

GÖĞÜS DUVARI VE AKCİĞER TÜMÖRLERİ

CHEST WALL AND LUNG TUMORS

Funda Çorapcıoğlu

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

e-posta: fundacorapcioglu@yahoo.com

doi:10.5152/tcb.2012.33

Özet

Çocukluk çağı göğüs duvarı tümörleri heterojen bir grup hastalık olup infant döneminden adölesana dek herhangi bir yaş grubunda görülebilmektedir. Pediatrik pulmoner tümörler de nadir bir tümör grubudur. Malign tümörler, benign tümörlerden daha sık görülmekte ve maligniteler içinde metastatik akciğer lezyonları en sık saptanmaktadır. Ayrıntılı öykü ve fizik muayeneyi takip eden radyolojik görüntüleme yöntemleriyle primer tümör ve yayılımı tanımlanabilir. Kesin tanı için biyopsiye ihtiyaç duyulmaktadır. Neoadjuvan kemo-terapi ve tam çıkarım cerrahisi temel tedavi modalitelerdir. Radyoterapi cerrahi çıkarım olanağına ve rezidüel hastalığın varlığına bağlı olarak sıklıkla uygulanır.

Anahtar kelimeler: Göğüs duvarı, akciğer, tümör

Abstract

Chest wall tumors in childhood can be very heterogeneous and may appear at any age from infancy to adolescence. Pediatric pulmonary tumors are also rare. Malignant pulmonary tumors are more frequently diagnosed than benign lesions, with metastatic cancers being the most common. A careful history and physical examination should be followed by adequate imaging studies to delineate the primary tumor and identify a possible site of dissemination. Diagnosis usually requires biopsy. Neoadjuvant chemotherapy and complete surgical resection remain the basis of therapy for primary tumors. Radiotherapy can be frequently employed, depending on the precise tumor involved.

Key words: Chest wall, lung, tumor

GÖĞÜS DUVARI TÜMÖRLERİ

Çocuklarda göğüs duvarının kemik, sinir, kas, damar ve subkutan doku gibi yapısal komponentlerinin tümünden benign ve malign tümörler gelişebilir. Bu nedenle çocuklarda göğüs duvarı tümörleri son derece heterojen patolojik tanılarını barındırmakta ve infant döneminden adölesana dek herhangi bir yaş grubunda görülebilmektedir (1,2). Çocukluk yaş grubunda toraks tümörlerinin 1/5'i göğüs duvarında yer almaktadır. Bununla birlikte göğüs duvarı maligniteleri pediatrik kanserlerin sadece %1.8'ini oluşturmaktadır (1-3). En sık görülen tümörler Tablo 1'de verilmiştir. Bu derlemede göğüs duvarı malign tümörleri anlatılmaktadır.

Erişkin yaş grubunda göğüs duvarının en sık rastlanan malign tümörü kondrosarkom olmasına rağmen, çocuklarda en sık görülen malign tümör Ewing sarkoma (ES) ailesi tümörlerdir (4,5). Shamberger ve Grier'in (5) 73 vakalık serilerinde, %56 Ewing ailesi tümörleri,

%23 rabdomiyosarkom, %15 lenfoma, %5 fibrosarkom, %3 osteosarkom ve %3 kondrosarkom sıklığı bildirilmektedir. Bir arada göğüs duvarı ve mediastinal tutulumu en sık nöroblastomlu çocuklarda, göğüs duvarı ve akciğer parankimi tutulumu ise en sık Ewing sarkomlu olgularda bildirilmektedir (2).

GÖĞÜS DUVARI TÜMÖRLERİNE GENEL YAKLAŞIM

Ayrıntılı öykü ve fizik muayene sonrasında 2 yönlü akciğer grafisinde büyük kitleler, kemik erezyonu, altta var olan pulmoner infiltrasyon ve mediastinal lenfadenopati ayırd edilebilir. Genellikle toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) lezyonun lokalizasyonu, boyutu, kemik tutulumu ve komşu yapılarla ilişkisi hakkında daha ayrıntılı bilgi verir. Bilgisayarlı tomografi ayrıca akciğer parankim metastazlarını değerlendirmede en iyi radyolojik yöntemdir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)

Tablo 1. Çocukluk çağı göğüs duvarı tümörleri* (1)

	Kemik kökenli	Yumuşak doku ve diğer mezenzimal kökenli
Benign	Osteokondrom	Hamartom
	Fibröz displazi	Hemanjiyom
	Kondroblastom	Lenfanjiyom
	Osteoblastom	Fibrom
	Anevrizmal kemik kisti	Nörofibrom
		Lipom
		Lipoblastom
		Schwannom
		Ganglionörom
Malign	Ewing sarkom ailesi (Askin, PNET)	Ewing sarkom ailesi
	Osteosarkom	Nöroblastom, ganglionöroblastom
		Lenfoma
		Rabdomiyosarkom
		Langerhas hücreli histiyositoz
		Fibrosarkom
		Malign fibröz histiyositom

*Sıklık sırası gözetilmemiştir

lezyonun yumuşak doku komponentini, sıvı içeriğini, komşu yapılarla ilişkisini ve spinal/epidural uzanımını değerlendirmede detaylı bilgi verir. Pozitron emisyon tomografi (PET) metastatik değerlendirmede faydalı olabilir de, neoplastik süreçleri inflamasyon ve infeksiyondan ayırmada yanılgılara neden olabilir (6).

Göğüs duvarı malign tümörlerinde ilk cerrahi girişim özel vakalar dışında sadece tanısal amaçlı biyopsi ile sınırlı olmalıdır. Önerilen biyopsi tekniği “tru-cut” veya insizyonel biyopsidir. Bunun nedeni morfolojik ve immunohistokimyasal doku tanısı ve moleküler genetik çalışmalar için yeterli örneklem sağlayabilmektir. İnce iğne aspirasyon biyopsileri (İİAB) malign tümör tipini belirlemede yetersiz kalmaktadır. Deneyimli sitopatologların İİAB materyalindeki küçük yuvarlak mavi hücreli tümör tanıları altında ES ailesi tümörler, rabdomiyosarkom, nöroblastom ve lenfoma tanılarından herhangi bir kanserin olabileceği unutulmamalıdır. Hatta bazı vakalarda açık biyopsilerle bile tanı konulamayıp, tümör spesifik moleküler genetik değişikliğin gösterilmesiyle tümör tipinin kesinleşebildiği bilinmektedir (7).

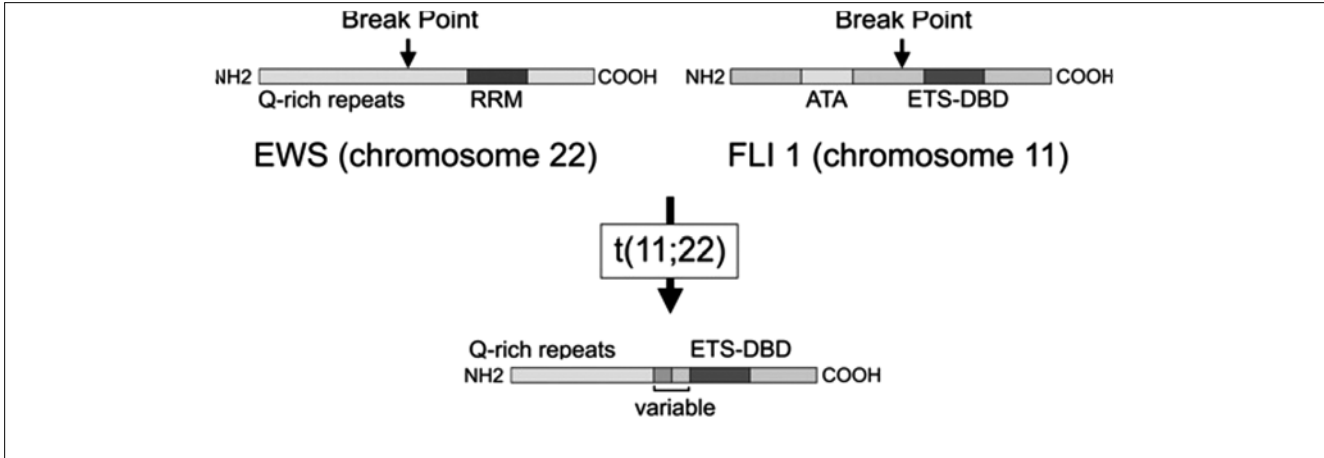
EWING SARKOMU AİLESİ TÜMÖRLER

ES ailesi içinde klasik ES, atipik ES, primitif nöroektodermal tümör (PNET) ve Askin tümörü yer almaktadır. ES ailesi tümörler postganglionik parasempatik

primordial hücrelerden köken alırlar. Askin tümörü ile PNET arasında histolojik fark bulunmamakta ve Askin tümörü torakopulmoner PNET’i tanımlamaktadır (8). ES ailesi tümörler küçük yuvarlak mavi hücreli tümörler grubundadır (7). t(11;22) (q24;q12) tanımlayıcı genetik değişikliktir (9). Bu translokasyon EWS-FLI1 füzyon gen ve proteinin oluşmasıyla sonuçlanmakta ve füzyon gen ürünü hedef genlerin ekspresyonunun modülasyonuna neden olmaktadır (10,11) (Şekil 1). Olguların %15’inde EWS/ERG füzyonu (t(11;21)) patogeneze den sorumludur.

Çocuklarda ES ailesi tümörlerin %13’ü göğüs duvarı yapılarından, sıklıkla da kosta veya interkostal yumuşak dokudan kaynaklanır (12). Askin tümörlerin bazen yumuşak doku komponenti çok belirgin olduğundan diğer ES ailesi tümörlere benzer olarak tümörün osseöz/ekstraosseöz orjini ayırd edilemez.

Çocuklar genellikle göğüs duvarında kitle ve/veya ağrı ile başvururlar. Var olan plevral ve perikardial efüzyon dispneye neden olabilir. Hava yolu obstrüksiyonu genellikle olmaz. En sık metastaz yeri akciğer parankimi olmakla birlikte kemik ve kemik iliği metastazları da sıktır. Uygulanacak ilk cerrahi yaklaşım biyopsiyle sınırlıdır. İnsizyonel biyopsinin onkolojik prensiplere uygun olarak yapılması, sonradan uygulanacak onkolojik definitif cerrahinin başarısını etkilememesi yönünden önemlidir. Hasta anestezi altındayken evreleme amaçlı



Şekil 1. ES ailesi tümörlerde EWS-FLI1 füzyonu (10)

kemik iliği aspirasyon ve biyopsilerinin yapılması ve malign tümör klinik ön tanısı kuvvetli ise sonrasında uygulanacak kemoterapiler için port veya açık uçlu kateter takılması da hastanın tekrar anestezisi almasını önleyecektir (1,7).

ES ailesi tümörler sistemik hastalık riski gözetilerek neoadjuvan kemoterapi, cerrahi ve cerrahi sonrası rezidüel hastalık varlığında radyoterapi ile kombine tedavi edilmektedir. Bununla birlikte göğüs duvarı kökenli Askin tümörlerde geniş cerrahi rezeksiyon ve mikroskopik negatif cerrahi sınır sağlamak güç olduğundan radyoterapi çoğu vakada uygulanmaktadır. Ancak radyoterapinin erken ve geç yan etkileri nedeniyle mümkün olabildiğince tam çıkarım önerilmekte, bunu neoadjuvan kemoterapi daha olanaklı hale getirmektedir. Kemosensitif olan ES ailesi tümörlerde kemoterapi ile küçülen tümörün, tutulu kosta ve kasları da içeren lokal rezeksiyonu bu sayede daha az agresif olabilmektedir (13). Cerrahin operasyonda amacı tümör negatif cerrahi sınır sağlamaktır. Mikroskopik rezidüel hastalığın bulunmaması radyoterapi ihtiyacını teorik olarak ortadan kaldırırsa da tedavi zorlukları nedeniyle Askin tümörü ES ailesi içinde kötü prognostik özellikte olan grupta yer alır. Tanıda malign plevral efüzyonun varlığı lokal kontrolü zorlaştırmakta, radyoterapiyi gündeme getirmektedir. Kemoterapi protokolleri vinkristin, aktinomisin D, siklofosfamid, ifosfamid, doksorubisin ve etoposid içermektedir. Multimodal tedaviye rağmen göğüs duvarı kaynaklı ES ailesi tümörlerse 5 yıllık olaysız sağ kalım %55-65 civarındadır (7,12,14).

RABDOMİYOSARKOM

Rabdomiyosarkom immatür mezenşimal orijinli tümördür. Çocukluk çağı kanserlerinin %3-5'ini oluşturmakta olup çocuklarda en sık görülen yumuşak doku sarkomudur (15). Rabdomiyosarkomların sadece %7'si

gövdede yerleşir. Radyolojik olarak diğer sarkomlardan ayırıcı tanısını yapmak mümkün değildir (7).

Rabdomiyosarkomların genel prognostik özellikleri içinde göğüs duvarı "unfavorable" bir lokalizasyondur. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS), birbirini takip eden çalışmalarıyla pediatrik onkolojideki en geniş hasta serisine ve deneyime sahip çalışma grubudur. IRS'nin çalışmalarında rabdomiyosarkomların %3.7'si göğüs duvarı kaynaklıdır. Bu grupta yaş ortalamı 8.5 yıl olup, hastaların yarısından fazlasında alveolar histoloji saptanmıştır (16). Tedavide multimodal tedavi uygulanmaktadır. Primer komplet rezeksiyon sadece yeterli cerrahi sınır sağlanabilecek olgularda düşünülmeli, göğüs duvarı lokalizasyonu bu açıdan kötü bir bölge olması nedeniyle de genellikle başlangıçta sadece biyopsi alınması önerilmektedir. Kemoterapi tedavinin temel komponenti olup vinkristin, aktinomisin D ve siklofosfamid standart ilaçlardır. İfosfamid ve etoposid uygulanan protokoller de bulunmaktadır. Neoadjuvan kemoterapi uygulaması tümör yükünü azaltmakta, cerrahi için daha uygun tümör boyutunu sağlamakta ve mikrometastatik hastalığı tedavi etmektedir. Rabdomiyosarkomlarda lokal kontrolün son derece önemli olduğu bilinmekle birlikte agresif cerrahilerden kaçınmak ve lokal kontrolü sağlamak için radyoterapiden faydalanmak görüşü göğüs duvarı rabdomiyosarkomlarında pediatrik onkologların önerdiği yaklaşımdır (17).

NÖROBLASTOM

Çocuklarda en sık görülen ekstrakranial solid tümördür. Sempatetik sinir dokusunun immatür embriyonel tümürüdür. İnfantlarda nöroblastomun torasik lokalizasyonu %29 iken, daha büyük çocuklarda %14'e düşmektedir. Primer göğüs duvarı kaynaklı nöroblastom ayrıca tanımlanmamakla birlikte paravertebral lokalizasyon

yonlu kitlelerin uzantısı veya kemik metastazları olarak karşımıza çıkar (7,18). Nöroblastomun şaşkıncı davranışı spontan regresyondan, tümör hücrelerinin histopatolojik ve genetik özellikleri, hastanın yaşı ve tümör lokalizasyonu gibi parametrelere bağlı olarak, çok agresif davranış paternine dek değişkenlik gösterir. Temel onkolojik tedaviye kemoterapi ile başlanmaktadır. Aciller dışında cerrahi ve radyoterapi gibi lokal tedavi yöntemleri her hasta için bireysel ve protokoller çerçevesinde tartışılmalıdır. Siklofosamid, doksorubisin, etoposid, dakarbazin, ifosfamid ve sisplatin konvansiyonel tedavi şemalarında yer almakla birlikte yüksek risk grubundaki hastalar otolog kök hücre destekli yüksek doz kemoterapiye adaydır. Amerika ve Avrupa gruplarında yüksek doz meta-iodobenzil guanidin tedavisiyle ilgili deneyimler de oluşmuştur. Cerrahiye uygun hastalarda ve primer cerrahi yapılamayanlarda ikincil bakış cerrahileri ve radyoterapi gerekliliği multidisipliner yaklaşımla kararlaştırılmalıdır (1,18).

OSTEOSARKOM

Aksiye iskelette görülme oranı ES ailesi tümörlere göre düşüktür. BT'de kalsifikasyon varlığı dikkat çekicidir. Radyorezistan olması nedeniyle lokal kontrolde cerrahi büyük önem taşır ve prognozu etkiler. Neoadjuvan kemoterapi mikrometastatik hastalığın tedavisinin yanı sıra cerrahi sınırların negatif olmasına da olanak verebilir. Sisplatin, doksorubisin, ifosfamid ve metotreksat kemoterapi prokollerinde kombine kullanılmaktadır.

FİBROSARKOM

İnfanıl formu süt çocukluğu döneminde görülüp t(12;15) karakteristik genetik değişikliktir. İnanıl formda metastatik hastalık az ve prognoz iyidir (5 yıllık yaşam oranı %90-100). Radikal ancak non-mutilatif cerrahi temel tedavi şeklidir. Tanıda tam çıkarımı olanaksız tümörlerde vinkristin, aktinomisin D ve siklofosamid kombinasyonu cerrahiye olanak sağlayabilir. Küçük çocuklarda radyoterapi olası geç yan etkileri nedeniyle ilk tedavi seçeneklerinden değildir. Adult tip fibrosarkom daha büyük çocuklarda görülür ve 5 yıllık genel sağkalım %50-60 olması nedeniyle kötü prognozludur. Radikal çıkarım uygulanmalı, mümkün olmayan vakalarda neoadjuvan kemoterapi ile başlanmalıdır. Cerrahi sınır pozitif vakalarda radyoterapi uygulanmalıdır (1).

LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZ (LCH)

LCH monosit-makrofaj sisteminden köken alan Langerhans hücrelerinin proliferatif bir hastalığıdır.

Tipik bir kanser olmamakla birlikte klinik davranışı çocuklarda bazen çok agresif bir maligniteye benzer. Kemik en sık görüldüğü lokalizasyonlardandır. Göğüs duvarı tek kemik lezyonunda küretaj ve intalezyonel tedaviler yeterli iken LCH'nin sistemik formunda kemoterapi (prednisolon, vinblastin, metotreksat, 6-merkaptopürin) temel onkolojik tedavi yöntemidir (1,7).

LENFOMA

Göğüs duvarı izole lenfoması nadir olmakla birlikte sistemik hastalığın bir komponenti olarak karşımıza çıkmaktadır. Hodgkin ve non-Hodgkin lenfomada hastalığın seyri ve tedavisi tümörün tipine göre değişmekle birlikte, non-Hodgkin lenfomada kemoterapi temel tedavi şeklidir. Hodgkin lenfomada hastalığın evresine göre göğüs duvarı tutulumuna radyoterapi uygulanması vaka bazında tartışılmalıdır (1,6,7).

AKCİĞER TÜMÖRLERİ

Çocukluk çağında primer akciğer neoplazileri nadir olup, metastatik akciğer kitleleri daha sık görülür (18). Çocuklarda primer benign/malign ve sekonder (metastatik) malign tümör oranları sırasıyla; 1.4/11.6 olup metastatik tümörler primer malign neoplazilerden 12 kat fazla görülmektedir (19). Çocuklarda primer akciğer tümörlerinin %75'i maligndir. Bu grubun çoğunluğunu plevrapulmoner blastom (PPB) (%57.1) ve karsinoid tümör (%14.3) oluşturmaktadır (20) (Tablo 2). PPB parankimal neoplazilerin %72'sini, karsinoid tümör ise trakeobranşial neoplazilerin %67'sini oluşturmaktadır.

Çocuklarda çoğu benign ve malign akciğer tümörleri özgül olmayan semptomlar nedeniyle çekilen direkt akciğer grafilerinde rastlantısal olarak saptanır. Radyolojik görüntüleme yöntemleri akciğer lezyonlarını doğru olarak tanımlasa da, mikroskopik değerlendirme olmaksızın benign-malign ayrımının yapılması güçtür.

Çocuklarda parankimal akciğer tümörleri genellikle asemptomatiktir. Semptomatik hastalarda öksürük, hemoptizi, ateş, tekrarlayan pnömoniler görülebilir. Bu semptomlar yabancı cisim aspirasyonunun neden olduğu parsiyel bronşial obstrüksiyon bulgularına benzer. Yaygın infiltrasyon, sekonder enfeksiyon veya obstrüksiyon distalindeki akciğer alanında kollaps varlığı respiratuvar bozukluğa neden olabilir. Göğüs ağrısı nadirdir ve plevra veya göğüs duvarı tutulumunun göstergesi olabilir. Büyük tümörler disfaji ve superior vena kava obstrüksiyonuna neden olabilirler (21).

Aşağıda çocuklarda akciğerde en sık görülen malign tümörleri 21 no.lu kaynaktan yararlanılarak anlatılmıştır.

Tablo 2. Çocuklarda primer akciğer tümörlerinin doku temelli sınıflaması (20)

Doku tipi	Benign	Malign
Embriyonik	Hamartom Matür teratom	Plevrapulmoner blastom İmmatür teratom Malign germ hücreli tümörler
Mezenşimal	İnflamatuvar miyofibroblastik tümör Hemangiom Lenfangiom Nörofibrom Leiomyom	Snovial sarkom Rabdomiyosarkom Ewing sarkom ailesi tümörler Anjiyosarkom Kaposi sarkomu
Lenfohistiyositik	Lenfoproliferatif hastalık (poliklonal) Histiyositozlar	Lenfoma Lenfoproliferatif hastalık (monoklonal)
Epitelyal	Papilloma/papillomatozis Muköz gland adenomu	Karsinoid tümör Mukoepidermoid karsinom Adenoid kistik karsinom Squamöz hücreli karsinom Adenokarsinom Bronkoalveolar karsinom
Mezotelyal		Mezotelyoma

MALİGN TRAKEA-BRONŞİAL TÜMÖRLER

Karsinoid tümör

Pulmoner karsinoid tümör geçmişte benign bronşial adenom grubunda sınıflandırılmıştır. Yeni kanıtların ışığında büyük hücreli nöroendokrin karsinomlar ve küçük hücreli karsinomlar arasındaki malign neoplazm spektrumunun bir parçası olduğu kabul edilmektedir. Bu tümörler genellikle adolesan yaş grubunda görülür ve çocukluk çağı endobronşial lezyonların %80'ini oluşturmaktadır. Karsinoid tümörler nöroendokrin diferansiyasyona sahip endobronşial veya peribronşial kitle oluşturacak şekilde büyürler. Akciğerin nöroendokrin tümörleri patolojik kriterlere göre tipik ve atipik karsinoid tümörler olarak sınıflandırılır. İyi diferansiye tipik karsinoid tümör ile daha agresif davranış paternine sahip atipik karsinoid tümörün ayrımını yapmak güç olabilir. Atipik karsinoid tümörlerin mitotik aktivitesi ve hücre yoğunluğu yüksek olup nekroz alanları görülür.

Karsinoid tümörler değişmez olarak hırıltı, tekrarlayan pnömoni, kollaps ve hemoptizi ile karakterize bronşial obstrüksiyon belirti ve bulgular ile prezente olurlar. Sıklıkla bu çocuklar astım tanısı alarak tümör tanısında gecikilebilir. Nadiren metastatik hastalıkla prezente olabilirler. İleri evre tümörlere kronik distal enfeksiyon ve bronşektaziler sıklıkla eşlik eder.

Prognoz hastalığın evresine ve alt tipine bağlıdır. Atipik tümörlerde metastatik hastalık daha siktir ve prognoz daha kötüdür.

Şüpheli endobronşial lezyon varlığında BT ve bronkoskopi başvurulması gereken tanısall yöntemlerdir.

Vaskülaritesi yüksek tümörlerde hava yolu içine kanama riski nedeniyle yoğun damar yapılarının görüldüğü bölgeden biyopsi almaktan kaçınılmalıdır. Çocuklarda endobronşial tümörlerin temel tedavi yöntemi cerrahi rezeksiyondur. Çoğu karsinoid tümör santral yerleşimlidir ve mümkün olan vakalarda bronşial sleeve rezeksiyon uygulanmalıdır. Periferal tümörler ve bronşial ağacın segmentlerini yaygın olarak tutmuş tümörlerde akciğer rezeksiyonu ve hatta pnömonektomi gerekebilir. Kemoterapi ve radyoterapinin yararı bulunmamaktadır.

Lenf nodu tutulumu olan karsinoid tümörlerde bile cerrahi rezeksiyon sonrası prognoz iyi ve yaşam oranı %90'dır. Cerrahi rezeksiyon yapılmış atipik karsinoid tümörlerin prognozu ise kötü olup, beş yıllık yaşam oranı %25-69'dur.

Akciğer fibrosarkomu

Çocuklarda primer pulmoner fibrosarkom nadirdir. Endobronşial lezyonlar, distal obstrüksiyon ve buna bağlı iyileşmeyen pnömoniye neden olur. Tanı bronkoskopik biyopsi, bronkoalveolar lavaj veya fırça biyopsisiyle konur. Bu tümörün kemoterapiye dirençli olması nedeniyle cerrahi rezeksiyon temel tedavi yöntemidir. Akciğer koruyucu sleeve rezeksiyon veya distal lezyonlar için lobektomi ile beraber tümör rezeksiyonu gerekir. Komplet çıkarım sonrası prognoz genellikle iyidir.

Bronkojenik karsinom

Pediyatrik yaş grubunda nadir olup, adolesanlarda görülür. Sloan Kettering Kanseri Merkezi'nin 21 yıllık primer pediyatrik epitelyal tümörlerdeki retrospektif

analizinde, diğer serilere benzer olarak, bronşial karsinomların çocuklarda en sık ikinci tümör tipi olduğu gösterilmiştir.

Çocuklarda bronkojenik karsinomların %80'nini andiferansiye adenokarsinomlar oluşturur. Skuamöz hücreli karsinomlar erişkinlerden daha az sıklıkla görülür. Pediatrik bronkojenik karsinomların çoğu ileri evre ve metastatik hastalıkla başvururlar. Bu nedenle prognozları kötüdür. Lokalize lezyonlar rezeksiyon için uygundur ve adjuvan kemoterapi uygulanabilir.

Bronkoalveolar adenokarsinomlar düşük gradlı tümörler olup hava yolları boyunca yayılma eğilimindedirler. Genellikle produktif öksürükle prezente olurlar. Radyoloji ve klinik özellikleriyle pnömoni yanlış tanısı aldıkları için tümör tanısı sıklıkla gecikir. Bu tümörler Hodgkin hastalığı, Ewing sarkoma, testiküler germ hücreli tümörlerden sonra sekonder malignite olarak veya konjenital pulmoner hava yolu malformasyonları (KPHM) zemininde gelişirler. Asemptomatik KPHM'lu vakalarda elektif rezeksiyon tartışmalıdır. Çoğu cerrah malignite gelişme potansiyel yönünden asemptomatik lezyonlarda elektif rezeksiyonu savunmaktadır. Bronkoalveolar karsinomların komplet çıkarımları sonrasında prognozlarının iyi olduğu bildirilmektedir.

Skuamöz hücreli karsinomlar respiratuvar papillomatозise sekonder olarak gelişir. Çocuklarda primer karsinom olarak da görülebilirler. Respiratuvar papillomatозisli çoğu çocukta laringeal lezyonlar tekrarlayan endoskopik cerrahiler gerektirebilir. Endotrakeal entübasyon lezyonların distal implantasyonuna neden olabilir ve bu lezyonlar malign transformasyon gösterebilir. Respiratuvar papillomatозis zemininde gelişen skuamöz karsinomlarda yaklaşım ve cerrahi rezeksiyon güçtür. Bu tümörlerin kemoduyarlılığı azdır.

MALİGN PARANKİMAL TÜMÖRLER

Plevrapulmoner Blastom

Plevrapulmoner blastom (PPB) geçmişte pulmoner rabdomiyosarkom, kistik mezenşimal hamartom, blastom ve andiferansiye sarkom gibi isimler almıştır. Bu tümörlerin tümü günümüzde PPB şemsiyesi altında gruplanmıştır ve erişkin yaş grubunda görülen pulmoner blastomdan farklı bir tümör grubudur. Dehner, PPB'un çocukluk çağında torakopulmoner mezenşimden köken olan disembriyonik bir neoplazm olduğunu savunmaktadır. Bir çalışmada PPB'lu çocukların kardeşlerinde %25 oranında PPB, pulmoner kist, kistik nefroma, sarkom, medulloblastom, tiroid displazisi, malign germ hücreli tümör, Hodgkin hastalığı ve lösemi görüldüğü belirlenmiştir. Bu tümörlerin çoğu 3-4 yaş grubunda çocuklarda saptanmakla birlikte yenidoğan döneminden 12 yaşına kadar görülebilirler.

Plevrapulmoner blastomun farklı davranış paternine sahip 3 farklı tipi bulunmaktadır. Tip 1 PPB kistik tip olup küçük çocuklarda görülür. Tip 2 miksed solid ve kistik, tip 3 ise solid varyant olup daha büyük çocuklarda saptanan tiplerdir. Kistik tümörler konjenital kistik akciğer lezyonları zemininde gelişirler ve yeterli tedavi edilmezlerse daha malign solid lezyonlara değişim gösterebilirler. Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malfarmosyonu (KKAM) ile PPB'nin birlikteliği iyi tanımlanmışsa da, KKAM'nun PPB'a progresyonu konusu net değildir. Antenatal tanı alan bir kaç olguda rezeke edilen kistik akciğer lezyonlarının PPB içerdiği saptanmıştır. Plevrapulmoner blastom patolojik tanısı öncesi içi hava dolu olan kistlerin takibinde solid alanlar izlendiği belirlenmiştir. Histolojik olarak PPB andiferansiye blastomal hücrelerin diffüz proliferasyonu ile karakterizedir. İçeriğinde storiform veya alveoler paternde kondroblastik odaklar bulunur ve lipoblastik diferansiyasyon gösterir. Buna bağlı olarak PPB tümör hücrelerinin kompozisyonu gösterir şekilde vimentin, alfa 1 antitripsin, alfa 1 antikimotripsin, lizozim, KP1, desmin ve S100 gibi değişik immünohistokimyasal belirteçlerle boyanabilir.

Öksürük, ateş ve göğüs ağrısı gibi respiratuvar semptomlar PPB'un başvurudaki klinik bulgularıdır. Akciğer grafisinde pnömoni veya plevral effüzyon saptanabilir. Küçük çocuklarda pnömotoraks görülebilir. Bu hastalar ampiyem yanlış tanısı alabilirler.

Cerrahi öncesi uygulanan kombinasyon kemoterapisi prognozu düzeltmek adına önerilir.

Komplet rezeksiyon ve kemoterapi uzun süreli prognozu iyileştirmiştir. Yapılan bir çalışmada cinsiyet, tümör lokalizasyonu ve boyutu, zeminde var olan akciğerde kistik hastalık varlığı ve tam olmayan rezeksiyonlarda cerrahi rezeksiyonun genişliğinin yaşam oranını etkilemediği, total tümör rezeksiyonu olan hastaların yaşam oranlarının belirgin yüksek olduğu saptanmıştır.

Plevrapulmoner blastom agresif bir malignite olup tip 2 ve tip 3'de multimodal tedaviye rağmen 5 yıllık yaşam oranı %42'dir. Plevrapulmoner blastomun 3 subtipi arasında yaşam oranları açısından anlamlı bir fark olmamasına rağmen, tip 1'in diğer tiplere oranla rezektabilitesinin daha yüksek olduğu bilinmektedir. Mediasten ve plevra tutulumu, özellikle santral sinir sistemi ve kemiğe uzak metastatik hastalık varlığı kötü prognoz göstergesidir.

METASTATİK AKCİĞER TÜMÖRLERİ

Solid metastatik tümörler

Çocuklarda akciğer tümörlerinin %80'ini oluşturmaktadır (19). Çocukluk çağında görülen çoğu sarkom

ve embriyonel tümörün en sık metastaz yeri akciğer olmakla birlikte, akciğere en sık metastaz yapan tümörler Wilms tümörü ve osteosarkomdur (19,22). Diğer sık akciğer metastazı yapan çocukluk çağı solid tümörleri; ES ailesi tümörler, rabdomiyosarkom ve diğer yumuşak doku sarkomları, hepatoblastom ve tiroid karsinomlarıdır (3).

Wilms tümörü çocukta en sık görülen böbrek tümörü olup embriyonel bir tümördür. Akciğer parankimi en sık metastaz bölgesidir ve akciğer metastazları genellikle asemptomatiktir. Direkt grafilerde görülemeyecek kadar küçük metastazlar BT'de saptanabilir.

Pulmoner metastazlar kemoterapi ve radyoterapi ile kaybolur. Refrakter vakalarda akciğer metastazlarının rezeksiyonu osteosarkom kadar çocuklarda iyi tanımlanmış bir tedavi şekli değildir.

Osteosarkomlu çocuklarda tanı anında akciğer mikrometastatik hastalık çok sıktır. Bununla birlikte BT'de görülebilen metastatik hastalık oranı %15'dir (19).

Metastatik osteosarkomlu hastalarda metastazektomi uzun süreli yaşam açısından önemlidir ve hastaların %44'ünde tekrarlayan rezeksiyon operasyonları gerekebilir. Adjuvan kemoterapi ya da radyoterapi cerrahi ile birlikte erken relaps sıklığını azaltmaktadır. Metastazektomi sonrası erken relaps kötü prognoz işaretidir.

SİSTEMİK KANSERLERİN AKCİĞER TUTULUMU

Çocuklarda LCH'da akciğer tutulumu genellikle sistemik hastalığa eşlik eder. Akciğer parankim tutulumu BT'de değişik boyutta nodül, kavite, pnömosel ve hatta pnömotoraksın eşlik edebildiği retikülonodüler bir patern gösterir. Lenfomalarda ise akciğer parankimi tutulum paterni iyi sınırlı nodüler lezyonlar şeklindedir ve mediastinal ve hiler lenfadenopati eşlik edebilir (3).

KAYNAKLAR

- van den Berg H, van Rijn RR, Merks JH. Management of tumors of the chest wall in childhood: a review. *J Pediatr Hematol Oncol* 2008;30:214-21. [\[CrossRef\]](#)
- Wyttenbach R, Vock P, Tschapperler H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. *Eur Radiol* 1998;8:1040-6. [\[CrossRef\]](#)
- Sabate JM, Franquet T, Parellada JA, et al. Malignant neuroectodermal tumor of the chest wall (Askin tumour): CT and MR findings in eight patients. *Clin Radiol* 1994;49:634-8. [\[CrossRef\]](#)
- Ryan MB, McMurtrey MJ, Roth JA. Current management of chest wall tumors. *Surg Clin North Am* 1989;69:1061-80.
- Shamberger RC, Grier HE. Chest wall tumors in infants and children. *Semin Pediatr Surg* 1994;3:267-76.
- Resptrepo R, Lee EY. Updates on imaging of chest wall lesions in pediatric patients. *Semin Roentgenol* 2012;47:79-89. [\[CrossRef\]](#)
- La Quaglia MP. Chest wall tumors in childhood and adolescence. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:173-80. [\[CrossRef\]](#)
- Contesso G, Llombart-Bosch A, Terrier P, et al. Does malignant small round cell tumor of the thoracopulmonary region (Askin tumor) constitute a clinicopathologic entity? An analysis of 30 cases with immunohistochemical and electron-microscopic support treated at the Institute Gustave Roussy. *Cancer* 1992;69:1012-20. [\[CrossRef\]](#)
- May WA, Gishizky ML, Lessnick SL, et al. Ewing sarcoma 11;22 translocation procedures a chimeric transcription factor that requires the DNA-binding domain encoded by FLI1 for transformation. *Proc Natl acad Sci USA* 1993;90:5752-6. [\[CrossRef\]](#)
- Turc-Carel C, Aurias A, Mugneret F, et al. Chromosomes in Ewing's sarcoma. I. An evaluation of 85 cases of remarkable consistency of t(11;22 (q24;q12). *Cancer Genet Cytogenet* 1988;32:229-39. [\[CrossRef\]](#)
- Giovannini M, Biegel JA, Serra M, et al. EWS-erg and EWS-Flil1 fusion transcripts in Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumors with variant translocations. *J Clin Invest* 1994;94:489-96. [\[CrossRef\]](#)
- Shamberger RC, Laquaglia MP, Krailo MD, et al. Ewing sarcoma of the rib: results of an intergroup study with analysis of outcome by timing of resection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:1154-61. [\[CrossRef\]](#)
- Parikh M, Samujh R, Kanojia RP, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the chest wall in childhood: clinico-pathological significance, management and literature review. *Chang Gung Med J* 2011;34:213-7.
- Schuck A, Ahrens S, Konarzewska A, et al. Hemithorax irradiation for Ewing tumors of the chest wall. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2002;54:830-8. [\[CrossRef\]](#)
- Miller RW, Young JL Jr, Novakovic B. Childhood cancer. *Cancer* 1995;75:395-405. [\[CrossRef\]](#)
- Andrassy RJ, Wiener ES, Raney RB, et al. Thoracic sarcomas in children. *Ann Surg* 1998;227:170-3. [\[CrossRef\]](#)
- Mugishima H, Sakurai M. Symptoms of neuroblastoma: paraneoplastic syndromes. In: Brodeur GM, Swada T, Tsuchida Y, et al, eds. *Neuroblastoma*. Amsterdam: Elsevier Science;2000:293-301.
- McCahon E. Lung tumors in children. *Pediatr Respir Review* 2006;7:191-6. [\[CrossRef\]](#)
- Dishop MK, Kuruvilla S. Primary and metastatic lung tumors in the pediatric population: a review and 25-year experience at a large children's hospital. *Arch Pathol Lab Med* 2008;132:1079-103.
- Yu DC, Grabowski MJ, Kozakewich HP, et al. Primary lung tumors in children and adolescents: a 90-year experience. *J Pediatr Surg* 2010;45:1090-5. [\[CrossRef\]](#)
- Parikh DH. Lung tumors. In: Parikh DH, et al, eds. *Pediatric Thoracic Surgery*. London: Springer-Verlag;2009:251-9. [\[CrossRef\]](#)
- Weldon CB, Shamberger RC. Pediatric pulmonary tumors: primary and metastatic. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:17-29. [\[CrossRef\]](#)