

# ÇOCUKLUK ÇAĞININ MEDIASTİNAL TÜMÖR VE KİSTLERİ

Leyla HASDIRAZ

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Erciyes, Türkiye

e-posta: lhasdiraz@erciyes.edu.tr

doi:10.5152/tcb.2011.23

## GİRİŞ

Pediyatrik yaşta, (15 yaş altı) genel olarak kanser görülme insidansı yıllık 100-160/1.000.000'dir. Doğumdan itibaren 15 yaşa kadar olan dönemde kanser gelişme olasılığı 1/400-650 olarak verilebilir. Çocuklardaki tüm tümörlerin yaklaşık 2/3'ünü lösemiler oluşturur. Solid tümörlerin %25'ini santral sinir sistemi tümörleri ve diğer intrakraniyal, intraspinal tümörler oluşturur. Mediastinal tümörler, farklı doku ve organların mediastende yer alması nedeni ile geniş bir histopatolojik spektrum içerirler. Hatta mediasten, vücutta en çok tümör ve kist çeşidinin görülebildiği anatomik bölge olarak düşünülebilir. Bu farklı dokulardan köken alan tümör ve kistleri daha kolay tanımlamak ve klinik değerlendirmeyi yapmak için mediasteni ön, orta ve posteriyor mediasten olarak üç bölgeye ayırmak mümkündür. Ön mediasten sternum arka yüzü ile perikard ön yüzü arasında kalan bölgedir. Burada timus, çıkan aort, lenf nodları ve yağ dokusu bulunur. Timusun kist ve tümörleri, lenfoid doku tümörleri, germ hücreli tümörler, tiroid ve paratiroid tümörleri gözlenir. Pediyatrik mediastinal tümörlerin %44'ü bu bölgededir ve yaklaşık %80'i maligndir. En çok lenfoma, teratom ve diğer germ hücreli tümörler, timoma ve kistik higroma görülür. Bu tümörler trakeaya bası yaparak respiratuar sorunlar yaratır, hatta, anestezi uygulamalarında özel manuplasyonlar gerektirebilir. Üst mediasteni invaze ederek süperiyor vena kava sendromu yapabilirler. Orta mediasten, perikard ön yüzü ve brakiosefalik ven ile vertebra korpusu ön yüzü arasındaki bölgedir. Kalp, büyük damarlar, trakea, karina, ana bronşlar, vagus, frenik sinir, duktus torasikus, lenf nodları bu bölgede bulunur ve lenf dokusu tümör, enfeksiyonları ile bronkojenik ve enterik kistler görülebilir. Tüm tümörlerin %20'si burada yerleşir. En çok

gözlenen hodgkin lenfomadır. Posteriyor mediasten ise vertebral kolonun ön kenarı ile kot kavsi arasında kalan bölgedir. Sempatik zincir, interkostal sinirler, spinal sinir kökleri bulunur ve bu nörojenik yapılardan kaynaklanan ganglionörom, nöroblastom, nörofibrom gibi tümörler görülür. Foregut duplikasyonları ve ekstralobar sekestrasyonlarda hem orta hem posteriyor mediastende kitle imajı ile görülebilir.

Mediasten tümör ve kistleri yenidoğan döneminden itibaren her yaşta görülebilir. Ancak bu tümörlerin insidansı, semptomatolojisi, malignite oranı, histopatolojisi ve lokalizasyonu göz önüne alındığında pediyatrik ve erişkin hastalar arasında farklılıklar vardır. Pediyatrik yaşta mediastende yerleşen tümörlerin %65-72'si maligndir. Bu tümörlerin %40 kadarı infant ve iki yaş altı çocuklarda görülür.

## İnsidans

Tüm malign tümörlerin %1'den daha azı mediastende yerleşir. Bu olguların büyük kısmı erişkindir, çocuklarda mediastinal malign tümör görülme olasılığı tüm tümörler içinde %0.1'den daha azdır. Yapılan çalışmalarda 10-15 erişkin hastaya karşılık, 2-3 pediyatrik hastada mediastinal tümör tesbit edilmiştir. Oranlamak gerekirse mediastinal tümörlü hastaların %20'den daha azı pediyatrik yaş grubundadır. Posteriyor mediastinal tümörler çocuklarda daha sık görülür ve bu tümörlerin malign olma olasılığı da daha yüksektir. Çocuklarda, yetişkinlere göre nörojenik tümörler ve non-hodgkin lenfomalar daha sık görülürken, perikardiyal kist ve timomalar daha az görülür. Çocuklarda nörojenik tümörlerden en sık sempatik ganglion hücrelerinden kaynaklanan ganglioma, ganglionöroblastoma ve nöroblastoma görülür. Yetişkinlerdeyse sinir kılıfından kaynaklanan nörofibroma ve nörolemmoma daha sıktır.

## KLİNİK

Çocuklarda tümör benign bile olsa semptomatik olma olasılığı yüksektir. Erişkinlerde benign tümörler çevre dokulara bası ve invazyon yapmadan büyük boyutlara ulaşabilirler. Semptom veren tümörlerde malign olma riski yüksektir. Oysa çocuklarda torasik kavite küçük olduğu için gerek tümör, gerekse kistler benign olduklarında bile kalp, akciğer ve damarlar üzerinde yoğun bası oluşturabilirler. Zaten trakea, ana bronşlar, özefagus ve büyük damarların çapı küçük olduğu için basıya cevap olarak obliterasyon ve yer değiştirme ihtimali de daha yüksektir. Bu nedenle pediatrik olguların %50-85'i semptomatiktir. Hastanın yaşı, tümörün boyutu, lokalizasyonu ve malignite derecesi ise semptomların şiddetini belirler. Özellikle iki yaş altı çocuklardaki invaziv malign tümörler, kalp ve akciğerlere olan yoğun bası sonucu ciddi solunum distresi ve kardiyovasküler kollaps yapabilmektedir. Bu nedenle küçük çocuklarda daha çok yoğun bakım ihtiyacı hatta ventilatör gerekliliği olmaktadır. Semptomları beş ana başlık halinde sınıflamak mümkündür.

### 1. Sistemik semptomlar

Genellikle malign tümörlere bağlı oluşan anemi, genel vücut düşüklüğü, ateş, kilo kaybı gibi semptomlardır.

### 2. Bronkopulmoner semptomlar

Trakea veya ana bronşlara olan bası yada invazyon nedeni ile oluşur. Hemoptizi, dispne, öksürük, stridor, wheezing görülebilir. En sık gözlenen semptom grubudur.

### 3. İntratorasik extrapulmoner semptomlar

Traeabronşiyal sistem dışındaki diğer mediastinal organ ve dokulara bası yada invazyon sonucu oluşan semptomlardır. Sternuma invazyon ile göğüs ağrısı, vertebra veya kostalara invazyon ile sırt ağrısı, plevra invazyonu ile plevral efüzyon, perikard invazyonu ile perikardiyal efüzyon, özefagus basısı ile disfaji, rekürren larengeal sinir invazyonu ile ses kısıklığı, frenik sinir invazyonu ile dirençli hıçkırık, vena kava basısı yada invazyonu ile vena kava süperiyor sendromu görülebilir. Pediatrik yaşta vena kava süperiyor sendromu görülmesi sık değildir ve genellikle malign mediastinal tümörlere sekonderdir. Mediastinal tümörlü çocuklarda %0-25 arasında görülebilir. Bronkopulmoner semptomlardan sonra oldukça sık görülen semptom grubudur.

### 4. Extratorasik metastatik semptomlar

Genellikle malign tümörlerin uzak organ metastazlarına bağlı semptomlardır. En çok beyin metastazına bağlı ağrı, baş dönmesi, bilinç değişiklikleri görülürken, kemik metastazlarına bağlı patolojik fraktürler görülebilir.

### 5. Paraneoplastik sendromlar

Tümör hücrelerinden salgılanan hormon, vazoaktif veya biyoaktif maddelere sekonder gelişen semptomlardır. Çocuklarda sık görülen nörojenik tümörler katekolaminler salgılayarak dirençli hipertansiyon yapabilirler. Germ hücreli tümörler alfa-fetoprotein (AFP) ve beta-human koryonik gonadotropin (b- HCG) salgılayarak jinekomasti ve puberte prekoksia neden olabilir. Mediastinal karsinoid tümörler nadir görülmesine karşın adrenokortikotropik hormon (ACTH) ve antiüretik hormon (ADH) salgılayarak Cushing sendromu ve hiponatremi yapabilirler. Paratiroid adenom ve karsinomlarında fazla paratiroid hormonu sekresyonu nedeniyle hiperkalsemi görülebilir. Yine aynı şekilde intratorasik guatr olan hastalarda hipertiroidi görülebilir. Germ hücreli tümörlerde jinekomasti, feokromositomalı hastalarda hipertansiyon ve diyare, lenfomalı hastalarda hiperkalsemi, teratoma, fibrosarkoma ve nörosarkomalı hastalarda ise hipoglisemi sık görülür.

Bunlardan başka, bazı mediastinal tümör veya kistlere eşlik eden yandaş hastalıklar olabilir. Örneğin, timomalı hastaların %30-50'sinde miyastenya gravis görülür. Daha az oranda kırmızı hücre aplazisi, sistemik lupus eritematosus, megaözefagus gibi hastalıklar da timomaya eşlik edebilir. Enterik kistlere ise skolyoz, hemivertebra, vertebral füzyon anomalileri eşlik edebilir. Bazen de enterik veya bronkojenik kistler enfekte olarak enfeksiyon bulgularıyla dikkat çekebilirler.

## TANI YÖNTEMLERİ

### 1. Anamnez ve fizik muayene

İlk başvurulacak temel değerlendirme yöntemleridir. Pediatrik hastaların büyük kısmı semptomatik olduğu için fizik muayenede özellikle bronkopulmoner ve extrapulmoner intratorasik bası belirtilerini tespit etmek mümkündür. Dispne, takipne, siyanoz, wheezing, interkostal çekilmeler, vena kava süperiyor sendromu ile ilgili belirtiler tespit edilebilir.

### 2. Direk toraks grafisi

İlk yapılacak tetkik P-A ve lateral toraks grafisidir. P-A grafide tümörün büyüklüğü, hava-sıvı seviyesi, kalsifikasyonu, kısmen heterojenitesi, plevral sıvı tespit edilir. Lateral grafide ise mediasteninin hangi bölgesinde

lokalize olduğu tespit edilerek olası lezyonlar ön planda düşünülebilir.

Timus, röntgende üç yaşına kadar belirgin izlenir. Bazen geç adölesan döneme kadar da görülebilir. Beş yaşından sonra kenarları yetişkindeki gibi konkav hale gelir. Kalp ile keşiştiği yerde çentik ve yelken işareti olur.

### 3. Bilgisayarlı tomografi (BT)

Mediastinal lezyonlarda değerli ve detaylı bilgiler veren, bu nedenle de sık kullanılan radyolojik bir tanı yöntemidir. BT, lezyonun evresi, invazyon ve infiltrasyonu, vasküler yapılarla ilişkisi ve tutulumun derecesi, kalsifikasyon varlığı ve kitlenin dansitesi hakkında bilgi verir. Tanısal amaçla BT eşliğinde ince iğne aspirasyon biyopsisi, servikal ve supraklavikular lenf bezi biyopsisi yapılabilir.

### 4. Manyetik Rezonans (MRG)

Kitlelerin özellikle vasküler yapılarla, göğüs duvarıyla ve spinal kanalla olan yakın ilişkisini göstermede son derece faydalıdır. Bu nedenle diyafragmatik bölge, perikardiyal bölge ve süperiyor sulkus tümörlerinde BT'den daha doğru bilgiler sağlayabilir. Ayrıca kitlelerin vasküler orjinli olup olmadığını tespit edebilir.

### 5. Toraks Ultrasonografisi (USG)

Detaylı bilgi vermemekle birlikte kolay ve ekonomik bir yöntem olması USG'yi önemli kılmaktadır. En çok solid- kist ayırımında kullanılır.

### 6. Pozitron Emisyon Tomografisi

Yeni yeni uygulamaya giren bu yöntem, mediastinal tümörlerin (özellikle lenfomaların) tanısı ve tedavi sonrası takibinde kullanılmaktadır.

### 7. İnvaziv Tanı Yöntemleri

Histopatolojik tanı koyma imkanı sağlarlar. Bronkoskopik biyopsi, transtorakal biyopsi, mediastinoskopi, mediastinotomi veya torakoskopi ile girişim yapılabilir. Hem mediastinoskopi hem de mediastinotomi ile çocuklarda tanı koyma imkanı oldukça yüksektir. Hem deneyimlerin artması, hem de kullanılan enstrümanların gelişmesi ile mediastinal lezyonların tanı ve tedavisinde VATS (torakoskopi) sık kullanılan bir prosedür olmuştur. Özellikle posteriyor mediasten lezyonlarında açık yaklaşımlara ciddi bir alternatif haline gelmiştir. Posteriyor mediasten kitlelerinin erişkinlerde %16'sı malign iken, çocuklarda %50'si maligndir. Posteriyor medistende kitle görüldüğünde nörojenik tümör, bronkojenik kist, enterik kist, ksantogranülom, diyafragmatik herni, meningosel ve paravertebral abse

olabilir. Daha az görülen lezyonlar ise, extramedüller hematopoezis, özefagus tümörleri, teratom, lenfoma, angioleomiyom, lipom, lenfangiom, paratiroid adenom, değişik sarkomlar ve arteriyovenöz malformasyonlar görülebilir. Pediatrik hastalarda en sık görülen %34-58 oranında nörojenik tümörlerdir. Parasinal tümörlerin çoğu tesadüfen bulunmakla birlikte, öksürük, dispne, disfaji, göğüs ağrısı, radikülopati, myelopati gibi göğüs semptomları olabilir. Posteriyor mediastinal tümörlerde VATS ile rezeksiyon ilk kez Landreneau ve arkadaşları tarafından 1992'de bildirildi. Takiben erişkin ve pediatrik seriler yayınlanmaya başladı. Transtorasik biyopsi ile yetersiz doku ihtimali veya büyük vasküler yapılarla yakın komşuluk nedeni ile kanama ihtimali torakoskopi ile en aza inmektedir. Son zamanlarda robotik cerrahi ile başarılı sonuçlar bildirilmektedir.

## PEDİATRİK MEDIASTİNAL TÜMÖRLER

### I. ANTERİYOR MEDIASTEN TÜMÖRLERİ

En sık görülen anterior mediasten tümörleri "4 T"ler olarak akılda tutulabilir: Timoma, teratom, tiroid ve lenfoma ("terrible lenfoma").

#### 1. Timus Tümörleri

Timik tümörler adultlerde anterior mediastende görülen tümörlerin %47'sini oluşturur. Ancak 16 yaş altında çok nadir görülürler. Genellikle primer tedavi seçeneği cerrahidir.

**a. Timik hiperplazi:** Pediatrik yaşta en sık görülen anterior mediasten kitlesi timus hiperplazisidir (Resim 1). Bazen çocuklarda normal timus bile tümörü taklit edebilir. Nadiren üst lob pnömonisi şeklinde görüntü verebilir. Timik hiperplazi iki sınıfta kategorize edilir. Birincisi, germinal merkezde aktive lenfoid foliküller



Resim 1. Timik Hiperplazi

vardır. Bezin büyüklüğü ve ağırlığı artmış olabilir ancak şart değildir. Sıklıkla otoimmün hastalıklarla birlikte dir. Miyastenisi olan hastalarda timoma yokluğunda dahi %60-90 oranında hiperplazi gösterilmiştir. İkinci durum ise, gerçek (masif) hiperplazi olarak da adlandırılır, mikroskopik morfoloji normal olmasına karşın timus bezinin ağırlığı ve büyüklüğü artmıştır. İdiyopatik olabileceği gibi, çeşitli tümörlerin tedavisinden sonra rebound hiperplazi şeklinde de görülebilir. Rebound hiperplazi, çoğunlukla Hodgkin lenfomalı çocuklarda kemoterapi sonrası görülürken, Graves gibi sistemik hastalıklarla birlikte veya yanık, operasyon gibi değişik stres periyotlarından sonra da görülebilir. Rebound hiperplaziler genellikle spesifik tedavi gerektirmezler ve nadiren cerrahi eksizyon gerekir.

**b. Timoma:** Pediatrik yaşta sık değildir. Bu nedenle literatürde geniş seriler yoktur. Evre 1 timomalarda geniş komplet rezeksiyon yeterlidir. Evre 2 ve 3'de ilave olarak akciğer, plevra, perikard, diyafragma rezeksiyonu gerekebilir. Hatta bu geniş rezeksiyona rağmen mikroskopik kalıntı olasılığı için postoperatif radyoterapi verilmelidir. Evre 4'de ise kemoterapi uygulanır. İnvaziv timomaların çocuklarda daha agresif seyrettiği düşünülmekle birlikte tedavi prensiplerinde erişkinlerden ayrıcalık yoktur. Stachowicz ve arkadaşları 1992-2008 yılları arasında invaziv timik tümürlü 9 pediatrik hastayı tedavi ettiler. Esas semptomlar tümörün solunum yollarına basısına bağlı gelişirken, iki hastada paraneoplastik sendrom görüldü. Masaoka sınıflamasına göre hastalar evre 2, 3 ve 4'de idi. Sekiz hastaya diagnostik mediastinal biyopsi, bir hastaya da komplet rezeksiyon ve postoperatif radyoterapi uygulandı. Biyopsi sonrası kemoterapi alan hastalardan 4 tanesine geç dönemde komplet rezeksiyon uygulandı. Yine bunlarda da cerrahi sonrası kemoterapi yada radyoterapi kullanıldı. Bu dokuz hastanın altısı hastalığın ilerlemesine bağlı, bir tanesi ise kemoterapi yan etkilerine bağlı olarak kaybedildi.

Cerrahi sonrası evre 1 timomalarda bile muhtemel fark edilmeyen mikroskopik yayımlara bağlı %2-12 nüks görülebilmektedir. Miyasteni varlığının hastada prognozu değiştirmedigine inanılır. 5 yıllık survi evre 1'de %75, evre 2 ve 3'de %50, evre 4'de %30 civarındadır.

**c. Timik karsinom ve karsinoid tümör:** Pediatrik yaş grubunda, çoğu kez tanı konduğunda inoperabl evrededir ve prognoz kötüdür. İlk tercih edilecek tedavi cerrahidir. Yine de lokal nüks ve uzak organ metastazına sık rastlandığı için erken evre rezeksiyonlarda bile postoperatif radyoterapi verilmelidir. İleri evre karsinomlarda ise kombine kemoradyoterapi önerilmektedir. Timik karsinomlarda 5 yıllık survi %30 civarındadır.

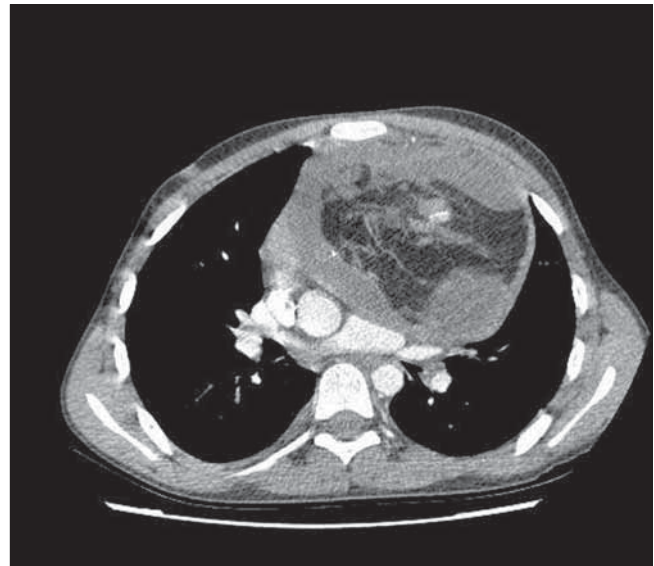
Mitotik aktivitesi düşük olan karsinoid tümörlerde ise survi %90'lara kadar çıkmaktadır.

## 2. Germ Hücreli Tümörler

Sıklıkla ön mediasten tümörleridir. Benign veya malign olabilirler. Testis veya over tümörünün metastazı olmayıp, ekstragonadal yerleşen primer germ hücreli tümörlerdir. Teratom, seminom ve nonseminomatöz germ hücreli tümörler olarak üç grupta incelenir.

**a. Teratomlar:** Teratom ilk kez 1953 yılında Willis tarafından üç germinal tabakadan köken alarak oluşan anormal doku birikimi olarak tanımlanmıştır. Mediastinal teratomların çoğunluğu benign lezyonlardır. Hem erişkin hem de pediatrik grupta gelişim gösteren primer germ hücreli tümörlerin yaklaşık %10-12'sini teşkil ederler. Her yaşta görülmekle birlikte daha çok erken adult dönemde dikkati çeker. Teratomlar genellikle üç germ tabakasından strüktürleri ihtiva etmekle birlikte ektodermal komponent daha hakimdir.

Benign teratomlar sıklıkla ön mediastende yerleşmekle birlikte parankim içinde ya da paravertebral alanda yerleşebilirler (Resim 2). Epidermoid kist, dermoid kist ve teratomlar olarak üç başlıkta sınıflanır. Epidermoid kist yassı epitel ile döşelidir. Benign dermoid kistler ise ek olarak sebum ve kıldan oluşan deri eklerini içerir. Teratomlar ise solid ya da kistik formda, iki ya da üç germinal tabakadan gelişen yapıları bulundurlar. Benign kistik teratoma, teratomların bir alt grubudur. Epidermis ve ona ait oluşumları ihtiva etmekle birlikte ektodermal komponent daha hakimdir. İmmatur dokular da içerebilirler. Ancak genellikle malign dejenerasyona doğru bir eğilim göstermezler. Tomografi, teratom içindeki farklı dokuların tanımlan-



Resim 2. Teratom



masında ve çevre dokuya olan kompresyonun gösterilmesinde yardımcıdır. Erişkinlerde 2/3 hasta asemptomatik iken, pediatrik grupta lezyonların çoğunluğu semptomatiktir. Göğüs ağrısı en yaygın semptomdur. Öksürük ve dispne daha az görülür. Bronşial ağaca rüptüre olursa hemoptizi görülebilir. Kompresyona bağlı ateletazi gelişebilir. Bazen doğumdan sonraki birkaç gün içinde, kitle basısına bağlı, hayatı tehdit eden solunum sıkıntısı yaratarak acil cerrahi gerektirebilirler. Tedavi, torakotomi yada sternotomi yolu ile kitlenin total eksizyonudur. Tedavi sonrası prognoz mükemmeldir.

**b. Seminom:** Malign germ hücreli tümörlerdir. Tüm germ hücreli tümörlerin %1-5'ini oluştururlar. Yavaş büyüyen, lobüle, hemoraji ve nekroz odakları içerebilen büyük boyutlu tümörlerdir. Tanı sırasında hastaların yarısından çoğunda metastazlar vardır. Çocuklarda nadirdir, genellikle 30-40 yaş arası erkeklerde görülür. Tedavisi esas olarak sistemik kemoterapidir. Cerrahi rezeksiyon tartışmalı olmakla birlikte küçük ve lokalize tümörlerde bile tek başına yeterli olduğuna inanılmaz. Adjuvan kemoterapi/radyoterapi önerilir.

**c. Nonseminomatöz germ hücreli tümörler:** Çocuklarda sık görülen malign germ hücreli tümörlerdir. Yolk salk tümörü (endodermal sinüs tümörü), embriyonel karsinom, koryokarsinom ve kombine germ hücreli tümör olarak dört başlıkta incelenirler. En çok görülen yolk salk tümörleridir. Hem kitle, hem etrafa invazyon yaparak semptom oluştururken, b-HCG ve alfa-fetoprotein salgılayarak paraneoplastik sendromlara da neden olabilirler. Bu çocuklar Klinefelter sendromu ile baş vurabilirler.

### 3. Lenfomalar

Lenfoid organlardan köken alan malign tümörlerdir. Malign lenfoma çocuklarda mediasteninin en sık görülen tümörüdür (Resim 3). Çocuklardaki anterior mediastinal kitlelerin %45'ini oluştururlar. 1/3'ü Hodgkin, 2/3'ü nonHodgkin şeklindedir. Hodgkin lenfomalarının %60'unda tanı sırasında mediastinal tutulum vardır. İzole mediastinal lenfoma, tüm lenfomalı hastaların %5-10'unda görülür. Çoğu kez, sistemik lenfomanın seyri sırasında mediastinal tutulum şeklindedir. Sıklıkla ön mediasten tümörü olmakla birlikte, orta ve posteriyor mediastende de daha nadir olarak görülebilir. Malign lenfomaları hücresel özelliklerine göre yedi ana başlıkta toplayabiliriz.

1. Indolent B hücreli lenfoma
2. Agresif B hücreli lenfoma
3. Çok agresif B hücreli lenfoma
4. Indolent T ve NK hücreli lenfoma
5. Agresif T ve NK hücreli lenfoma
6. Çok agresif T ve NK hücreli lenfoma



Resim 3. Lenfoma

7. Hodgkin lenfoma Hodgkin lenfomalar kendi içinde hücre özelliklerine göre dört gruba ayrılırlar. Mediastende en sık nodüler siklerozan tipi görülür. Ann Arbor evreleme sistemine göre dört evrede incelenirler.

Evre 1- Diyafragmanın tek tarafında tek lenf nodu bölgesi tutulumu

Evre 2- Diyafragmanın tek tarafında birden fazla lenf nodu bölgesi tutulumu

Evre 3- Diyafragmanın iki tarafında lenf nodu tutulumu olması

Evre 4- Yaygın tutulum olması

Bu evrelemeyle tedavi şekli ve prognoz ortak bir dille belirlenebilmektedir.

Çocuklarda lenfoma tedavisi için uygulanan radyoterapi sonrası radyasyon pnömonisi oranı erişkinlerden farklılık gösterir. Özellikle IMRT uygulanan çocuklarda ciddi yan etkiler görülmemektedir. Lenfoma ve sarkomlu hastalardan oluşan 122 vakalık bir çalışmada radyasyon pnömonisi oranları bir yıllık %8.2, iki yıllık %9.1 olarak bulundu, ancak steroid uygulamasını gerektiren şiddetli öksürük ve ateş sadece iki hastada görüldü.

## II. POSTERİYOR MEDIASTEN TÜMÖRLERİ

Posteriyor mediasten tümörleri çocuklarda erişkinlerden daha çok görülür ve daha yüksek oranda maligndir.

### 1. Nörojenik tümörler

Çocuklarda görülen mediastinal tümörlerin %28-40'ını nörojenik tümörler oluşturur. 3 grupta incelenirler:

1. Sempatik ganglionlardan köken alanlar (ganglionöroma, ganglionöroblastoma, nöroblastoma).

2. Paraganglionik dokudan köken alanlar (paraganglioma, kemodektoma),
3. Sinir kılıfından köken alanlar (nöroblastom, nörofibroma, nörosarkom),

Çocuklarda görülen nörojenik tümörlerin büyük kısmı otonomik ganglion hücrelerinden köken alırken, az bir kısmı sinir kılıfı veya paraganglionik sistem hücrelerinden köken alır. Nadir de olsa, nörojenik tümörler orta mediastende, vagus veya frenik sinir kökenli olarak görülebilir. Benign veya malign olabilirler. Ancak çocuk ve infantlarda görülen nörojenik tümörlerin %50'den fazlasının malign olduğu kabul edilir. Yaş küçüldükçe malignite oranı artarken, daha büyük çocuklarda ve adolesanlarda benign tümör olasılığı artar.

**a. Nöroblastom:** Bu hastalarda sıklıkla 1. kromozomun kısa kolunda delesyon vardır. N- myc amplifikasyonu hızlı büyüyen tümörlerde ve ileri evrelerde görülmesine rağmen, mediastinal nöroblastomlarda nadirdir. Makroskopik görünüm olarak, büyük, lobüle, yumuşak, psödokapsüllü kitlelerdir. Kesit yüzeyi gri-kırmızı renktedir ve hemoraji odakları içerir. Sıklıkla multipl kalsifikasyon odakları bulunur.

Mediastinal nöroblastomların %50'si bir yaşından önce, %90'ı ilk 10 yaş içinde görülür. Pediatrik yaşta görülen nöroblastomların yaklaşık %15-20'si intratorasik yerleşimlidir. Genellikle lokal semptomlar vardır. Tesadüfen radyolojik görüntü ile tanınan asemptomatik hastalar nadirdir. Semptomlar göğüs ağrısı, Horner's sendromu, dispne, disfaji, paropleji, ateş, heterokromik iris olabilir. Plazma ve idrarda vanilmandelik asit (VMA) ve homovalinik asit (HVA) düzeyleri yüksek bulunabilir. Plazmada ferritin ve laktat dehidrogenaz seviyeleri yükselebilir. Katekolamin salınımına bağlı olarak "flushing" ve terleme görülebilir. Vazoaktif intestinal peptid (VIP) salınımına bağlı diare ve abdominal distansiyon görülebilir. En sık görülen semptomlar, Horner's sendromu, paropleji, terleme ve "flushing" olarak sıralanabilir. Bazı infantlarda akut serebellar ataksi ile kaotik nistagmus görülebilir ki; "danseden göz" olarak tanımlanmıştır. Daha matür nöroblastomlu ve bir yaşın altındaki infantlarda görülen bu sendromun otoimmün mekanizma ile oluştuğu tahmin edilmektedir. Uzak metastaz sık olmamakla birlikte karaciğer ve kemiklerde görülebilir.

Radyolojik olarak vakaların %50'den fazlasında kalsifikasyon içeren kötü sınırlı kitle imajı vardır. Kostalarda erezyon ve yer değişikliği yaygındır. İntervertebral foramende genişleme görülebilir. MR çok daha detaylı bilgiler verir.

Bazı klinik ve biyolojik parametreler prognostik faktör olarak kabul edilmiştir. Bu prognostik faktörler tedavi protokolünü belirlemede etkilidir. En önemlisi

hastalığın evresi ve tanı konduğunda hastanın yaşdır (Tablo 1).

Düşük evreli (evre 1 ve 2) hastalarda ve iyi histopatolojiye sahip 4S hastalarda komplet cerrahi rezeksiyon en iyi tedavi seçeneğidir. Cerrahi rezeksiyona rejional lenf nodları, özellikle posteriyor mediastinal nodlar dahil edilmelidir. Yaklaşık %80 hastada komplet gros rezeksiyon mümkündür. %20 kadarında ise göğüs duvarı, kalp, vena kava ve akciğere invazyon nedeni ile komplet rezeksiyon yapılamayabilir. Cerrahi sonrası horner sendromu sık görülen bir komplikasyondur. İntraspinal veya vertebral invazyonu olanlarda preoperatif beyin cerrahi ile plan yapılması ve belki laminektomi eklenmesi gerekebilir. Laminektomiden kaçınmak için preoperatif dönemde kemoterapi uygulaması da sözkonusu olabilir. Evre 3-4 hastalarda ve histopatolojisi iyi olmayan 4S tümürlü hastalarda ise cerrahi ve multiajan kemoterapi kombine edilir. İleri evreli hastalarda ise cerrahi tedavi endikasyonu ve zamanı tartışmalıdır. Büyük tümörlerde başlangıçta cerrahi tedavi nadiren önerilir. Myeloablatif kemoterapi veya kemoradyoterapi uygulanır. Torakoskopi hem diagnostik biyopsi, hem komplet rezeksiyon için gidecek artan sıklıkta kullanılmaktadır.

Torakotomi ile karşılaştırmalı çalışmalarda lokal kontrol ve hastaliksız survi oranlarında benzer sonuçlar alınırken hastanede kalış süresi daha kısa bulunmuştur. Hastaların yaklaşık %1'inde spontan regresyon görülebildiği bildirilmektedir.

**b. Ganglionöroblastom:** Malign tümörlerdir. Sıklık olarak nöroblastomlardan daha nadir görülmelerine

**Tablo 1.** Prognostik faktörlere göre beklenen survey

Prognostik faktör	2 yıllık survi
2 yaş >	%77
2 yaş<	%38
Evan's stage 1	%100
Evan's stage II	%95
stage III	%50
stage IV	%30
stage IVS	%91
Serum ferritin <143	%83
ferritin >143	%19
Serum NSE 100	%79
NSE <100	%10
Serum kromogranin <190	%69
kromogranin >190	%30
Kromozom 1 delesyonu yok	%90
delesyon var	%10

karşın toraks içinde aynı oranda hatta daha yüksek oranda görülürler. Adam ve Hochholzer paravertebral sulkus nörojenik tümörlerini inceledikleri çalışmalarında, 65 hastada nöroblastom tespit ederken, 80 hastada ganglionöroblastom tespit etmişlerdir. Çocuklarda yaş büyüdükçe görülme olasılığı artar. Yine de nöroblastomların %80'i 10 yaş altında görülür ve kız-erkek farkı yoktur. Ancak 10 yaş sonrası kız çocuklarda daha sık görülür. %50 vaka asemptomatiktir ve tesadüfi çekilen grafi ile tespit edilir. Semptomatik hastalarda ise, nöroblastom ile benzer şekilde, kitle ve lokal bası bulguları vardır. Plazmada HVA ve VMA seviyeleri yüksek olabilir. Grafide lobüle veya oval kitle şeklindedir (Resim 4). Kalsifikasyon içerebilir. Kosta erezyon ve deplasmanları ise %5-10 gibi daha az oranda görülür. MR ile daha detaylı bilgiler elde edilebilir. Çoğunlukla soliter kitle şeklinde olduğu için rezekte edilebilir. Primer tedavi cerrahi olmakla birlikte orta ve ileri evrelerde kemoterapi de endikedir.

**c. Ganglionörom:** Matür otonom sinir hücrelerinden köken alan tamamen benign tümörlerdir. Çocuk, adölesan veya adultlerde görülebilir. Büyük, sert, iyi sınırlı, ankapsüle tümörlerdir. Kesit yüzeyi sarı-gridir ve leomiyoma benzer. Klinik olarak asemptomatik olabilir ama büyük kitleler genellikle öksürük, dispne, disfaji ve Horner's sendromu ile birlikte. Grafide iyi sınırlı, oval veya lobüle, solid kitle şeklindedir. %50 vakada kalsifikasyon görülür. Kosta erezyonu ve spinal kanala yayılım sık görülmez. CT veya MR ile bu bulgular net tanımlanır. Tedavisi küratif cerrahi rezeksiyondur.

**d. Benign sinir kılıfı tümörleri:** schwannoma ve nörofibromaları içerir. 20 yaş altı gruptaki imtratorasik nörojenik tümörlerin %15'ini oluştururlar. Hastaların büyük kısmı 16-20 yaş arasındadır. Hemen tamamı posteriyor sulkusta yerleşir. Klinik görünümleri, patoloji ve tedavileri erişkinlerden farklı değildir.

**e. Malign sinir kılıfı tümörleri:** Malign schwannoma çocuklarda oldukça nadir görülür. Mediastende yerleşen nörojenik tümörlerin ancak %1-2'sini kapsar. Sıklıkla Von Recklinhausen hastalarında görülür. Von Recklinhausen hastalığının tanısından 10-20 yıl sonra görülüyor olması nedeniyle, genetik yatkınlıktan ziyade, radyoterapilere sekonder, geç komplikasyon olarak değerlendirilir. Patolojik incelemesinde hastaların %50-90'ında S-100 proteinin pozitif olması diğer yumuşak doku sarkomlarından ayırıcı tanısında yardımcıdır. Tedavide spinal kolonun hasarını ve basıya maruz kalmasını engellemek amacıyla cerrahi rezeksiyon uygulanabilir. Genellikle komplet rezeksiyon mümkün değildir. Vertebral kolonun stabilizasyonu gerekebilir. Rezidu lokal hastalığı kontrol edebilmek için postoperatif radyoterapi uygulanabilir. Kemoterapinin etkinliği tam bilinmemektedir.

### III.MEZENKİMAL TÜMÖRLER

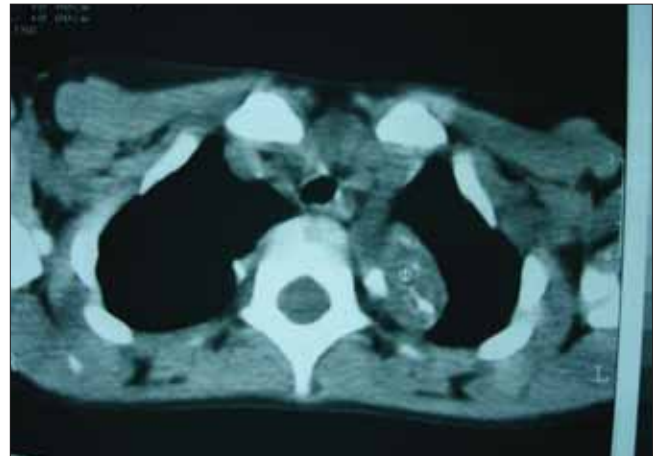
Erişkinlerde tüm mediastinal tümörlerin ancak %6'sını oluştururken, çocuklarda mediastinal tümörlerin yaklaşık %11'ini oluştururlar. Yine erişkinlerde bu tümörlerin %55'i malign iken, çocuklarda %85'i maligndir. Çocuklarda hemanjiom, hemanjiosarkom ve kistik higroma gibi vasküler tümörler mediastinal tümörlerin %3-6'sını oluştururlar.

Mezenkimal tümörlerle ilgili birçok sınıflama yapılmasına rağmen hiçbiri yeterli değildir. Genel olarak malign nörojenik sarkomlar bu grubun dışında tutulmaktadır. Sınıflamalar ya tümör hücrelerinin orijini, ya da tümörün biyolojik davranışı göz önüne alınarak (benign, lokal agresif ve malign) yapılmaktadır.

**Lipom:** Mediastinal tümörlerin %1-2'sini oluştururlar. Genellikle adultlerde görülür. Literatürde bildirilen lipomların %10'dan daha azı 10 yaş altı çocuklarda bildirilmiştir. Çoğunlukla asemptomatiktir. Büyük lipomlarda bası semptomları olabilir. Tedavisi eksizyondur.

**Lipoblastom:** Matür ve inmatür fetal yağ dokusundan oluşan benign, ancak nüks ihtimali olan tümörlerdir. Genellikle çocuklarda, özellikle üç yaş altı dönemde sık görülür. Solunum yolu enfeksiyonları ve progresif dispne ile başvurabilirler. Tedavisi cerrahi eksizyondur. Eğer lipomatososis şeklinde generalize ise nüks ihtimali daha yüksektir.

**Liposarkom:** Yağ dokunun nadir görülen malign tümörüdür. Erişkinlerde sıktır. Bildirilen vakaların %5'den daha azı 16 yaş altındadır. Çoğu posteriyor mediastende yerleşir ve semptomatiktir. Tedavisi, eğer mümkünse komplet rezeksiyondur. Torakoskopik rezeksiyonlardan sonra rekürrens görülebildiği için, açık prosedürler tercih edilmelidir. Adjuvan radyoterapi ve kemoterapi verilebilir. Ortalama prognoz 2-3 yıl civarındadır. Vena kava süperiyör sendromu gelişmişse bu oran daha da düşer.



Resim 4. Ganglionöroblastom

**Hemanjiom:** Mediastinal vasküler tümörlerin %90'ı hemanjiomlardır. İyi sınırlı, yumuşak kitlelerdir. Etraf dokulara invazyon yapabilirler. Hastaların yaklaşık yarısı semptomatiktir. En çok gözlenen semptomlar, göğüs ağrısı, dispne ve öksürüktür. Her yaşta görülebilir. Tedavisi mümkünse komplet cerrahi eksizyondur. Eksizyon sonrası prognoz mükemmeldir.

**Lenfanjiom:** Büyük, dilate, kistik lenf kanallarından oluşan benign lenf tümörleridir. Lenfanjiomların (kistik higroma) %1'den azı mediastende yerleşir. Çocuklarda servikal kistik higromanın uzantısı şeklinde sık görülür. İzole mediastinal lenfanjiomaların %48'i anterior kompartmanda, %34'ü viseral kompartmanda, %9'u ise posterior kompartmanda görülür. Genellikle asemptomatiktir. Radyografide düzgün sınırlı, yuvarlak, lobüle dansite şeklinde görülür. Tedavisi mümkünse komplet cerrahi eksizyondur. Siklerozan ajanların etkinliği düşüktür. Parsiyel eksizyonlarda bile prognoz çok iyidir.

**Lenfanjiohemanjiom:** Lenfanjiomların vasküler patern de içeren bir alt grubu olarak düşünülebilir. Benign tümörlerdir ve çok nadir görülürler. Tedavisi total eksizyondur.

**Epiteloid Hemanjioendotelyoma:** Malign vasküler tümörlerdir. Literatürde vaka takdimi şeklinde çok az yayın vardır. Genelde anterosüperiyor mediastende ve büyük bir venle iştirakli olarak görülür. Çocuklarda daha da nadirdir ve erkeklerde 3 kat fazla görülür. Tedavisinde bölgesel lenf nodları ile birlikte eksize edilir.

**Anjiosarkom:** Endotelial hücrelerin malign tümörüdür. Mediastende çok nadir görülür. Kalp, perikard veya büyük damarlardan köken alabilirler. Tedavisi cerrahi rezeksiyon, greft uygulamaları ve radyoterapidir. Prognoz kötüdür.

**Rabdomiyosarkom:** Genellikle çocuklarda görülen çizgili kaslardan köken alan malign tümörlerdir. Germ hücreli tümörlerin sarkomatöz komponenti mediasteni tutabileceği için tanıda dikkatli olmalıdır. Tedavide cerrahi, radyoterapi ve kemoterapi kombine uygulanır.

## PEDİATRİK MEDIASTİNAL KİSTLER

Konjenital mediastinal lezyonların %20-32'sini mediastinal kistler oluşturur. Çoğunlukla pediatrik yaşlarda tanı konmasına rağmen üçüncü ve dördüncü dekatlarda tanı konan hastalarda az değildir. Konjenital ve akkiz olarak iki grupta sınıflanabilir.

### I-KONJENİTAL KİSTLER

#### 1. Mezotelyal kistler

Pleuroperikardiyal kist, plevral kist, lenfojenöz kist, basit mezotelyal kist gibi isimler de kullanılmaktadır.

Uniloküler, içi berrak yada sarımsı sıvı ile dolu asemptomatik kistlerdir. 1/100.000 sıklıkta görülürler. İki grupta toplanırlar.

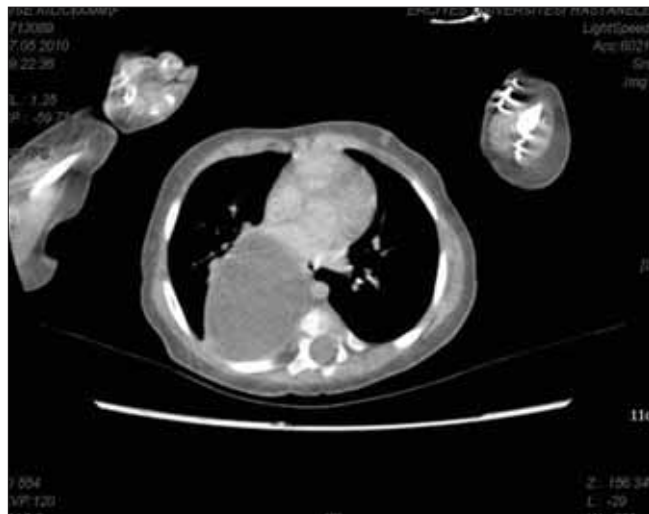
**a. Perikardiyal kistler:** Tek tabakalı mezotelyal hücreler ve konnektif dokudan oluşan bir duvarla çevrili benign kistlerdir. Berrak renkli bir sıvı sekrete ederler. Genellikle perikardla ilişkileri vardır, hatta bir pedikülle bağlıdırlar, ancak, bazen cerrahi sırasında bile, bu pedikül net olarak fark edilemeyebilir. Çoğu kez sağda ve anterior kardiyofrenik açıda bulunurlar. Nadiren aorta proksimali ve pulmoner arter yakınlarında da görülürler. CT'de iyi sınırlı 5-8 cm'lik uniloküler kistik lezyon şeklinde görülür. Çocukluk yaşta çok bulgu vermezler ve genellikle dördüncü, beşinci dekatlarda tanı konur. Hatta erişkinlerde bile hemen daima asemptomatik olup, diğer nedenlerle çekilen radyogramlarla tespit edilir.

**b. Plevral kistler:** Primer olarak mediasten anterior kompartmanında yerleşen uniloküler mezotelyal kistlerdir. Çoğunlukla lenfangiomatoz veya uniloküler kistik higroma olarak düşünülür, patolojik olarak tanı konur. Genellikle asemptomatiktir ve çocuklukta tanı zordur. Asemptomatik ve küçük olanlarda periyodik gözlem yeterlidir. Uniloküler olanlarda perkütan drenaj ile içeriği boşaltılabilir. Semptomatik olanlarda torasik yaklaşım ile cerrahi eksizyon küratifdir.

#### 2. Mediastenin foregut kistleri

Foregut kistleri, primitif foregutun anormal gelişmesi veya dallanması ile oluşur. Embriyogenezis evresi ve histopatolojik özelliklerine göre dört başlıkta sınıflanırlar.

**a. Bronkojenik kistler:** Konjenital olmalarına rağmen çoğu adult yaşlarda tespit edilir. Tüm mediastinal kistlerin %50'sinden fazlasını oluştururlar. Gestasyonun üçüncü haftasında ventral divertikulumdan farengeal



Resim 5. Nöroenterik kist



poş ve respiratuar poş ayrılır. Dördüncü haftada ise bu respiratuar poş, akciğer ve bronşu oluşturmak üzere bölünür. otuzbeşinci günde lobar bronşlar görülmeye başlar. Bu dönemdeki bölünme anomalilerinde bronşiyal kist oluşabilir. Dördüncü haftaya kadar olan anomalilerde kistler mediastende görülürken bu tarihten sonraki anomalilerde parankim içinde periferik olarak görülürler. Tüm mediastinal kistlerin yaklaşık %25'i intraparakimal yerleşimlidir. Mediastinal kistlerde trakeal ağaçla bağlantı nadir iken intraparakimal kistlerde sıklıkla bronşiyal bağlantı vardır. Kistlerin büyük kısmı mediastinal yerleşimli ve hem trakea hem özefagus ile yakın komşuluktadır. Nadiren diyafragma altına doğru uzanarak kum saati kistler (dumbbell cyst) şeklinde görülebilir. Silyalı kolumnar epitel ile kaplı, fokal veya yaygın skuamoz metaplazi alanları içerebilen kistlerdir. Kist duvarında hyalin kıkırdak, düz kas, bronşiyal bez, sinir kökleri bulunabilir. Sıklıkla uniloküler ve tektir, ancak lobüle, multiloküle ve çok sayıda olabilir. Erkeklerde daha çok görülür. Asemptomatik olabilseler de, hava yollarına ve özefagusa bası bulguları ile perforasyon ve enfeksiyon semptomları görülebilir. Öksürük, dispne, pnömoni, hemoptizi, astma, siyanoz gibi respiratuar semptomlar, kusma, disfaji, anoreksi, kilo kaybı, hematemez gibi gastrointestinal semptomlar olabileceği gibi yer kaplama ve bası etkisine bağlı göğüs ağrısı da olabilir. Hastanın yaşı, kitlenin anatomik lokalizasyonu ve büyüklüğü hem semptomları, hemde semptomların şiddetini belirler. Değişik çalışmalara göre hastaların %50-90'ında klinik semptomlar vardır. En yaygın şikayet göğüs ağrısıdır. Nobuhara ve arkadaşlarının 68 vakalık çalışmasında %20 hastanın asemptomatik olduğunu, semptomatik olanlarda ise respiratuar semptomların gastrointestinal semptomlardan daha fazla görüldüğünü tespit ettiler. Çocuklarda kompresif semptomlar erişkinlerden daha fazla görülmektedir. Bu durum kistlerin büyük kısmının hiler seviye ve daha üzerinde olmasına bağlı olabilir.

Bronkojenik kistlerin yaklaşık üçte ikisi trakea ve karınaya yakın temasta, üst mediastende görülür. Steorges ve arkadaşları 66 bronkojenik kistin 22'sinin orta mediastende, 44'ünün ise posteriyor mediastende bulunduğunu tespit etmiştir. Nadiren bronşiyal kistler intraperikardiyal, intratimik, paravertebral sulkus, pulmoner ligamentte görülebilirler. Hatta subkutan dokuda ve suprasternal yerleşimli olabilirler. Prenatal dönemden geç adült yaşlara kadar tanı konabilir.

Genellikle posteroanteriyor ve lateral grafi ile lezyonlar görülür. Yuvarlak veya oval, düzgün sınırlı, homogen opasiteler şeklinde orta veya posteriyor mediastende görülürler. Kist subkarinal yerleşimli ise veya eşlik eden pnömoni varsa standart grafi ile göz-

den kaçabilir. Kistin trakeaya basısına bağlı tek taraflı hava artışı ve mediastinal şift görülebilir. Bazen kistin içi tamamen hava ile dolu olabilir ve radyolusen görülebilir.

Kontrastlı özefagus grafileri, özefagusa dıştan basıyı ve distorsiyonu gösterebilir. Duplikasyon kistlerinin özefagus ve intestinal traktla olan ilişkisini gösterebilir. Mediastinal kist varlığında %50 oranında pozitif bulgu verir ancak günümüzde toraks CT özefagogramın yeri almıştır.

Ultrasonografi, mediastinal lezyonlarda kitle-kist ayırımı yapar, ancak bu sınırlı değeri için rutin kullanımda değildir. Prenatal tanı için kullanılmaktadır. Şüpheli vakalarda gebelik boyunca takip edilerek doğumdan sonra radyografi veya CT ile değerlendirilir.

Kontrastlı toraks tomografisi etraf mediastinal yapılarla ilişkisini, vasküler yapılarla yakınlığını gösterir. Düşük dansitede, düzgün kenarlı, iyi sınırlı, homojen lezyonlardır. %100'e yakın tanı değeri vardır.

Manyetik Rezonans, kistin içeriğine bağlı olarak farklı görünümde olabilir. Kistlerin çoğu proteinöz veya kanlı sıvı içerdiği için, T1 ağırlıklı imajlarda yüksek yoğunluklu görülürken, eğer sıvı seröz olursa düşük yoğunlukta sinyal verir. Aslında CT ile benzer bulgular verir, ama radyasyon maruziyeti olmaması avantajdır. İnfant ve küçük çocuklarda sedasyon veya genel anestezi gerektirmesi ise ek riskler taşır. Tedavileri kistin cerrahi total eksizyonudur.

**b. Özefageal kistler:** Özefageal duplikasyon da denmektedir. Bronşiyal kistlere kıyasla çok az görülür. Hastaların %50'si semptomatiktir. Posterior mediastinumdaki kistik lezyonların büyük bir kısmını teşkil ederler. Sıklıkla neonatal dönem veya çocuklarda semptomlara sebep olurlar. En çok ağrı ve disfaji görülür. Çok nadiren bu kistlerin zemininde kanser gelişebileceği bildirilmiştir. Düz grafide kitle şeklinde görülür. Baryumlu grafi ve toraks CT daha detaylı bilgiler verir. Tedavisi komplet cerrahi eksizyondur. Genellikle kistin özefagus lümeni ile ilişkisi yoktur. Eksizyon sırasında kısmi myomektomi gerekebilir, ancak, mukoza hasarlanmamasına özen gösterilmelidir. Nadiren kistler diyafragma altına uzanırsa torakoabdominal yaklaşım gerekebilir.

**c. Gastroenterik kistler:** Mediastenin gastrik kistleridir. Gastrointestinal traktla ilişkili olabilir veya olmayabilir. Eşlik eden vertebra anomalileri (hemivertebra, vertebral füzyon, spina bifida gibi) olabilir, ancak kistlerin intervertebral kanalla bağlantısı yoktur. Bu durum aynı zamanda nöroenterik kistlerden ayrılmasını sağlar. Patolojik olarak tipik gastrik mukoza ile örtülüdür. Yeni doğan döneminden genç adült yaşlara kadar her yaşta görülebilir, ama çoğunlukla hayatın ilk birkaç yılı içinde

tanı konur. Kistin büyüklüğüne bağlı olarak değişen respiratuar bası bulguları ya da ektoptik gastrik dokuya bağlı gelişen peptik komplikasyonlar en çok görülen semptomlardır. Küçük çocuklarda daha çok bası bulguları varken daha büyük çocuklarda ağrı ve melena görülür. Kistin gastrointestinal traktla ilişkisi varsa peptik ülserasyon ve kanama görülebilir. Ülser, bronşlara rüptüre olarak hemoptiziye veya akciğer parankimine rüptüre olarak pumoner hemorajiye neden olabilir. Standart radyografide kalp ve trakeaya bası yapan posteriyor kitle görünümü vardır. Sağda daha sıktır. Baryumlu grafiler ve CT kisti daha detaylı tanımlar. Kist içinde berrak, süte benzer yada hemorajik sıvı olabilir. Tedavi, kistin torakotomi veya VATS ile total eksizyonudur.

**d. Nöroenterik kistler:** Hayatın ilk bir yılı içinde çoğu kez semptom verirler. Kist büyük ise prenatal USG'de bile görülebilir. Semptomlar, kistin büyüklüğüne ve mediastinal yapılara basısına göre değişir (Resim 5). Çoğunlukla alt servikal ve üst torasik vertebraları kapsayan anomaliler eşlik eder. Ya da kist medullayı tutmaksızın spinal kanala doğru ilerlemiştir. Nöroenterik kistlerin çoğu sadece fibröz bir bantla vertebral kolona tutunmuştur. Nadiren kitle etkisi ile intraspinal bası yaparak, nörolojik semptomlara (sırt ağrısı, duysal ve motor defisit) neden olurlar. Vertebra anomalileri eşlik ettiği için MRI incelemesi tanıda değerlidir. Kist ektoptik gastrik mukoza içerebildiği için teknesyum 99 ile yapılan çalışmalar preoperatif tanıda yardımcıdır. Tedavisi torakotomi veya VATS ile total eksizyonudur.

#### 4. Lenfatik kistler:

**Torasik dukt kisti:** Son derece nadir görülür. İlk kez 1892'de tanımlandığından bu yana 50'nin altında vaka bildirilmiştir. 10. ve 11. vertebra seviyelerinde daha çok görülür. Hem kostovertebral sulkusta hem orta mediastende görülebilirler. Dejeneratif ve lenfanjiomatöz olarak iki grupta incelenir. Dejeneratif olanlar yaşlı hastaların otopsilerinde tesadüfen görülürler. Lenfanjiomatöz olanlarda 40-50'li yaşlarda duktun konjenital duvar zayıflığına bağlı olarak gelişir. Dolayısıyla çocuklar için çok uzak bir olasılık olarak düşünülmelidir. Kist genellikle torasik dukt ile ilişki içindedir. İçinde şilus benzeri sıvı bulunabilir. Yuvarlak veya oval, keskin sınırlı, kistik kitle şeklinde görüntü verirler. Özefagus veya trakeaya bası semptomları sık olduğu için cerrahi eksizyonu gerekir.

**Kistik higroma (lenfanjiom);** Lenfanjiomalar lenfatik orjinli lezyonlardır. Kistik higroma %90 oranında yenidoğan dönemi ile iki yaş arasında dikkati çeker. Erken embriyonik dönemde lenfatik sistemden sekest-

re olmuş dokulardan gelişir. Mediastinal lenfanjiyoma çok sıklıkla servikal kistik higromanın mediastene yayılması şeklinde görülür. Lezyon sıklıkla doğumda mevcuttur. Ancak bu dönemde asemptomatik olduğu için tespit edilemez. Semptomlar enfeksiyon, hemoraji ve kitlenin progressif şekilde büyümesinden kaynaklanır. Yenidoğan ve küçük çocuklarda kitlenin trakeobronşiyal traktı komprese etmesine bağlı respiratuar distress bulguları gelişebilir. Tanı ultrasonografik değerlendirme veya toraks/serviks BT ile konur. Hastaların %10'undan fazlasında mediastinal tutulum gözlenir. Nadiren lenfanjiyoma mediastinumunu tamamen dolduracak kadar büyük boyutlara ulaşabilir. Standart grafilerde düzgün yuvarlak veya lobüle kitle şeklinde görüntü verir. Lokalizasyonu nedeniyle trakea veya özefagusu komprese edebilir. Mediastinal lenfanjiomaların tedavisi cerrahi rezeksiyondur.

## II. AKKİZ KİSTLER

**Hidatik kistler:** Primer mediastinal hidatik kistler çok nadirdir. Literatürde yaklaşık 100 kadar vaka bildirilmiştir. Vücutta görülen kistlerin %0.1 kadarı mediastende yerleşir. Kist hidatiğin endemik olduğu Türkiye gibi ülkelerde bu oran %0.38'e kadar çıkabilir. %56 paravertebral sulkusta, %8 orta mediastende, %34 anterior mediastende yerleşirler. Sekonder hidatik kistler paramediastinal kistlerin rüptürü sonucu ya da diyafragmadan geçerek oluşurlar, ve primer olanlardan daha sık görülürler. Bası semptomları yapabilirler. Tedavi, uygun torasik insizyonla kistin total eksizyonudur.

Nekrotik lenf nodlarından kaynaklanan mediastinal kistler; Lenf nodlarını tutan tüberküloz ve histoplazmozis gibi enfektif hastalıklarda, büyümüş lenf nodlarının nekrozuna bağlı kistler oluşabilir.

**Timik kistler:** Mediastinal kitlelerin %1-5'ini oluştururlar. Japon çocuklarda yapılan bir çalışmada %1 oranında bulunmuştur. Timus boyunca her yerde görülebilirler. Kist epitelle döşeli, düz, fibröz kapsülden oluşur. Timik kist diyebilmek için timik dokuyu kist duvarında göstermek gerekir. Nadiren kistik timomalarla karışabilir. Çocuklarda boyunla ilişkisi daha sıktır. Aslında servikal yerleşimli timik kistler çocuklarda daha sık iken, mediastinal kistler 30-40'lı yaşlarda daha çok görülür. Preoperatif yanlış tanı çocuklarda daha sıktır. Tedavisi için, bazı otörler cerrahi eksizyon önerirken, bazı otörler kist hidatik ve malignensi ekarte edildiye perkütan drenajın yeterli olacağını savunmaktadır.

**Paratiroid kistler:** Paratiroid bezleri normalde toraks içinde bulunmaz. Ancak sayıca dörtten fazla ise, fazlalıklar genelde toraks içinde yerleşir. Bazen bu

bezlerde kistik büyümeler olur, önce ön mediastene, daha sonra özefagusa doğru ilerleyebilirler. Kistlerin içinde parathormon bulunur ve seviyesi serum seviyesinden daha yüksektir. Büyüklükleri değişkendir. Asemptomatik olabilseler de çoğu semptomatiktir. Tedavisi cerrahi eksizyondur. Servikal insizyon, torakotomi, sternotomi veya VATS ile yapılabilir. Küçük kistlerde aspirasyon ve ardından kist içinin tetrasiklin ile sikloeroterapisi de bir tedavi seçeneği olabilir.

### KAYNAKLAR

- Adam A., Hochholzer L. Ganglioneuroblastoma of the posterior mediastinum. A clinicopathologic review of 80 cases. *Cancer*, 1981;47:373-81.
- Alsmady Moaath, Ennab Raed, Rashadan Mohammad, Saleem Mohammad. Lipoblastoma: A Rare Mediastinal Tumor, *The Annals of Thorac Surg*, 2009;88:1695-7.
- Calvin S.H. Ng MD, Anthony P.C. Yim MA, DM, FRCS. Technical Advances in Mediastinal Surgery: Videothoroscopic Approach to Posterior Mediastinal tumors. *Thorac Surgclin*,2010;20:297-309.
- Cameron D. Wright. Mediastinal Tumors and Cysts in the Pediatric Population *Journal of Pediatric Surgery*, 1996;31;1318-21.
- Chang Hyun Kang, Young Tae Kim, Sang-Hoon Jeon, Sook-Whan Sung, Joo Hyun Kim. Surgical treatment of malignant mediastinal neurogenic tumors in children. *Eur J of Cardio-Thorac Surg*, 2007;31:725-730.
- Cohen AJ, Sbaschnig RJ, Hochholzer L, Lough FC, Albus RA. Mediastinal Hemangiomas. *Ann Thorac Surg* 1987;43:656-9.
- DeCou JM, Schlatter BW, Mitchell DS, Abrams RS. Primary thoracoscopic gross total resection of neuroblastoma. *J Laraoendosc Adv Surg Tech a*, 2005;15:470-3.
- Hatipoğlu A. Pediatrik mediastinal kist ve tümörler in Yüksel M, Kaptanoğlu M *Pediatrik göğüs cerrahisi* 2004, 371-98.
- H. Sairanen, M. Leijala and I. Louhimo Primary mediastinal tumors in childs. *Eur J of Cardio-Thorac Surg*, 1987;1: 148-51.
- Jaggers J, Baslara K. Mediastinal masses in children. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2004; 16:201-8.
- Mogilner J, Fonseca, MRO Davies. Life-threatening respiratory distress caused by a mediastinal teratoma in a newborn. *J of Pediat Surg*, 1992;27: 1519-20.
- Kerilyn K. Nobuhara K, Gorski YC, La Quaglia MP, Shamberger RC. Bronchogenic cysts and esophageal duplications: Common origins and treatment. *J of Pediat Surg*,1997;32:1408-13.
- Landreneau RJ, Dowling RD, Ferson PF. Thoracoscopic resection of a posterior mediastinal neurogenic tumor. *Chest*, 1992;102:1288-90.
- Lee KC, Yeung K, Welsh C, Katzen H, Haidak D. Angiosarcoma following treatment of testicular seminoma: case report and literatüre rewiev. *J Urol* 1995;153:1055-6.
- Naunheim KS. Videothoracoscopy for masses of the posterior mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1993;56:657-8.
- Patrick D.A, Rothenberg SS. Thoracoscopic resection of mediastinal masses in infants and children: an evaluation of technique and results. *J Pediatr Surg*,2001;36:1165-7.
- Reynolds M, Shields TW. Benign and Malignant Neurogenic tumors of the mediastinum in children and adults. In: T.W. Shields, J. LoCicero, Reed C.E., and Feins R.H., (Eds), *General Thoracic Surgery* (7th ed), Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2009,pp.2415-40.
- Rice HE, Flake AW, Hori T, Galy A, Verhoogen RH. Massive thymic hyperplasia: Characterization of a rare mediastinal mass. *J of Pediat Surg*, 1994;29:1561-4.
- Shields TW, Robinson PG. Mesenchymal tumors of hte mediastinum. In: T.W. Shields, J. LoCicero, Reed C.E., and Feins R.H., (Eds), *General Thoracic Surgery* (7th ed), Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2009, pp. 2473-98.
- Stachowicz-Stencel T, Bien E, Balcerska A, et al. Tymic carcinoma in children: a report from the Polish Pediatric Rare Tumors Study, *PediatricBlood&Cancer*, 2010;54: 916-20.
- St-Georges R, Deslauriers J, Duranceau A, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult *The Annals of Thorac Surg*, 1991;52:6-13.
- Takeda S, Miyoshi S, Minami M, et al. Intrathoracic neurogenic tumors—50 years' experience in a Japanese institution. *Eur J Cardiothorac Surg*,2004;26:807-12.
- Teixeria JP, Bibas RA. Surgical treatment of tumors of the mediastinum: the Brazilien experience .InMartini N, Vogt-Moykopf I, eds. *International trends in general Thoracic Surgery*. Vol 5. *Thoracic Surgery: Frontiers and Uncommon Neoplasms*. St. Louis: Mosby, 1989.
- Uchiyama M, Iwafuchi M, Matsuda Y, Naitoh M, et al. Mediastinal yolk sac tumor in a young girl: Case report and review of the literature. *J of Pediat Surg*,1996;31:1318-21.
- Yim AP. Thoracoscopic resection of an esophageal cyst in a 4-year-old girl. *Chest*, 1996;110: 545-6.