

Çocuklukta Malign Plevral Mezotelyoma ve Olgu Sunumu

Ü. AÇIKEL, Ö. OTO, N. SARIOSMANOĞLU, E. SİLİSTRELİ, A. KARGI, F. SARIALİOĞLU, N. OLGUN, C. NARİN

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim

Çocukluk malign plevral mezotelyoma nadir görülen ve teşhisi oldukça zor olan bir tümör türüdür

Tüm mezotelyoma olgularının, ancak % 4-5'i yaşamın ilk 20 yılı içinde görülür (2). Çocukluk çağındaki malign tümörlere bağlı ölümlerden % 0.07'sinin malign mezotelyomaya bağlı olduğu bildirilmiştir (3). Bunun da % 67.5'lük oranı malign plevral mezotelyomaya bağlı gelişmektedir (5).

Malign plevral mezoteliomaya, hem çocuklarda hem de yetişkinlerde daha çok erkeklerde rastlanılır. Histo patolojik olarak epitelial, sarkomatöz veya miks tip olarak görülebilir (2). Periton, perikart ve skrotum, malign mezoteliomaların diğer görüldüğü organlar olmakla birlikte, plevraya göre oldukça düşük orandadır (3). Yetişkinlerde görüleni, asbest teması ile yakın ilişkide olmasına karşın, çocukluk yaşta görülenlerde bu ilişkiye pek rastlanmaz (2, 6).

8 yaşında, sol plevral mayi ve plevral kalınlaşma nedeniyle, toraktomi ile operasyona alınan, dekortikasyon ve sıvı drenajı uygulanan, patolojisinde sarkomatoid tip malign plevral mezotelioma saptanan kız çocuğu kliniğimizde ameliyat edildi. Bu yazımızda, konuyla ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Bu tümörlerin kemoterapi ve radyoterapiye cevabının zayıf olmasına rağmen, yakın izlem ve zamanında radikal cerrahi ile hastalanan yaşam kalitesinin ve hayatta kalma sürelerinin arttığını düşünmekteyiz.

GKD Derg 5:208-211

Malign Pleural Mesothelioma in Childhood and Case Report

Malign pleural mesothelioma is a kind of tümör which is seen rarely in children and difficult to diagnose (11).

Although this type of tumor is generally seen in the elderly patients, only 4-5 % of them is seen in the first 20 years of life (2). it was reported that 0.07 % of the deaths which are related to the malign tumors in infancy is related to malign mesothelioma (3). 67.5 % of this rate progresses as being related to malign pleural mesothelioma (5).

Especially in men and in both infants and adults malign pleural mesothelioma is seen. It may be seen as epithelial, sarcomatous and mixed types histopathologically (2). Peritoncum, pericardium and scrotum are the other sites where malign mesothelioma rarely appears (3). The one that is seen in adults is in relation with the contact of asbestos, but the one that is seen in children there is not any relation of this kind (2, 6).

The girl was 8-years-old, who presented with pleural effusion and pleural thickening in the basal left lung field. Decortication and pleural effusion drainage by left lateral thoracotomy vvas performed. Pathological examination revealed sarcomatoid type of malign pleural mesothelioma. in this case report we have reviewed the literature.

Although these tumors generally have a weak response to chemo- and radiotherapy, we believe that close follow-up and radical surgery on time can improve the patients quality of life and increase their survival.

Giriş

Plevral mezotelyomalar çocukluk yaşta çok nadir olarak görülmektedirler. Araştırmalarımıza göre 1960'dan beri yayınlanan vakaların sayısı 50'yi geçmemektedir. Bu tümör ile ilgili ilk seriler 1964 yılında Kauffman ve Stout, en geniş ve yeni seriler de 1988'de Fraier ve ark. tarafından yayınlanmıştır (5, 7). Bu olguların teşhisi oldukça güç ve teşhis konduktan sonra da radikal tedaviye rağmen mortaliteleri oldukça yüksektir. Grundy ve Miller'a göre, bu olguların yaşam süresi, tanı konduktan sonra genellikle 6 aydan azdır. Fraire ve ark. tarafından 1988'de yapılan geniş serili çalışmaya göre, kliniği kadar, patolojik tanısı da zor olan bu tümörlerin, birden fazla patoloj tarafından konsülle edilmesi, göğüs duvarını ilgilendiren birçok diğer tümörden ayırıcı tanısının dikkatle yapılması önerilmektedir (5, 6). Bizim olgumuz da, bu nokta dikkat edilmiş ve tanı, birden fazla patoloj tarafından, ayırıcı tanı titizlikle ele alınarak konmuştur.

Materyal ve Metod

Olgumuz, 8 yaşında, doğum öncesi ve sonrası anamnezinde patolojik öyküsü bulunmayan, asbestos yada radyasyon teması ile ilişkisi olmayan kız çocuğudur. Hastanemize Mart 1997'de, 3 gündür devam eden göğüsün sol tarafında ağrı, yüksek ateş ve nefes almada güçlük yakınmaları ile başvurmuştur.

Fizik incelemesinde, sol hemitoraksta, alt ve orta zonlarda matite ile bu zonlarda solunum seslerinin azalmış olduğu tespit edilmiş olup, laboratuvar bulgusunda patolojik olarak, beyaz küresinin 27.800 mm³, sedimantasyon hızının da 130 mm/I saat olduğu saptandı.

PA Akciğer grafisinde, sol akciğer tabanından, 2. kot hizasına kadar uzanan, sol hemidiafragmaı, sol kostadiafragmatik sinüsü silen, plevral mayiye ait homojen dansite artışı izlenmiş, yine sol akciğerin izlenen orta zon bölümlerinde havalanma hafif azalmıştır.

Kemik yapılarında ve sağ akciğerde herhangi bir patolojik görünüme rastlanmamıştır. Yapılan toraks ultrasonografisinde, sol diafragma düzeyinden başlayarak, skapula ortasına dek uzanan düzeyde, sol lateral posteriorda multipl, muhtelif boyutlarda kistlerden oluşan, multiloküle, multiseptalı kitle saptanmış olup, bilgisayarlı tomografide de diafragmadan tam ayırımı yapılamayan, septalı, heterojen kitle tespit edilmişti. Açlık mide sıvısında ARB görülmemiş olup, PPD negatif olarak sonuçlandı. Sol torakstan torasentez ile elde edilen sıvının laboratuvar incelemesinde patolojik bulguya rastlanmamıştır.

Olgu, hastanemize başvurusunun 6. gününde sol posterolateral torakotomi ile operasyona alındı. Akciğer yüzeyini kaplayan fibröz, beyaz plaklar ile oldukça kalınlaşmış olan plevra, akciğerden sıyrılarak, dekortikasyon yapıldı, işlem sonrası akciğer kolayca ekspansiyon olup, operasyon komplikasyonsuz sonlandı.

Patoloji bölümünden üç uzman tarafından yapılan incelemede kitlenin oldukça sellüler nitelikte ve immunohistokimyasal olarak vimentin ve keratin ile pozitif boyanan, iğsi görünümlü hücrelerden oluştuğu izlendi. Neoplastik hücrelerin nükleer atipi gösterdiği ve nadir mitozun gözlemlendiği saptandı. Bu yönüyle patolojik tanı, sarkomatoid malign mezotelioma olarak yorumlandı.

Sol akciğerde operasyon sonrası erken dönemde atelektazi saptanması üzerine, hastaya rijit bronkoskopi yapılmış ve sol akciğer ana bronşundaki mukus tıkaçları temizlenmişti. Gerekli irigasyon yapılarak akciğerin ekspansiyon olması sağlandı. Postop 10. günde hasta, cerrahi açıdan problemsiz iyileşmişti.

Operasyon sonrası 20. günde, pediatrik onkoloji tarafından Ifosfamid, Carboplatin, Ethoposid (ICE) + Vincristine, Adriamycin, Cyclophosphamid (VAC) kemoterapisi protokolüne başlanmış olan hasta, postoperatif 6

ay/l yılında klinik ve laboratuvar olarak sağlıklı olarak izlenmektedir.

Tartışma

Malign plevral mezotelyoma, çocukluk çağında çok nadir görülen ve tanısı oldukça güç olan tümördür (2, 3, 11, 9). Tüm mezotelyoma vakalarının ancak % 2-5'i ilk 20 yıl içinde görülür (2). Young ve Miller (12) insidensin, yılda 1 milyon pediatrik vakada yaklaşık 13 olduğunu bildirmişlerdir. Kumar'a (8) göre, pediatrik grupta, göğüs duvarını ilgilendiren malign tümörlerin ancak % 1.8'i solid malign tümörlerdir. Göğüs duvarını ilgilendiren malign tümörlerin % 90'dan fazlasını nöroblastomalar, rabdomyoblastomalar, Ewing sarkomu, osteosarkomlar ve malign histiositolar teşkil eder (9,11).

Yetişkinlerde görülen malign mezotelyoma etyolojisinde, önemli yeri olan asbestos temasının, pediatrik olgular ile ilişkisinin olmadığı düşünülmektedir (5,11).

Göğüs ve yan ağrısı ile nefes almada güçlük sıklıkla karşılaşılan yakınmalardır (11). Mezotelyoma ve plevral effüzyona, ikincil pnömoniye bağlı enfeksiyon bulguları da yakınmalara eşlik edebilir. Fizik inceleme bulguları, genellikle tutulan tarafta perküsyonla matite alınması, oskültasyonda solunum seslerinde azalma şeklindedir. Spesifik bir laboratuvar bulgusu olmamakla birlikte, nonspesifik enfeksiyon bulgularıyla karşılaşılabılır. Ayırıcı tanıda, tüberküloz, pnömoni, nonossöz Ewing sarkomu, nöroblastom, lenfoma ve nöroektodermal tümör (Askin tümörü) en sık akla gelen patolojilerdir (11). Diğer papiller ve iğsi hücreli tümörlerle olan benzerliğinden dolayı, birden fazla patolojiler tarafından oluşturulan grupta değerlendirilecek biopsi materyali ile tanıya ulaşılması uygun görülmektedir (2,5).

Tümü, vimentin için immunoreaktiftir. CEA'a karşı oluşan antikor, plesantal alkalın fosfat ve Leu-M1 ile reaksiyon vermezler (2).

Geniş eksizyon çeşitli kemoterapi yöntemleri, radyoterapi interferon ve interlökin uygulamaları tedavi çeşitlerini oluşturmaktadır (11). Radyoterapi, ağrının palyatif tedavisinde seçilen bir yöntemdir (11).

Tümörün gelişimini tahmin etmek çok güçtür (11). Genellikle 1-2 ay içinde fatal seyreder (2, 4). Geniş serilerde yapılan araştırmalarda yaşam süresinin tam konduktan sonra ortalama 6 ay olduğu bildirilmiştir (6). Özellikle tam rezeke edilen epitelial formlarında, uzun remisyon dönemlerine rastlanılabilir (11).

Sonuç olarak, çocuklukta malign plevral mezotelioma, gelişim özelliklerinin kolay tahmin edilememesi ve çocuklukta nadir görülen bir tümör olması nedeniyle, teşhisi oldukça zor olan ve teşhis konduktan sonra da oldukça fatal seyreden bir tümördür. Bununla birlikte, erken geniş eksizyon sonrasında, klinik ve radyolojik inceleme ile yapılacak sıkı takip, uygun kemoterapi ve rekürrenslere **karşı** zamanında ileri cerrahi girişim, hastaların yaşam süresi ve kalitesinde belirgin artış görülmesini sağlamaktadır.

Kaynaklar

1. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. A distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. Cancer 1979; 43: 2438-2450.
2. Coffin CM, Dehner LP. Mesothelial and related neoplasms in children and adolescents: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of eight cases. Pediatr Pathol 1992; 12: 333-334.
3. Coffin CM, Dehner LP. The soft tissues. in: Stocker JT, Dehner LP, editors: Pediatric Pathology, vol 2. Philadelphia: JB Lippincott, 1992:1092-1132.

4. Dsche MR, Guttenberg ME, Gordon R. Malignant pleural mesothelioma in a child. *Pediatr Pathol* 1988; 8: 437-441.
 5. Fraire AE, Cooper S, Greenber SD, Buftler P, Langston C. Mesothelioma of Childhood. *Cancer* 1988; 62: 838-847.
 6. Grundy CW, Miller RW. Malignant mesothelioma in childhood. *Cancer* 1972; 30: 1212-1218.
 7. Kauffman SL, Stout AP. Mesothelioma in children. *Cancer* 1964; 17: 539-544.
 8. Kumar APM, Green A, Smith JW, Pratt CB. Combined therapy for malignant tumors of the chest wall in children. *J Pediatr Surg* 1977; 12: 991-999.
 9. Pineschi A, Cavallaro S, Bardini T, Brach del Prever A, Forni M. Askın s tümör in children: report of two cases. *Pediatr Surg Int* 1992; 7: 73-75.
 10. Pratt CB, Douglass EC. Management of common cancers of childhood. In: Pizzo PA, Poplack DG, (eds). *Principles and Practice of Pediatric Oncology*, ed 2. Philadelphia: JB Lippincott, 1993:913-938.
 11. Vanneville G, Escande G, Dechelotte P, Demeocg F, Nebout P, Scheye T, Goddon R, Compagne D. Malignant pleural tumor in a child mimicking a mesothelioma. *Eur J Pediatr Surg* 1993; 3: 362-365.
 12. Young JL, Miller RW. Incidence of malignant tumors in US children. *J Pediatr* 1975; 86: 254-258.
-
- Yazışma Adresi:** Dr. Ü. Açıkel, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir
-