : 2 — İkinci olgunun ansefaloid görünümde ince kapsüllü, lobüle tümöral oluşumları.



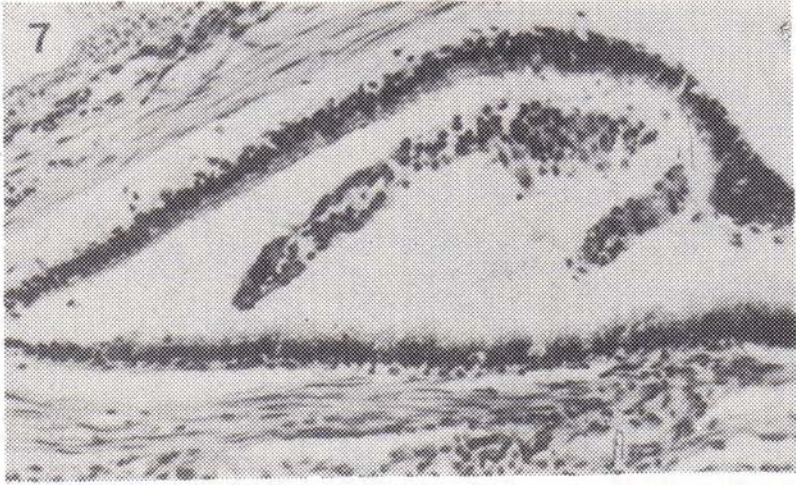
Şekil : 3 — İndiferansiye embriyonal mezanşimal stroma ve bu stroma içinde glandüler - tübüler yapılar. x 30 H-E

Şekil : 4 — Kıkırdak yapısı. x 30 H-E



Şekil : 5 — Tek veya birkaç çekirdekli dev hücreler. x 500 H-E

Şekil : 6 — Hiperkromatik çekirdekli eozinofilik sitoplazmalı hücreler. x 200 H-E



Şekil : 7 — Prizmatik epitelle döşeli tübüler yapı. x 200 H-E

TARTIŞMA

1979 yılı sonuna kadar literatürde 60 olgu bildirilmiş,¹⁹ fakat tümörün histogenezi hakkında kesin bir sonuca varılamamıştır.^{7, 19}

Tümör, ilk defa Barnard² tarafından tanımlanmış ve embriyoma olarak isimlendirilmiştir. 1961 de Spencer²⁰ literatürdeki olgulara kendi 3 olgusunu da katarak tümörün pulmoner blastemadan geliştiğini, nefroblastomanın analogu olduğunu ileri sürerek bu tümörü pulmoner blastoma olarak adlandırmıştır. Waddell²³ tarafından tümörün pulmoner blastemadan geliştiğini destekleyen çalışmalar yapılmıştır. Bu çalışmalarda fetal akciğer dokusu kobayların gözlerinin ön kameralarına transplante edilmiş, stromal ve epitelyal komponentin gelişmesi izlenmiştir. Fakat inoküle edilen fetal akciğer dokusunun yalnız mezansimal komponenti içermediği aynı zamanda epitelyal komponenti de içerebileceği yönünde itirazlar olmuştur.⁸ Bazı yazarlar bu tümörü blastomatöz (mezansimal) kökenden ziyade beraberce malignleşmiş stromal ve epitelyal kökenli (Karsinosarkoma) olarak kabul etmektedirler.^{4, 9, 14, 15, 22}

Akciğer karsinosarkomu, fibrosarkomatöz ve skuamöz hücreli karsinoma alanlarından meydana gelmekte, perihiler lokalizasyonlu olmakta ve klinik olarak çok hızlı seyretmektedir. Lokalizasyonunun periferik olması, mezansimal ve epitelyal komponentlerinin karsinosar-

komadan farklı olması pulmoner blastomanın ayrı bir klinikopatolojik antite olduğunu göstermektedir.^{3, 10, 11, 12, 14, 15, 17, 18, 20}

Yapılan ultrastrüktürel çalışmalarda tümörün görüntüsünün fotal akciğerin 3. ayına uyduğu saptanmıştır.⁵ Bu çalışmalarda ana bronşlardan alveollere kadar akciğerin bütün epitelial örtülerinin endodermal kökenli olduğu gözlenmiştir.^{4, 8, 14} Yayınların çoğunluğundaki ortak yaklaşım pulmoner blastomanın primer, malign, pulmoner blastem kökenli bifazik komponentli akciğer tümörü olduğu yönündedir.^{1, 2, 6, 8, 9, 10, 12, 20, 21} Her yaş ve cinste görülür. Kaynaklardaki en küçük yaş 2 aylık bir çocuktur. Bizim olgularımızdan biri 2,5 yaşındadır. Kaynaklardaki en büyük yaş 77 olarak bildirilmiştir.⁸ Tümörün çapı kaynaklarda 2,5 - 26 cm. arasında değişmektedir.¹³ Olgularımızın birinde tümörün çapı 12 cm. ye kadar ulaşmaktadır. Prognoz iyi değildir. Hastaların yarısı ilk tanıdan 3-12 ay sonra ölmektedir.¹³ 24 sene yaşayan olgular da bildirilmiştir.¹⁶ Tümör lokal nüksler ve metastazlarla seyretmektedir. İkinci olgumuzda da lokal nüksler görülmüş ve son cerrahi girişimden kısa bir süre sonra da metastazlar saptanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Anderson, W.A.D., Kissane, J.M.: Pathology, Seventh Ed., Vol 2, The C.V. Mosby Comp., Saint Louis, 1977, S: 1143 - 1144
2. Barnard, W.G.: Embryoma of the Lung. Thorax 7: 299, 1952
3. Barson, J., Jones, A.W., and Lodge, K.V.: Pulmonary Blastoma. J. Clin. Pathol. 21: 480, 1968
4. Bauermeister, D.E., Jennings, E.R., Beland, A.H., and Judson, H.A.: Pulmonary Blastoma, a form of Carcinosarcoma. Am. J. Clin. Pathol. 46: 322, 1966
5. Campiche, M., Gautier, A., Honandez, El., Reymond A.: An Electron Microscopie Study of the Fetel Development of Human Lung Pediatrics 32: 976, 1963
6. David, J.B., Ashley, T.D.: Evans' Histological Appearances of Tumours, Third Ed., Churchill Livingstone. Edinburg, London and New York, 1978, S: 649
7. Francis, D., Jacobsen, M.: Pulmonary Blastoma. Acta Cytologica. 23: 437, 1979
8. Fung, C.H., Lo, J.V., Yonan, T.N., Milloy, F.J., Hakami, M.M. and Changus, G.W.: Pulmonary Blastoma. Cancer 39: 153, 1977
9. Guenter, C.A., Welch, M.H.: Pulmonary Medicine. J.B. Lippincott Comp. Philadelphia, Toronto 1977, S: 780
10. Hacıhanefioğlu, U.: Akciğer Patolojisi Ders Kitabı. Çelikel Matbaacılık San. ve Tic. Koll. Şti. İstanbul 1979, S: 348 - 350
11. Hacıhanefioğlu, U., Sonat, C.: Akciğerin Karsinosarkomu. Patoloji Bülteni 1-2: 20 - 26, 1976

12. Karcioğlu, Z.A., Someren, A.O.: Pulmonary Blastoma. *Am. J. Clin. Pathol.* 61 : 287, 1972
13. Kern W.H., Stiles Q.R.: Pulmonary Blastoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 72: 801, 1976
14. Kreyberg, L., Liebow, A.A., and Uehlinger, F.A.: International Histological Classification of Tumours, No: 1. Histological Typing of Lung Tumours. WHO. Geneva S : 24, 1967
15. Mc Cann M.P., Fu, Y.S., Kay, S.: Pulmonary Blastoma. *Cancer* 38 : 789, 1976
16. Meinecke R., Baue, F., Skovras J., Mottu F.: Blastomatous Tumors of the Respiratory Tract. *Cancer* 38 : 818, 1976
17. Peacock, M.J., Whitwell, F.: Pulmonary Blastoma. *Thorax* 31 : 197, 1976
18. Souza, R.C., Peasley, E.D., Takaro, T.: Pulmonary Blastomas. A Distinctive group of Carcinosarcomas of the Lung. *Ann. Thorac. Surg.* 1 : 259, 1965
19. Spahi, J., Draffin, R.M., Jonston W.: Cytopathologic findings in Pulmonary Blastoma. *Acta Cytologica* 23 : 454, 1979
20. Spencer, H.: Pulmonary Blastomas. *J. Pathol. Bacteriol.* 82 : 161, 1961
21. Spencer, H., Liebow, A.A.: Pathology of the Lung, Third Ed. Vol. 2, W.B. Saunders Comp. Philadelphia, Toronto 1977, S : 973 - 990
22. Stackhouse, E.M., Harrison, E.G. and Ellis, F.H.: Primary mixed malignancies of lung : Carcinosarcoma and Blastoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57 : 385, 1969
23. Waddell, W.R.: Organoid di fetal lung. *Arch. Pathol.* 47 : 227, 1949