

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

Poster Sunum

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

PS585

PLEUROPULMONER BLASTOM TİP III: OLGU SUNUMU

Hatice Şeneldir¹, Gözde Kır¹, Ayşe Nur Toksöz Yıldırım¹, Sıdıka Şeyma Özkanlı¹, Tuçe Söylemez¹, Burhan Aksu², Mustafa Asım Yörük³

¹İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Patoloji Kliniği

²İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

³İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Onkoloji Kliniği

GİRİŞ: Pleuropulmoner blastom (PPB) infant ve çocukluk çağında ortaya çıkan akciğer-plevra-mediastenden köken alabilen oldukça nadir görülen embriyonel bir tümördür. Multikistik, kistik-nodüler ve solid tip olmak üzere üç alt tipi bildirilmiştir.

OLGU: 1.5 yaşındaki erkek çocuğu 10 gündür huzursuzluk ve ardından gelişen solunum sıkıntısı nedeniyle dış merkezden hastanemiz Çocuk Cerrahisi Kliniğine yönlendirilmiştir. Ultrasonografik görüntülemelerde sağ hemitoraks bazalini dolduran heterojen görünümde 20 cm çapında solid kitle izlenmiştir. Tanısal amaçlı uygulanan tru-cut biyopsi 'spindle hücreli sarkom, PPB dışlanamaz' olarak raporlanmıştır. Kemoterapi sonrası olgunun sağ orta ve alt lobu lezyonla birlikte total olarak çıkarılmıştır. Makroskopik olarak düzensiz görünümlü yer yer kanamalı, frajil görünümde yumuşak kıvamda açık kahverenkli 25x24x1,5 cm ölçülerinde doku parçaları, beraberinde 9x5x2 cm ölçülerinde rezidü akciğer dokusu gönderilmiştir. Mikroskopik incelemede belirgin derecede pleomorfizm gösteren iğsi, poligonal ve yuvarlak hücrelerden oluşan solid alanlar oluşturan yüksek mitotik indeksli high grade tümöral infiltrasyon izlenmiştir. Uygulanan immünohistokimyasal incelemelerde Vimentin(+), INI-1 (+), Myogenin, Myo-D1, Myoglobulin (-), Desmin seyrek fokal (+), LCA, CK, EMA, CD34, SMA, CD99, CD56, Kromogranin, Sinaptofizin, S-100 (-), TLE-1 yer yer (+) olarak saptanmıştır. Olgunun sağlıklı olan 4 yaşındaki kız kardeşinde de akciğerde kistik oluşum nedeniyle doğum sonrası lobektomi öyküsü bulunduğu bildirilmiştir. Olgu Michigan Sağlık Üniversitesi Pediyatrik ve Perinatal Patoloji Bölümü'nden Prof.Dr. Rabah-Hammad, Raja'ya konsülte edilmiş olup tedavi etkisinde PPB, solid tip olarak yorumlanmıştır.

SONUÇ: PPB tip I, tip II ve III'e göre oldukça iyi prognozlu olup cerrahi eksizyon yeterli olabilir. PPB tip III ise en kötü prognozlu gruptur ve tip I lezyonun zaman içinde tip II ve III'e ilerleme riski söz konusudur. Ayırıcı tanıda öncelikle rhabdomyosarkom, synovial sarkom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, nöroblastom, Ewing sarkomu düşünülmesi gereken malignitelerdir. Olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Pleuropulmoner blastom, akciğer tümörleri, çocukluk çağı