



Редкая злокачественная опухоль легкого у ребенка трех лет

Сташук Г.А.¹ • Пыхтеев Д.А.¹ • Казанцева И.А.¹ • Хромова А.С.¹ • Шпак О.С.¹

Плевропульмональная бластома – редкая первичная злокачественная опухоль, исходящая из легких и/или плевры. Чаще встречается у детей младшего возраста. Отличается от других опухолей легкого гистопатологическими особенностями. Представлен клинический случай опухоли у ребенка 3 лет. Первично патология была расценена как плевропневмония, а после выполнения компьютерной томографии – как опухоль, исходящая из средостения. Современные данные свидетельствуют о трудностях диагностики плевропульмональной бластомы даже при использовании полного комплекса лучевых методов исследования и участии подготовленных специалистов.

Ключевые слова: дети, плевропульмональная бластома, диагностика, компьютерная томография

doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-120-126

Плевропульмональная бластома – редкая первичная злокачественная опухоль, которая растет из легочной ткани и/или плевры и имеет смешанное происхождение. Чаще встречается у детей младшего возраста. Отличается от других опухолей

легкого гистопатологическими особенностями и прогнозом. Классическая легочная бластома состоит из незрелой эпителиальной и мезенхимальной ткани, напоминающей эмбриональную ткань легкого. На основании гистологической картины выделяют три типа этой опухоли: кистозный, или тип I, солидно-кистозный, или тип II, и солидный, или тип III [1]. Лечение – хирургическое с последующей полихимиотерапией. Прогноз – неблагоприятный.

Приводим собственное клиническое наблюдение.

Пациент О., 3 года, поступил в детское соматическое отделение по месту жительства экстренно с жалобами на затрудненное дыхание, кашель, повышение температуры тела до 38 °С. После рентгенологического обследования была выполнена пункция левой плевральной полости, удалено около 200 мл геморрагического выпота. Для дальнейшего лечения ребенок переведен в детское



реанимационное отделение ГБУЗ МО МОНКИ им. М.Ф. Владимирского.

При поступлении состояние ребенка расценено как крайне тяжелое. Объективно: при осмотре был беспокоен, температура тела 38,6 °С, цианоз носогубного треугольника, частота дыхания 44 в минуту. Отмечено участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. Левая половина грудной клетки выбухла, не участвовала в акте дыхания. При перкуссии определялось притупление перкуторного звука в левой половине грудной клетки. При аускультации – дыхание жесткое, резко ослаблено слева. По остальным органам – без патологических изменений. В гемограмме – умеренный лейкоцитоз с незначительным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, анемия легкой степени, тромбоцитоз, увеличение скорости оседания эритроцитов.

Обзорная рентгенограмма грудной клетки (исследование выполнено в детском реанимационном отделении, палатным аппаратом, лежа) показала: прозрачность левого легочного поля практически на всю высоту легкого значительно снижена за счет тотального гомогенного затемнения, за исключением небольшого участка воздушной легочной ткани в наддиафрагмальной зоне. Правое легкое без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок справа усилен, более выражено в прикорневых отделах. Тень средостения умеренно смещена вправо, сердце не увеличено. Диафрагма расположена обычно. Заключение: рентгенологическая картина левосторонней плевропневмонии, осложненной левосторонним осумкованным гидротораксом. По экстренным показаниям, в соответствии с клинической картиной и рентгенологическим исследованием грудной клетки, проведено дренирование левой плевральной полости. Было получено 500 мл жидкости черного цвета (рис. 1).

При цитологическом исследовании экссудата плевральной полости на фоне элементов крови обнаружены клетки реактивно измененного мезотелия и многочисленные лейкоциты: нейтрофилы – 90%, гистиоциты – 6%, лимфоциты – 2%, эозинофилы – 2%. Обнаружены также макрофаги с включениями гемосидерина и эритрофаги (до 5 в поле зрения). Заключение: цитологическая картина воспалительного экссудата.

Пациенту продолжена антибактериальная терапия. В связи с нарастанием симптомов дыхательной недостаточности ребенок был интубирован и переведен на искусственную вентиляцию легких. Состояние стабилизировалось. На контрольной обзорной рентгенограмме органов грудной клетки, сделанной на 2-е сутки от момента поступления в детское реанимационное отделение и после выполненной пункции, динамики в рентгенологической картине не

отмечено, сохранялось гомогенное затемнение левого легкого со смещением средостения вправо.

При ультразвуковом исследовании в левой плевральной полости отмечено наличие незначительного количества свободной жидкости. Всю плевральную полость от верхушки и практически до диафрагмы занимало образование размерами 9,5×8,5 см неоднородной структуры за счет участков различной эхогенности, имеющих четкие и ровные контуры. Левое легкое было оттеснено кзади. В правой плевральной полости жидкости не было. Визуализация вилочковой железы затруднена из-за образования. Заключение: эхографические признаки образования переднего средостения, вероятно, вилочковой железы (рис. 2).

При дальнейшем обследовании пациента, на 3-и сутки пребывания в детском реанимационном отделении, была проведена мультиспиральная компьютерная томография грудной клетки с внутривенным болюсным введением контрастного препарата: на компьютерных томограммах практически весь объем левой половины грудной клетки выполнен дополнительным многоузловым образованием, краниокаудальный размер которого составил 103 мм. Структура его негетерогенная, с наличием крупных сливных зон пониженной (кистозной) плотности и солидных участков, мелких плотных включений (рис. 3).



Рис. 1. Прямая рентгенограмма грудной клетки (после дренирования, лежа, палатным аппаратом, в детском реанимационном отделении) – субтотальное гомогенное затемнение левой половины грудной клетки

Сташук Галина Александровна – д-р мед. наук, гл. науч. сотр. рентгенологического отделения, профессор кафедры лучевой диагностики факультета усовершенствования врачей¹
✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2–1, Российская Федерация. Тел.: +7 (495) 681 66 42. E-mail: stashukmoniki@mail.ru

Пыхтеев Дмитрий Анатольевич – канд. мед. наук, заведующий отделением детской хирургии¹

Казанцева Ирина Александровна – д-р мед. наук, руководитель патологоанатомического отделения¹

Хромова Ася Султановна – клинический ординатор кафедры лучевой диагностики факультета усовершенствования врачей¹

Шпак Ольга Сергеевна – клинический ординатор кафедры лучевой диагностики факультета усовершенствования врачей¹

¹ ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация

После внутривенного введения контрастного препарата в артериальную фазу мультифазного исследования отмечена визуализация невыраженной сосудистой сети вдоль медиального контура образования, в венозную и отсроченные фазы – более выраженное контрастирование с выявлением пятен контраста по типу лакун, расположенных преимущественно по контуру образования. Оценить источник кровоснабжения образования было затруднительно. Средостение смещено вправо. Правая доля тимуса была небольших размеров, левая не дифференцировалась и сливалась с вышеописанным образованием (рис. 4).

Нижняя и верхняя доли левого легкого были смещены книзу и кзади, легочная ткань компремирована. В левой плевральной полости определялось небольшое количество воздуха по ходу смещенной междолевой плевры, вдоль задней поверхности правого легкого – участки инфильтрации легочной ткани сливного характера (рис. 5). Заключение: огромное объемное образование левого гемиторакса многоузловой структуры, вероятно, исходящее из переднего средостения (дизонтогенетическая опухоль?). Полисегментарная правосторонняя пневмония.

На 8-е сутки пребывания ребенка в стационаре выполнена операция – переднебоковая торакотомия слева. При ревизии выявлено большое – 12 × 12 см – округлое кистозно-солидное образование, исходящее из верхней доли левого легкого, практически полностью оттесняющее здоровые участки легкого книзу.

Образование частично вылущено из ткани верхней доли с обработкой приводящего сосуда, оставшаяся ткань опухоли, интимно прилежащая к ткани легкого, удалена – выполнена атипичная резекция верхней доли. Гистологически – плевропульмональная бластома, солидный вариант с преобладанием рабдомиобластической дифференцировки с обширными очагами некроза опухоли.

При иммуногистохимическом исследовании в большинстве клеток отмечалась экспрессия виментина и мышечного актина, очагово – десмина и миоглобина, в единичных клетках – MyOD1 и S-100. Отсутствовала экспрессия гладкомышечного актина, цитокератина широкого спектра (клон AE1/AE3), цитокератинов высоких молекулярных весов (клон 34 бета E12). Индекс пролиферации опухолевых клеток Ki-67 в точках максимальной активности достигал 57–59% – картина плевропульмональной бластомы с преобладанием рабдомиобластической дифференцировки (тип II).

В послеоперационном периоде проводилась антибактериальная, инфузионная и симптоматическая терапия. Пациент переведен для дальнейшего химиотерапевтического лечения в онкологический диспансер.

Обсуждение

Плевропульмональная бластома – редкая и агрессивная дизонтогенетическая внутригрудная опухоль детского возраста, исходящая из легких, плевры или смешанного характера роста. Включена в подгруппу XIIa (код заболевания 8973) Международной классификации детских злокачественных новообразований (International Classification of Childhood Cancer – ICC-3), в которой представлены исключительно редко встречающиеся опухоли, составляющие не более 0,1% в структуре заболеваемости [2, 3]. Стандартизованный по возрасту показатель заболеваемости составляет 0,03–0,07 на 100 тыс. детей [2, 4, 5]. Болезнь имеет плохой прогноз [2, 4]. Обычно плевропульмональная бластома поражает детей младшей возрастной группы, опубликованы сообщения о редких случаях заболевания у детей старше 10 лет и только об 1 случае у 36-летнего пациента [6]. Возраст возникновения опухоли в значительной степени зависит от ее типа: для типа I средний возраст составляет 10 месяцев, для типа II – 34 месяца, для типа III – 44 месяца [7]. Плевропульмональная бластома диагностируется чаще у мальчиков (соотношение «мальчики/девочки» составляет 1,6:1) преимущественно в возрасте 2–3 лет [8, 9, 10].

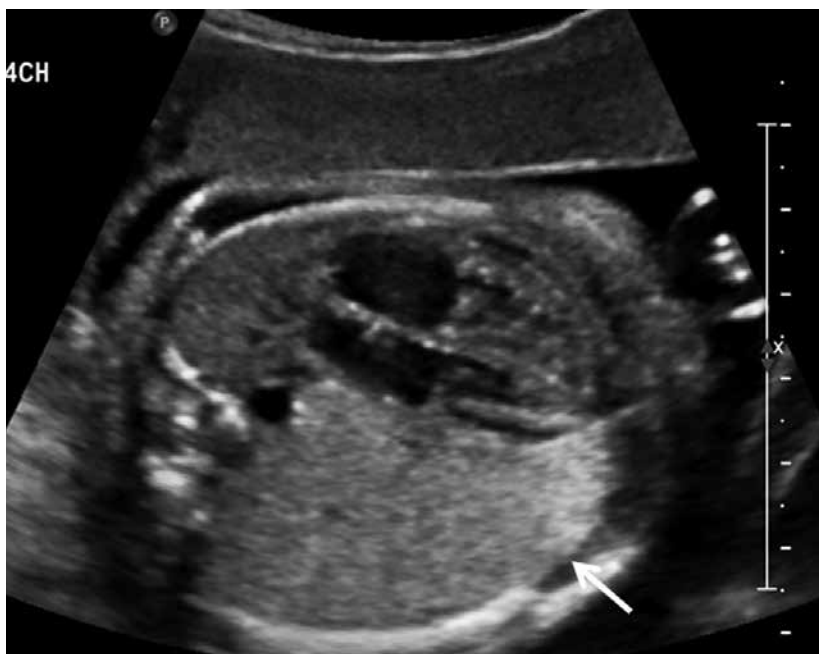


Рис. 2. Ультразвуковая томограмма левой половины грудной клетки – образование с четкими и ровными контурами, неоднородной эхогенности (стрелка)



В 1952 г. W.G. Barnard описал данное заболевание как «эмбриональное легкое», основываясь на гистологическом подобии опухоли и эмбриональной ткани легкого плода [11, 12]. Термин «бластома» был введен позже, в 1961 г., Н. Spencer, который предположил происхождение этой опухоли из плевропотенциальной легочной бластомы, аналогично таким редким опухолям у детей, как опухоль Вильмса, нейробластома, гепатобластома и другие, имеющие такие же гистологические особенности и относящиеся к «мезенхимальным новообразованиям» по классификации Всемирной организации здравоохранения [8, 12, 13]. В 1988 г. J.C. Manivel ввел термин «пульмональная бластома», который применялся для определения данного типа опухоли у взрослых. Позднее был предложен термин «плевропульмональная бластома» для обозначения данного заболевания у детей, которое, в отличие от опухоли взрослых, имеет в большинстве случаев сложную гистологическую структуру, но не содержит злокачественных эпителиальных клеток [8, 12, 13]. Приблизительно в 25% случаев плевропульмональная бластома связана с синдромом наследственной опухоли. J.R. Priest (1996) анализировал информацию относительно семей 45 детей с плевропульмональной бластомой. У 12 из них была найдена ассоциация между плевропульмональной бластомой и другими дисплазиями, неоплазиями или злокачественными образованиями у пациентов или их родственников. Болезни, выявленные в ассоциации, включали другие случаи плевропульмональной бластомы, легочных кист, кистозных нефробластом, сарком, медуллобластом, дисплазий щитовидной железы, злокачественных опухолей зародышевых клеток, болезни Ходжкина, лейкемии и др. [14].

Несмотря на то что проведен целый ряд исследований, гистогенез опухоли до сих пор остается спорным. Некоторые авторы считают, что плевропульмональная бластома может быть подтипом карциносаркомы. S.O. Vargas и соавт. на основании цитогенетического исследования утверждают: при плевропульмональной бластоме всегда определяется полирибосома хромосомы 8, а клоновая пролиферация ограничена злокачественными мезенхимальными элементами, тем самым поддерживая точку зрения, согласно которой эпителиальные компоненты не относятся к опухоли [15]. Плевропульмональная бластома встречается не только в легком, но и в средостении, диафрагме и плевре. Это дало основания предположить, что опухоль может

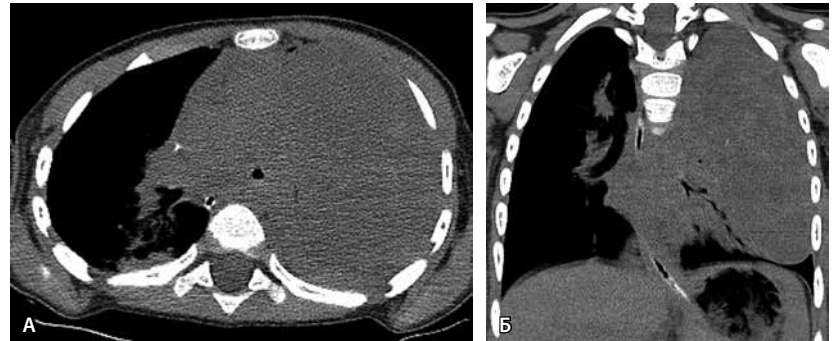


Рис. 3. Компьютерные томограммы, нативная фаза, в аксиальной (А) и фронтальной (Б) проекциях – многоузловое объемное образование левой половины грудной клетки



Рис. 4. Компьютерные томограммы во фронтальной проекции: А (артериальная фаза) – сеть патологических сосудов вдоль медиального контура образования, Б (венозная фаза) – контрастирование солидных участков опухоли

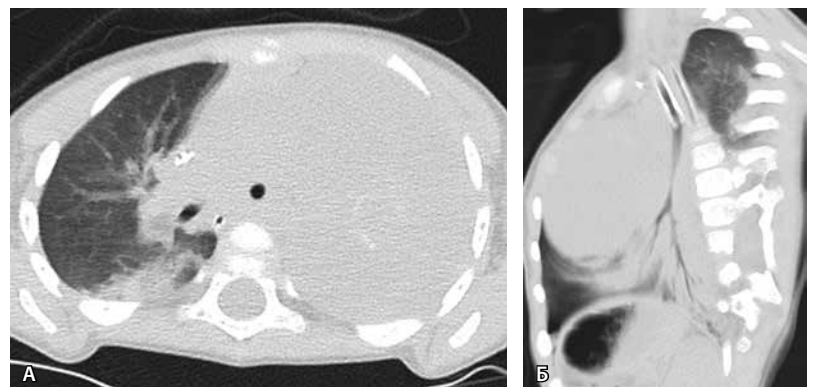


Рис. 5. Компьютерные томограммы, легочный режим: А (аксиальная проекция) – инфильтрация в 6-м сегменте нижней и в средней долях правого легкого, образование левой половины грудной клетки, Б (косая сагиттальная проекция) – визуализация просветов бронхов левого легкого на фоне смещенной кзади и книзу компримированной легочной ткани

произойти из грудной спланхоплевры или соматоплевральной мезодермы. В свою очередь, этим объясняются отсутствие эпителиального компонента, мультинаправленная дифференцировка

и анатомическое расположение опухоли [8, 16]. Таким образом, плевропульмональная бластома – это исключительно мезенхимальная опухоль, представленная эмбриональной стромой без злокачественного эпителия, причем не только легочного, но и плеврального или медиастинального происхождения. Симптоматика плевропульмональной бластомы неспецифична, часто болезнь протекает с клиникой воспалительных заболеваний, сопровождается жалобами на боли в груди, кашель, повышение температуры, одышку, слабость (более характерно для II и III типов опухоли). Иногда плевропульмональная бластома манифестирует напряженным пневмотораксом, сопровождающимся дыхательной недостаточностью и выраженной одышкой (чаще при I типе) [8, 17].

Учитывая крайнюю редкость плевропульмональной бластомы, отсутствие патогномичной симптоматики, быстрый рост и метастазирование опухоли, диагностика и лечение ее представляют большие трудности.

Лабораторные данные неспецифичны, чаще всего наблюдаются тенденция к анемии, увеличение скорости оседания эритроцитов, могут присутствовать умеренный лейкоцитоз, тромбоцитоз.

Рентгенологические исследования также неспецифичны и зависят от типа опухоли, могут проявляться унилакунарными кистами или мультикистозными структурами (как субплевральной, так и легочной локализации), кистами с солидным компонентом или солидными мягкотканными образованиями. Полученные данные должны дифференцироваться с паразитарным поражением легких, бронхогенными кистами, абсцессом легкого, кистозно-аденоматозной мальформацией, опухолью средостения, диафрагмы, грудной стенки. Мультиспиральная компьютерная томография может оказать помощь в диагностике плевропульмональной бластомы. Чаще всего на серии томограмм выявляются солидный компонент опухоли и несколько тонкостенных кист, смещение средостения в здоровую сторону. После внутривенного введения контрастного препарата наблюдается накопление последнего в солидных фрагментах опухоли [16]. Бронхоскопия с биопсией и последующим цитологическим исследованием, как правило, не приносят результатов, так как плевропульмональная бластома имеет периферическую локализацию. Самым эффективным диагностическим методом признана эндоскопическая

торакоскопия с проведением полноценной биопсии образования и последующим гистологическим и иммуногистохимическим исследованием [18, 19].

Макро- и микроскопические особенности плевропульмональной бластомы различаются в зависимости от типа опухоли. Тип I характеризуется чаще всего субплеврально расположенными одиночными или множественными тонкостенными кистами без солидных структур в перегородках. Опухолевые клетки могут быть обнаружены под поверхностным эпителием в камбиальном слое как зоны, содержащие пролиферирующие мелкие клетки с невыраженным цитоплазматическим компонентом и эксцентрично расположенными гиперхромными ядрами. Иногда встречаются рабдомиобласты. Некоторые опухоли могут иметь незрелый хрящ в волокнистых перегородках. Тип II состоит из неоднородной солидной и кистозной опухоли, характеризующейся различными размерами. В эпителиальных клетках не наблюдается митотической активности, а их скопления напоминают железистую ткань без признаков злокачественности. Мезенхимальный компонент представлен веретенообразными клетками с овальным ядром и выраженной митотической активностью, встречаются клетки мышечной и хрящевой тканей. Тип III характеризуется хорошо очерченной слизеподобной солидной опухолью с участками некрозов и кровоизлияний, гистопатологически представлен гетерогенной опухолью, состоящей из маленьких клеток с гиперхромными ядрами и высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением с обилием митозов, овальными клетками, встроенными в миксоидную строму, незрелыми или злокачественными хрящеподобными элементами, изолированными или группами больших анапластических клеток с плеоморфными ядрами и атипичными митозами.

При иммуногистохимическом исследовании отмечается положительная реакция на виментин CD117 (c-комплект) и альфа-1-антитрипсин; слабopоложительная реакция на CD99; отрицательная реакция с ЕМА, миогенином, S100, GFAP, нейроном энолазы, TTF-1, альфа-фетопротеином, хромогранинном и синаптофизинном. Эпителиальный компонент имеет тропность к цитокератину А и поверхностному антигену эпителиоцитов [5, 20].

Главной целью терапии должно быть радикальное удаление опухоли, сопровождаемое



химиотерапией. Однако из-за высокой агрессивности опухолевого процесса и быстрого метастазирования (особенно при типах II и III) применяемая в настоящее время схема малоэффективна, и поиск рациональной химиотерапии продолжается. Ряд авторов указывают на успешное применение препаратов платины, другие предлагают химиотерапию сочетать с местной лучевой терапией у большинства пациентов. Существует рекомендательное мнение о проведении химиотерапии перед радикальной операцией, однако в связи с нечастой встречаемостью опухоли и редкими случаями дооперационной диагностики это мало выполнимо [16, 21].

Прогноз для плевропульмональной бластомы в большинстве случаев неблагоприятный. Опухоль быстро увеличивается в размерах, обладает инвазивным ростом, быстро метастазирует в головной мозг, кости, печень [16]. Две трети пациентов умирают в течение 2 лет после диагностики заболевания, 5-летняя выживаемость составляет около 15% после комбинированного лечения. Наихудший прогноз

у пациентов с поражением средостения, плевры, имеющих метастазы на момент установления диагноза [5, 14, 21].

Заключение

Диагностика плевропульмональной бластомы в целом представляет значительные трудности, так как данную патологию приходится дифференцировать с различными кистозными и солидными образованиями грудной полости другого генеза. Даже комплексный, всеобъемлющий подход к диагностике не всегда позволяет определить точную локализацию и характер опухоли на дооперационном этапе. Тем не менее следует помнить о существовании данного заболевания у детей младшего возраста при выявлении кистозных образований и/или пневмоторакса, а также в случае отсутствия динамики при лечении воспалительных заболеваний. Наше клиническое наблюдение не стало исключением: окончательный диагноз был поставлен только интраоперационно и по результатам гистологического и иммуногистохимического исследования. ©

Литература

- Dehner LP, Watterson J, Priest JR. Pleuropulmonary blastoma. A unique intrathoracic-pulmonary neoplasm of childhood. *Perspectives in Pediatric Pathology*. 1995;18:214–26.
- Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. *International Classification of Childhood Cancer*, third edition. *Cancer*. 2005;103(7):1457–67.
- Чернеховская НЕ, Федченко ГГ, Андреев ВГ, Поваляев АВ. Рентгено-эндоскопическая диагностика заболеваний органов дыхания. М.: МЕДпресс-информ; 2007. 241 с.
- Савва НН, Зборовская АА, Алейникова ОВ. Злокачественные новообразования у детей Республики Беларусь: заболеваемость, выживаемость, смертность и паллиативная помощь. Минск: ГУ РНМБ; 2008. 71 с.
- Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma: a clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer*. 1997;80(1):147–61.
- Stocker JT, Hussain AN, Dehner LP. Pediatric tumors. In: Tomaszewski JF, Cagle PT, Farver CF, Fraire AE, editors. *Dail and Hammar's Pulmonary Pathology*. 3rd edition. Vol. II. New York: Springer; 2008. p. 542–57.
- The International Pleuropulmonary Blastoma Registry; 1988–2014. <http://www.ppbregistry.org>
- Петрикова НИ, Ефременков АМ, Игнатьев ЕМ, Сниткин НА. Плевропульмональная бластома: собственное клиническое наблюдение. *Онкопедиатрия*. 2014;1(4): 52–5.
- Ивановская ТЕ, Гусман БС. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. Т. 1. М.: Медицина; 1981. 376 с.
- Давыдов МИ, Аксель ЕМ, ред. Статистика злокачественных образований в России и странах СНГ в 2012 г. М.: Издательская группа РОНЦ; 2014. 226 с.
- Barnard WG. Embryoma of lungs. *Thorax*. 1952;7(4):299–301.
- Cutler CS, Michel RP, Yassa M, Langleben A. Pulmonary blastoma: case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy experience in the world literature. *Cancer*. 1998;82(3):462–7.
- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. Lyon: IARC Press; 2005. 430 p.
- Priest JR, Watterson J, Strong L, Huff V, Woods WG, Byrd RL, Friend SH, Newsham I, Amylon MD, Pappo A, Mahoney DH, Langston C, Heyn R, Kohut G, Freyer DR, Bostrom B, Richardson MS, Barredo J, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma: a marker for familial disease. *J Pediatr*. 1996;128(2):220–4.
- Vargas SO, Nosé V, Fletcher JA, Perez-Atayde AR. Gains of chromosome 8 are confined to mesenchymal components in pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Dev Pathol*. 2001;4(5): 434–45.
- Hashemi A, Souzani A, Souzani A, Keshavarzi S. Pleuropulmonary blastoma in children: a case report. *Iran J Cancer Prev*. 2012;5(2):105–7.
- Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, Dishop MK, Olutoye OO, Nuchtern JG, Cass DL. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg*. 2006;41(1):66–71.
- Fung CH, Lo JW, Yonan TN, Milloy FJ, Hakami MM, Changus GW. Pulmonary blastoma: an ultrastructural study with a brief review of literature and a discussion of pathogenesis. *Cancer*. 1977;39(1):153–63.
- Romeo C, Impellizzeri P, Grosso M, Vitarelli E, Gentile C. Pleuropulmonary blastoma: long-term survival and literature review. *Med Pediatr Oncol*. 1999;33(4):372–6.
- Yeh YA, Edelman MC. Lung: Pleuropulmonary blastoma. In: *Atlas of Genetics and Cytogenetics in Oncology and Hematology*. <http://atlasgeneticsoncology.org//Tumors/PleuropulmblastomID6040.html>
- 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.



References

- Dehner LP, Watterson J, Priest JR. Pleuropulmonary blastoma. A unique intrathoracic-pulmonary neoplasm of childhood. *Perspectives in Pediatric Pathology*. 1995;18:214–26.
- Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. *International Classification of Childhood Cancer*, third edition. *Cancer*. 2005;103(7):1457–67.
- Chernekhovskaya NE, Fedchenko GG, Andreev VG, Povalyaev AV. Rentgeno-endoskopicheskaya diagnostika zabolevaniy organov dykhaniya [Roentgeno-endoscopic diagnostics of respiratory disorders]. Moscow: MEDpress-inform; 2007. 241 p. (in Russian).
- Savva NN, Zborovskaya AA, Aleynikova OV. Zlokachestvennyye novoobrazovaniya u detey Respubliki Belarus': zabolevaemost', vyzhivaemost', smertnost' i palliativnaya pomoshch' [Malignant neoplasms in children in the Republic of Belarus: incidence, survival, mortality and palliative care]. Minsk: GU RNMB; 2008. 71 p. (in Russian).
- Priest JR, McDermott MB, Bhatia S, Watterson J, Manivel JC, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma: a clinicopathologic study of 50 cases. *Cancer*. 1997;80(1):147–61.
- Stocker JT, Hussain AN, Dehner LP. Pediatric tumors. In: Tomashefski JF, Cagle PT, Farver CF, Fraire AE, editors. *Dail and Hammar's Pulmonary Pathology*. 3rd edition. Vol. II. New York: Springer; 2008. p. 542–57.
- The International Pleuropulmonary Blastoma Registry; 1988–2014. <http://www.ppbregistry.org>
- Petrikova NI, Efremkov AM, Ignat'ev EM, Snitkin NA. Plevropul'monal'naya blastoma: sobstvennoe klinicheskoe nablyudenie [Pleuropulmonary Blastoma: Literature Review and Proper Clinical Supervision]. *Onkopediatriya*. 2014;1(4):52–5 (in Russian).
- Ivanovskaya TE, Gusman BS. Patologicheskaya anatomiya bolezney ploda i rebenka [Pathological anatomy of fetal and pediatric disorders]. Vol. 1. Moscow: Meditsina; 1981. 376 p. (in Russian).
- Davydov MI, Aksel' EM, editors. Statistika zlokachestvennykh obrazovaniy v Rossii i stranakh SNG v 2012 g. [Cancer statistics in Russia and GUS countries in 2012]. Moscow: Izdatel'skaya gruppa RONTs; 2014. 226 p. (in Russian).
- Barnard WG. Embryoma of lungs. *Thorax*. 1952;7(4):299–301.
- Cutler CS, Michel RP, Yassa M, Langleben A. Pulmonary blastoma: case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy experience in the world literature. *Cancer*. 1998;82(3):462–7.
- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart*. Lyon: IARC Press; 2005. 430 p.
- Priest JR, Watterson J, Strong L, Huff V, Woods WG, Byrd RL, Friend SH, Newsham I, Amylon MD, Pappo A, Mahoney DH, Langston C, Heyn R, Kohut G, Freyer DR, Bostrom B, Richardson MS, Barredo J, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma: a marker for familial disease. *J Pediatr*. 1996;128(2):220–4.
- Vargas SO, Nosé V, Fletcher JA, Perez-Atayde AR. Gains of chromosome 8 are confined to mesenchymal components in pleuropulmonary blastoma. *Pediatr Dev Pathol*. 2001;4(5):434–45.
- Hashemi A, Souzani A, Souzani A, Keshavarzi S. Pleuropulmonary blastoma in children: a case report. *Iran J Cancer Prev*. 2012;5(2):105–7.
- Miniati DN, Chintagumpala M, Langston C, Dishop MK, Olutoye OO, Nuchtern JG, Cass DL. Prenatal presentation and outcome of children with pleuropulmonary blastoma. *J Pediatr Surg*. 2006;41(1):66–71.
- Fung CH, Lo JW, Yonan TN, Milloy FJ, Hakami MM, Changus GW. Pulmonary blastoma: an ultrastructural study with a brief review of literature and a discussion of pathogenesis. *Cancer*. 1977;39(1):153–63.
- Romeo C, Impellizzeri P, Grosso M, Vitarelli E, Gentile C. Pleuropulmonary blastoma: long-term survival and literature review. *Med Pediatr Oncol*. 1999;33(4):372–6.
- Yeh YA, Edelman MC. Lung: Pleuropulmonary blastoma. In: *Atlas of Genetics and Cytogenetics in Oncology and Hematology*. <http://atlasgeneticsoncology.org//Tumors/PleuropulmblastomID6040.html>
- 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.

A rare lung malignancy in a 3-year-old child

Stashuk G.A.¹ • Pykhiteev D.A.¹ • Kazantseva I.A.¹ • Khromova A.S.¹ • Shpak O.S.¹

Pleuropulmonary blastoma is a rare primary malignant tumor originating from lungs and/or pleura. It is more frequent in young children and differs from other lung neoplasms by a number of histopathological particulars. We present a clinical case of such tumor in a 3-year-old child. Initially, the disease was diagnosed as pleuropneumonia, however, computed tomography revealed a tumor originating from mediastinum. Current data indicates that diagnostics of pleuropulmonary blastomas is difficult even with the use of a full range of radiation assessment methods and participation of qualified specialists.

Key words: children, pleuropulmonary blastoma, diagnostics, computerized tomography

doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-120-126

Stashuk Galina A. – MD, PhD, Professor, Chief Research Fellow, Department of Roentgenology; Chair of Radiology, Postgraduate Training Faculty¹
 ✉ 61/2–1 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (495) 681 66 42.
 E-mail: stashukmoniki@mail.ru

Pykhiteev Dmitriy A. – PhD, Chief of Department of Pediatric Surgery¹

Kazantseva Irina A. – MD, PhD, Head of Department of Pathological Anatomy¹

Khromova Asya S. – Resident, Chair of Radiology, Postgraduate Training Faculty¹

Shpak O'ga S. – Resident, Chair of Radiology, Postgraduate Training Faculty¹

¹ Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation