

# DİYAFRAM TÜMÖRLERİ

## TUMORS OF THE DIAPHRAGM

**Selami Volkan Baysungur**

Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

**e-mail:** bayvolkan65@hotmail.com

doi:10.5152/tcb.2013.41

### Özet

Diyafram tümörleri çok nadir görülen tümörlerdir. En sık rastlanan selim tümörü lipom, malign tümörü ise fibrosarkomdur. Kadın/erkek görülme oranı eşit olup, 40-50 yaş aralığında daha sık rastlanır. Diyaframın bir çok organa komşu olmasına bağlı tümörlerinin karakteristik bir kliniği yoktur. Bu yüzden radyolojik tespit edilen kitlenin hangi organa ait olduğu da çoğunlukla karışır. Tanı koymak zor olduğundan, video yardımlı torakoskopi (VATS) ve laparoskopi gibi minimal invaziv yöntemlerden de faydalanılabilmektedir. Tüm malign, benign diyafram tümörlerinde primer tedavi cerrahidir. Lokal ileri evre tümörlerde kombine tedavi önerilse de sağkalım kısadır.

**Anahtar kelimeler:** Diyafram, tümör, cerrahi

### Abstract

Diaphragm tumors are rarely encountered. The most common benign tumor is lipoma, while the most frequent malignant tumor is fibrosarcoma. These tumors are generally seen in the 5th decade of life, and tumor incidence is equal in both sexes. There are no clinical characteristic signs as the diaphragm is adjacent to many organs. This is why a radiologically spotted mass usually causes confusion as to which organ it is associated with. Because of the difficulty in diagnosis, minimally invasive procedures like video-assisted thoracoscopy (VATS) and laparoscopy can be used. Primary treatment option for all malignant and benign diaphragm tumors is surgery. Combination therapy is suggested in locally advanced tumors; however, the survival time is short.

**Key words:** Diaphragm, tumor, surgery

Diyaframın anatomik lokalizasyonu nedeniyle toraks ve karın boşluğu organları ile sıkı komşulukları mevcuttur. Bu nedenle malign plevral effüzyon ve malign peritoneal hastalıklar gibi neoplazmalarla sık sık etkilenmesine rağmen, primer diyafram kaynaklı tümörleri çok daha nadir görülmektedir.

İlk defa 1972'de Washington Üniversitesinden Larry S. Anderson ve ark. (1), diyafram kitlelerini gruplandırmışlardır;

- 1) Primer benign diyafram tümörleri (Tablo 1),
- 2) Primer malign diyafram tümörleri (Tablo 1),
- 3) Sekonder malign neoplazmalar,
- 4) Kistler,
- 5) Enflamatuar lezyonlar,
- 6) Endometriozis.

Primer diyafram tümörleri ilk olarak 1868'de Grancher tarafından bir otopsi esnasında tespit edilmiş bir benign fibroma olgusudur (2). 1886'da ise yine otopside Clark diyaframın primer lipomunu raporlamıştır (2). Bunu takip eden yıllarda görüntüleme yöntem-

lerinin gelişimine paralel olarak olgular artmaya başlamıştır. Wiener ve Chou 1868-1963 yılları arasında 1965 yılında 71 vaka yayınlamıştır. Olafsson ise bu vakalara 1971'de farklı araştırmacıların 14 vakasını daha ekleyip sayıyı 85'e çıkarmıştır (2). Bunların %61'i benign, %39'u ise malign olarak belirtilmiştir. 1988'de Mandal ve ark. (3) ise sayıyı 118'e çıkarmıştır. 1971'den 2009'a kadar neredeyse 40 civarı ilave vaka olmasına rağmen, 28'i son 15 yılda bildirilmiştir (4).

### KLİNİK

Diyafram tümörlerinde karakteristik klinik yoktur. %20-50'si asemptomatiktir (2,5), genelde tesadüfen ya da radyolojik inceleme sırasında teşhis edilir. Klinik belirtiler;

- Yaşa
- Komşu organ tutulumuna
- Tümör büyüklüğüne
- Metastazlara
- Tümör histolojisine, bağlıdır.

Her iki cins de eşit (E/K=1/1.1) oranda olup, %50 üstünde genelde 4.-5. dekatlarda görülmektedir (6). Klinik belirti varsa üç ana başlıkta toplamak daha doğru olur (7,8);

<b>Toraksa ait belirtiler:</b>	- Öksürük	- Göğüs asimetrisi
	- Hemoptizi	- Omuz ağrısı
	- Görünür kitle	- Pnömotoraks (visseral plevra invazyonu)
<b>Batına ait belirtiler:</b>	- Karın ağrısı	- Batın hassasiyeti
	- Kitle imajı	- GiS şikayetler (kusma, disfaji, bulantı)
<b>Kitle basısına bağlı:</b>	- Dispne	- Göğüs ağrısı (plörit)
	- Öksürük	- Venöz tromboz (Vena kava, kalbe bası)
	- Hipotansiyon	- Atelektazi ve/veya effüzyon
	- Çarpıntı	-Tekrarlayan pnömoni

## RADYOLOJİ

Diyafram tümörlerinin yaklaşık %75'i direkt poste-roanterior (PA) akciğer grafisi ile görülebilir (3). PA'da "Hump" (hörgüç, tepe) görüntüsü tipiktir (8). Diyaframın anatomik lokalizasyonu nedeni ile çok fazla organa komşu olması, görünen kitlenin hangi organa ait olduğunu belirlemede güçlük yaratır. Bu sorunu çözecek maalesef tek bir yöntem yoktur. 20. yüzyıl ilk yarısında pnömoperituan, iyatrojenik pnömoraks sonrası akciğer grafileri ile sonuca gidilmeye çalışılmıştır. Daha sonra floroskopi ve ultrasonografi (USG) tanıda kullanılmaya başlanmıştır. Özellikle teknolojik gelişmeleri takiben bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MRI) devreye girmiştir.

USG özellikle kistik lezyonların tanımlanmasında çok etkindir (9). Bazen lezyonun ayırımında her 3 yöntemin birlikte kullanılmasına rağmen yeterli olmayıp VATS ve laparoskopi gibi invaziv yöntemlere ihtiyaç olur. Sağda özellikle "diyafram konturu" görüntüsünün karaciğere ait olup olmadığını ayırt etmek için MRI kullanılmalıdır. Malignite ayırımında Pozitron emisyon tomografi (PET-BT) de kullanılmaya başlanmıştır, fakat vaka sayısı çok düşük olduğundan duyarlılığı konusunda bir şey söylemek için henüz veriler ve sayılar yetersizdir.

Diyafram tümörleri nadir görüldüğünden komşu organların tümörleri öncelikle akılda tutulmalı ve anatomik varyasyonlar da unutulmamalıdır (evantrasyon, hipertrofik kurus gibi).

### 1. Primer Benign Diyafram Tümörleri (PBDT)

**Lipom:** En sık görülen PBDT'dir. Mandal ve ark. (3) neşrettikleri 113 primer diyafragma tümörünün %38,4'ünü

lipom oluşturmuştur. Lipomlar radyolojik olarak keskin, düzgün sınırlı ve lobülasyon gösterebilen, genelde 1-10 cm arası tümörlerdir (4). Solda 2 kat fazla görülüp, genelde posterolateral lokalizasyonludur (6,10).

Diyafram lipomları enkapsüledir, genelde yetişkinlerde ve obezlerde sık görülür (11). Çocuklarda ise daha çok diyafram hernilerine (Resim 1) (özellikle Bochdalek) eşlik eder (6,10). Nadiren bilateraldirler (11), BT'de (-)80-(-)180 HU arasında tespit edilirler. Williams ve Parsons anatomik lokalizasyona göre lipomları sınıflamışlardır (12);

- İntratorasik lipomlar,
- Kum saati (dumbell) lipomlar (Morgagni, foramen vena cava inferior (VCİ)),
- Transmural lipomlar.

Lipomlarda tanı kesin konulup total çıkarılmalıdır, çünkü tedavi ve tanı yetersizliği ile liposarkom dejenerasyonları bildirilmiştir (13).

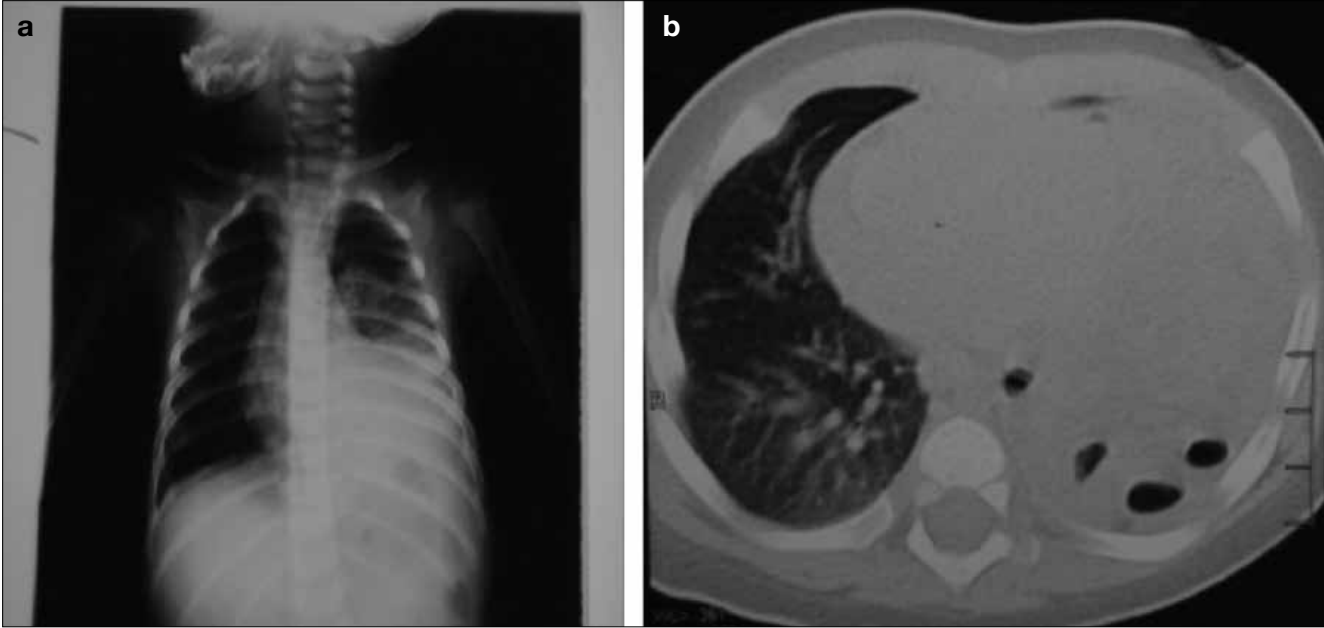
**Nörolemmoma:** Nöral tm.'ler diyafragmada çok nadir görülürler, 1989'a kadar sadece 13 vaka yayınlamıştır, sağ/sol yerleşim 6/7'dir (5). Diyafram neoplazmalarının %10'unu oluştururlar. İlk diyafram primer nörojenik tümörü Klassen tarafından 1945'de neşredilmiştir (5). Nöral kaynaklı tm.'lerde "çomak parmak" karakteristiktir, %60 görülür (5) (Resim 2).

### 2. Primer Malign Diyafram Tümörleri (PMDT)

**Fibrosarkom:** En sık görülen primer malign diyafram tümörüdür (2,14), tüm malignlerde %27'lik orandadır (2). Erişkin gurup da bu ağırlığa sahiptir. Fibröz doku kaynaklıdır.

**Tablo 1.** Primer benign - malign diyafram tümörleri

Benign	Malign
Lipom	Fibrosarkom
Fibrom	Leiomyosarkom
Anjiyom	Malign Fibröz Histiyositom
Anjiyofibrom	Hemanjiyoteliyoma
Anjiyoleiomyom	Hemanjioperistoma
Hamartom	Fibromyosarkom
Soliter Fibröz Tümör	Rabdomyosarkom
Kondrom	Myosarkom
Lenfanjiyom	Kondrosarkom
Leiomyom	Liposarkom
Rabdomyofibrom	Kondrosarkom
Nörolemmoma	Nörofibrosarkom
Nörofibroma	



**Resim 1.** Primer diyafram lipomu + Bochdalek hernisi (a) PA akciğer, (b) Toraks BT

**Rbdomyosarkom:** Yumuşak doku sarkomlarıdır ve mikst tümörlerdir (Resim 3). Çocuklar ile genç erişkinlerde sıktır. İlki 1939'da neşredilmiştir (15). Literatürde ise 14 vaka neşredilmiştir. Dört histolojik subtipi vardır (15);

- a- Pleomorfik tip (25 yaş < sık)
- b- Alveolar tip (25 yaş > sık)
- c- Botyroid tip (sürvi çok iyi -%95)
- d- Embriyonal (en sık görülen)

Genelde PMDT'ü teşhis edildiğinde plevra ve akciğere infiltre olup metastazları mevcuttur (16). "Rbdomyosarkom Çalışma Gurubu" hastalığı, histopatolojik olarak 4 guruba ayırmışlardır;

- a- Lokalize hastalık + komplet rezeksiyon,
- b- Mikroskopik hastalık ve/veya komplet rezeksiyon nodal hastalık,
- c- Makroskopik hastalık + inkomplet rezeksiyon,
- d- Uzak metastaz.

Grup (a)'da 5 yıl sürvi %82 iken, kitle 5 cm'den büyük ise sürvi kötüdür (17).

**Leiomyosarkom:** Diyafragma leiomyosarkomu literatürde çok nadirdir, ancak 7 tane gösterilebilmiştir (18) (Resim 4). Esasında uterus ve GIS'de daha sık görülür, nadir görülse de prognozu çok kötüdür. İlk kez 1935'de Kirshbaum tarafından sunulmuştur (18).

**Nörofibrosarkom (Shwannoma):** Primer nörojenik diyafragma tm.'leri zaten nadirken, malign olanları çok nadirdir (19). 1989'a kadar sunulan 13 adet primer diyafram nörojenik tm.'den ancak 3'ü malign olarak tespit edilmiştir.

**Hemanjioperistoma:** 1974'e kadar hiç neşredilmemiştir (Resim 5). Mezankimal tümördür. Malign potansiyele sahip olmakla birlikte çok yavaş veya hızlı büyüyebilirler, fakat nüks ihtimali yüksek tümörlerdir (20).

### 3. Sekonder Malign Diyafram Tümörleri (SMDT)

Diyaframda ya direkt komşuluk yolu ile ya da hematogen yolla akciğer, karaciğer, mide, dalak, kolon vb. organların tümörleri görülür. Bu tümörler de çok nadirdirler, özellikle karaciğer ve kolon menşeyli metastazlarda ya da invazyonlarda karsino embriyojenik antijen (CEA) ve alfa-fetoprotein seviyelerinde patolojik yükselmeler olur (1,14) (Resim 6).

### 4. Kistler

Esasında genel popülasyonda diyaframda en sık görülen kitlesel lezyon ve çocukta en sık görülen benign proçes kistlerdir (1,2). Üçe ayrılırlar;

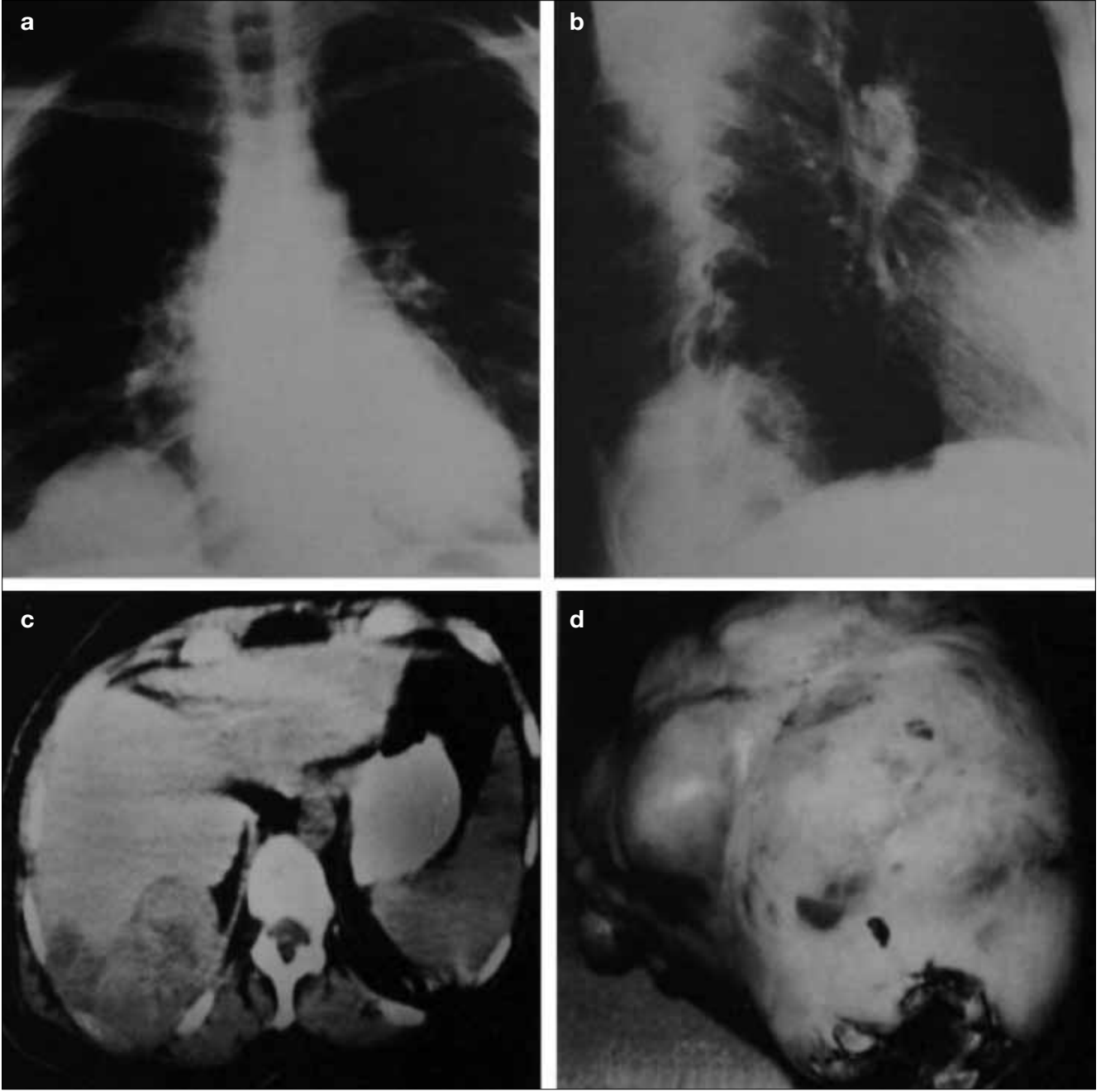
- a- Edinilmiş kistler,
- b- Konjenital kistler,
  - i- Bronkojenik kistler
  - ii- Teratoid kistler
  - iii- Mezotelyal kistler
- c- Travmatik kistler (hematom).

### 5. Enflamatuvar Lezyonlar

Çok nadirde olsa primer intradiyaframatik abseler görülebilir, nedenleri arasında;

- a- Hidatik kistler (Resim 7)
- b- Tüberküloz
- c- Diğer.

Kistler genellikle karaciğer veya akciğer kaynaklıdır.



**Resim 2.** Primer diyafram nörolemmoma (a) Akciğer PA ve Lateral grafi (b) Toraks BT (c) Tümöral kitle

### 6. Endometriozis

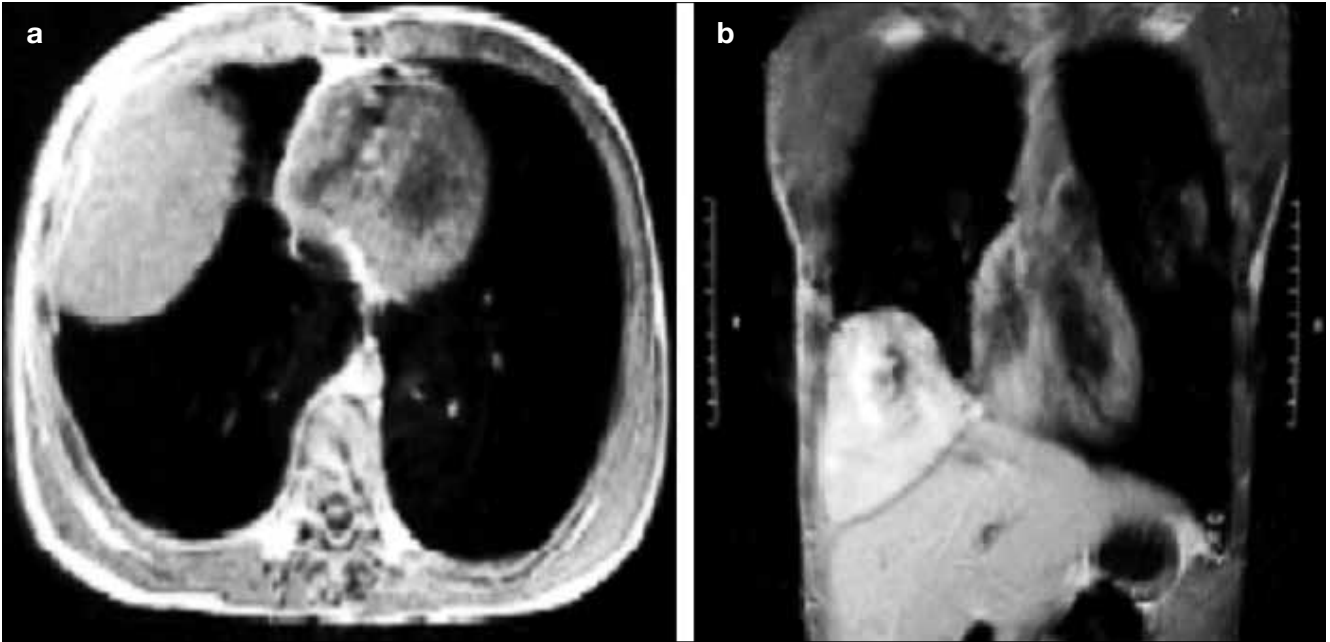
Tabii ki düz PA akciğer grafisi ile tespit edilemez ama pnömotoraks gelişimi ile kendini göstermiş olur. VATS ile teşhis kesinleştirilir.

### Pediyatrik DiyaframTümörleri

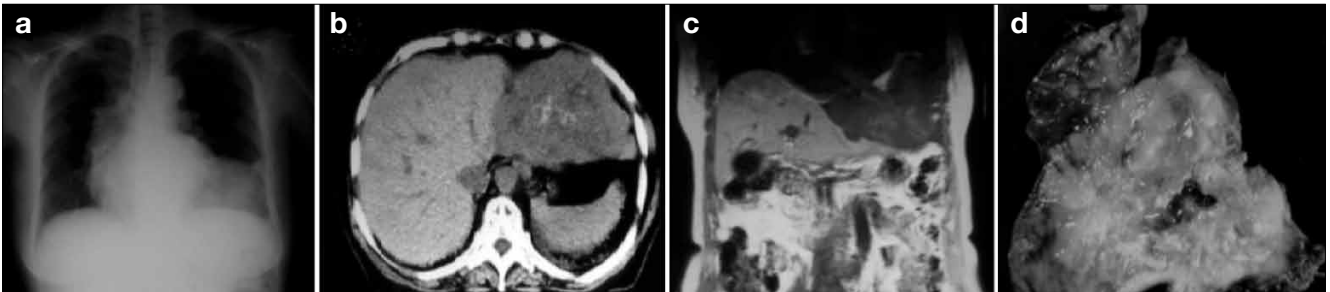
1868-2005 yılları arasında 41 pediyatrik primer diyafram tümörü tespit edilmiştir (21). Yetişkinlerde diyaframın benign tümörleri ağırlıkda iken (2,3,12), çocukluk çağıında malign diyafram kitleleri ağırlık kazanır (9).

### TEDAVİ

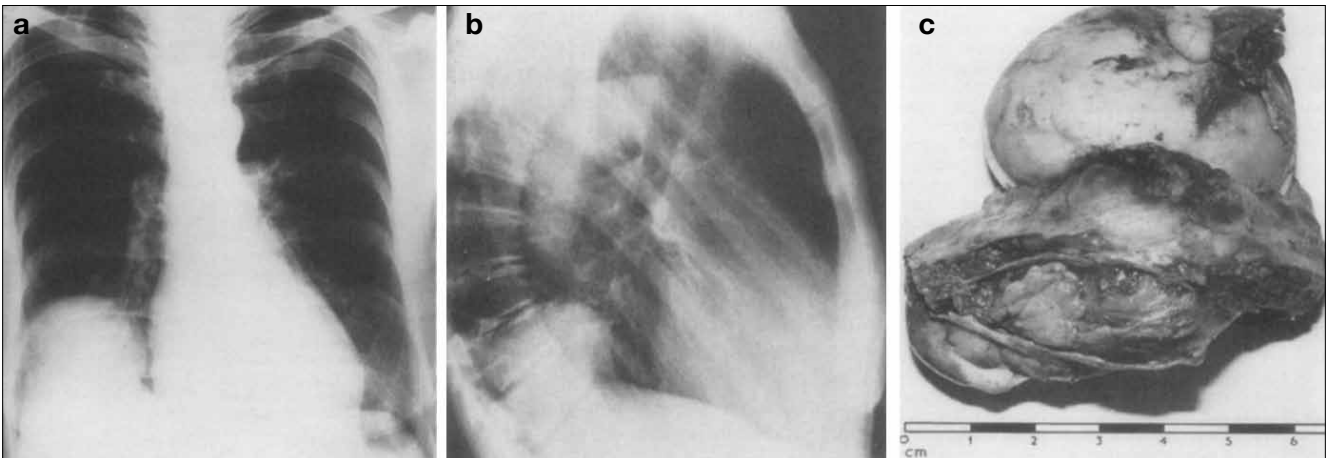
Tüm iyi ve kötü uyulu diyafram tümörlerinde temel tedavi cerrahidir. Küçük defektler primer olarak kapatılabilirken, defekt büyük ise suni greftler (Gore-tex, Politetrafloraetilen (PTFE), vb.) (7) veya olog ürünler (latissimus darsi kası, simpson internal kası, vb.) (9) ile onarılabilir (Resim 8). PMDT’de, özellikle pediatrik hastalarda malignite yüksek olduğundan kemoterapi sonrası cerrahi önerilmektedir, fakat yine de nüks oranı yüksek, ortalama sağkalım 1,6 yıldır. Komplet rezeksiyon oranı düşüktür (22).



**Resim 3.** Primer diyafram rabdomyosarkomu (a) Toraks BT, (b) Toraks MRI



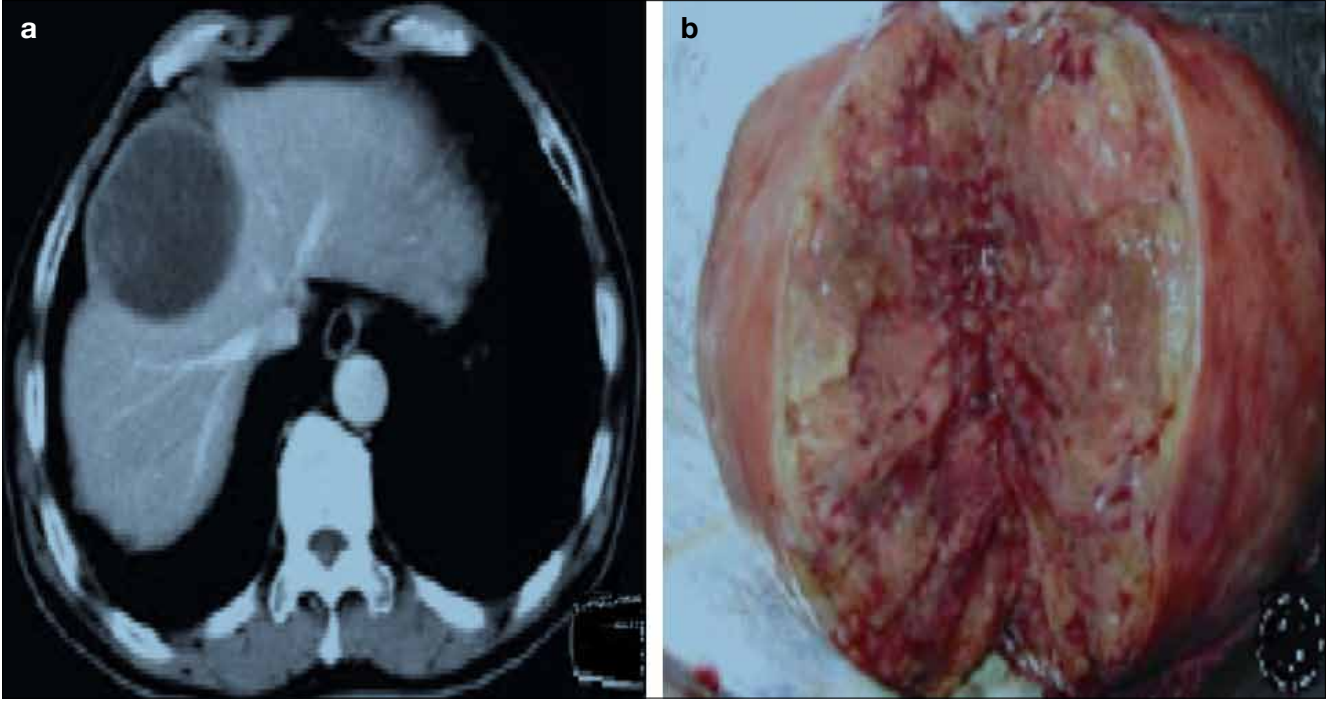
**Resim 4.** Primer diyafram leiomyosarkomu (a) PA akciğer (b) Toraks BT (c) Toraks MRI (d) Tümöral kitle



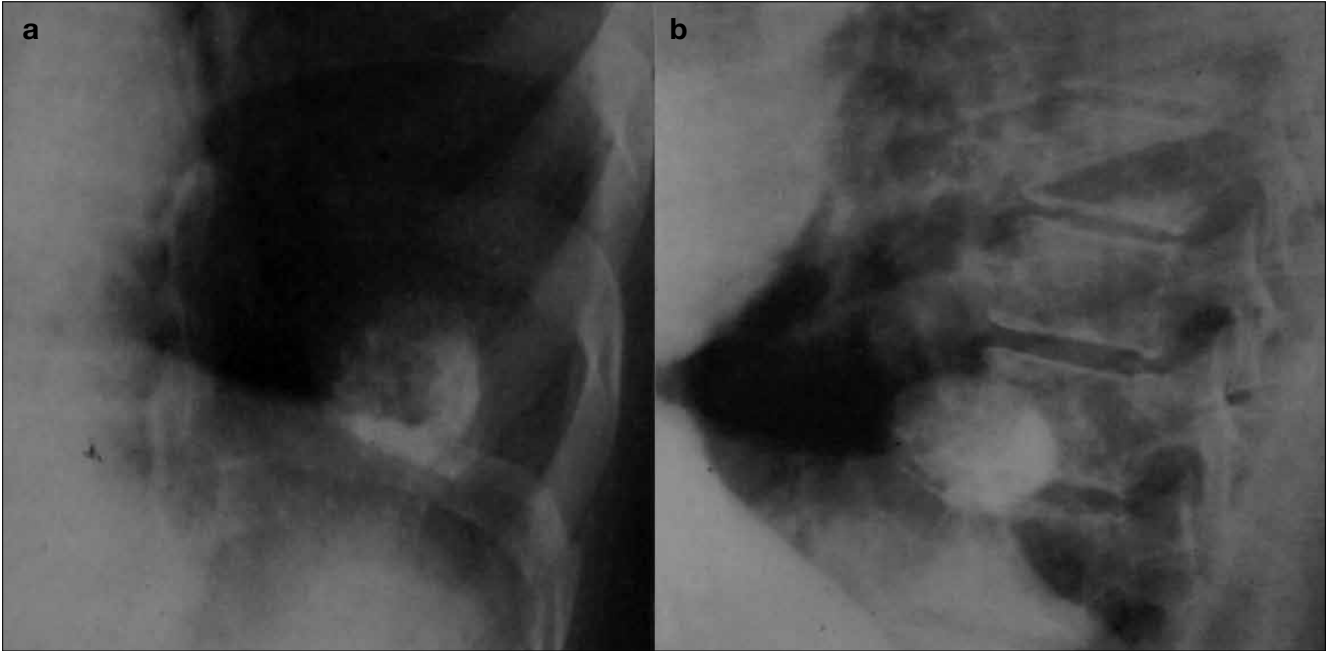
**Resim 5.** Primer diyafram hemanjioperistoma (a) PA akciğer (b) Lateral akciğer (c) Tümör + Parsiyel diyafram rezeksiyonu

Geniş görüş sağlaması nedeniyle öncelikle torakotomi kesisi kullanılırken, subkostal kesi, laparotomi (19) ve son dönemde ise hem tanı koymadaki üstünlüğü ile tedaviyi yönlendirmesi hem de minimal invaziv olması sebebi ile VATS +/- laparoskopi kullanılmaktadır (15).

Özellikle malign tümörlerde komplet rezeksiyon sağlamak için tümörün duyarlılığına göre kemoterapi (KT) ve/veya radyoterapi (RT) sonrası tümör küçültülüp cerrahi uygulanabilir (4,21). Malign diyafram tümörlerinde, özellikle rezeksiyon hattından 2 cm tümörsüz sınır



**Resim 6.** Sekonder malign diyafram tümörü – Kolon Ca metastaz (a) Toraks BT (b) Tümöral kitle

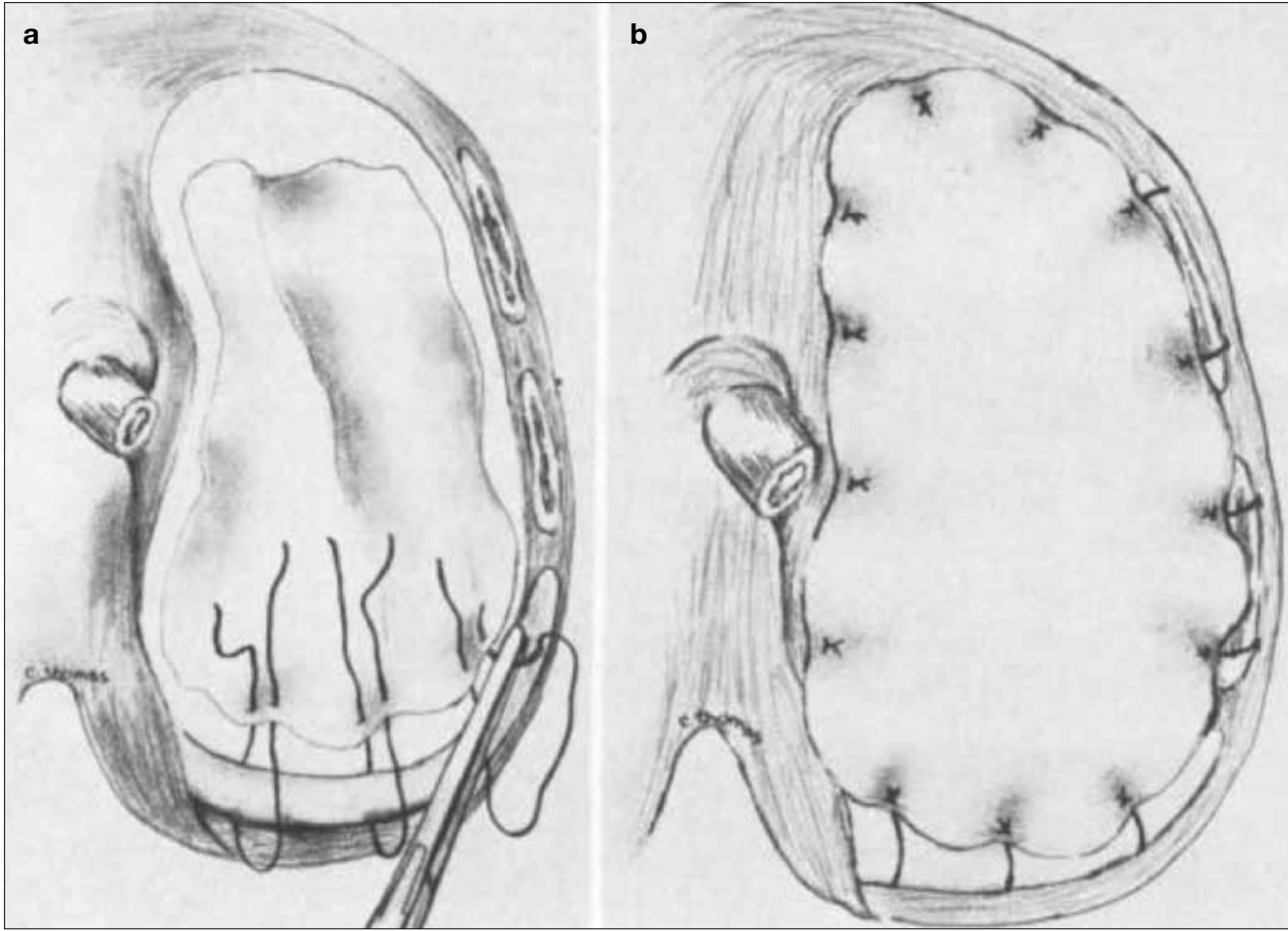


**Resim 7.** Diyafram hidatik kisti (a) PA akciğer grafi (b) Lateral akciğer grafi

bırakılarak rezeksiyon yapılmalıdır (3). Örneğin leiomyosarkomlarda tek başına KT, RT veya cerrahi de sürvi kısa iken (12-24 ay), multimodal tedavide sürvi 51 aylara çıkmaktadır (1) Germ hücreli tm'lerde ise sadece KT ile remisyon sağlanabilir, hatta cerrahi gerekmeyebilir (9).

Bazen diyafram tümörlerinde komşu organların invazyonunda plöropnöminektomiye ilaveten diya-

fragma rezeksiyonu, diyafragma rezeksiyonuna ilave karaciğer lob rezeksiyonu ile dalağın alınması ya da diyafram rezeksiyonuna ilave göğüs duvarı parsiyel rezeksiyonu veya perikardiektomi dahi ilave edilebilir. Özellikle malign diyafram tümörlerinde amaç R0 sınır ile operasyonun tamamlanmasıdır. Tespit edilen diyaframatik kitlenin büyüklüğü rezeksiyon alanının



**Resim 8.** Diyafram grefti yerleştirme (a) Greftin tek-tek sütürü (b) Greftin kotlara sütüre edilmesi

büyüklüğü ile doğru orantılı olmayıp primer dahi kapatılabilir. Örneğin bir schwannoma vakasında kitle 10x15 cm iken 4x5 cm'lik diyafram defekti ile total çıkarılıp diyafram primer kapatılmıştır (19).

Sonuç olarak diyafram tümörleri teşhis edilir edilmez hemen, özellikle aynı zamanda malign – benign ayırımını kesin yapabilmek için cerrahi olarak çıkarılmalıdır. Bununla birlik de kitle malign ve cerrahi sınırdan RO sağlanamayacak ise, indüksiyon ile kitle küçültülerek diyafram parsiyel veya total olarak cerrahi yöntemle çıkarılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Anderson LS, Forrrest JV. Tumors of the diaphragm. Am J Roentgenol 1973;119:259-65 [CrossRef]
2. Olafsson G, Rousing A, Holen O. Primary tumors of the diaphragm. Chest 1971;59:568-70 [CrossRef]
3. Mandal AK, Lee H, Salem F. Review of primary tumors of the diaphragm. J Natl Med Assoc 1988;80:214-7
4. Downey RJ. Tumors of the diaphragm. In Shields T, Lo Cicero J, Reed C, Feins RH, ed. General Thoracic Surgery, 7 th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2009:725-8
5. Mc Clenathan JH, Okada F. Primary neurilemoma of the diaphragm. Ann Thorac Surg 1988; 48:126-8 [CrossRef]
6. Shokoufeh A, Keyghobad G, Omid AO, Homa B. A case report of a rare diaphragmatic lipoma with bochdalek hernia in a 7 month old girl. J American Science 2012;8:80-82
7. Tanju S, Dilege Ş. Diyafragma tümörleri ve cerrahi tedavi. Türkiye Klinikleri J Thor Surg-Special Topics 2010;3:52-4
8. Eroğlu A, Kürkçüoğlu İC, Karaoğlanoğlu N, et al. Extraskelatal ewing sarcoma of the diaphragm presenting with hemothorax. Ann Thorac Surg 2004;78:715-7 [CrossRef]
9. Cada M, Gerstle JT, Traubici J, et al. Approach to diagnosis and treatment of pediatric primary tumors of the diaphragm. J Pediatr Surg 2006;41:1722-6 [CrossRef]
10. Aydın Y, Yamaç ME, Ulaş AB, et al. Right diaphragmatic lipoma: report of five cases and review of the literature. Turk J Med Sci 2012;42:1449-53
11. Oyar O, Yesildag A, Gulsoy UK. Bilateral and symmetric diaphragmatic crus lipomas report of case. Comput Med Imaging Graph 2002;26:135-7 [CrossRef]
12. Weksler B, Ginsberg RJ. Tumors of the diaphragm. Chest Surg Clin N Am 1998;8:441-7
13. Papachristos I, Lautides O. Gigantic primary lipoma of the diaphragm presenting with respiratory failure. Journal of Cardiothorac Surg 1998;13:609-11

14. Jin S, Chen W, Huang W, et al. Diaphragmatic metastases from colon carcinoma mimicking a hepatic neoplasm: report of a case. *Chinese Medical Journal* 2010;123:1359-60
15. Liz Medeiros CW, Kondo W, Junior IB, et al. Primary rhabdomyosarcoma of the diaphragm: case report and literature review. *Rev Hosp Clin Fac Med S Paulo* 2002;57:67-72
16. Deniz PP, Kalac N, Ucoluk GO, et al. A rare tumor of the diaphragm: pleomorphic rhabdomyosarcoma. *Ann Thorac Surg* 2008;85:1802-5 [\[CrossRef\]](#)
17. Crist WM, Garnsey L, Beltangady MS, et al. Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: a report of the intergroup rhabdomyosarcoma studies I and II. Intergroup Rhabdomyosarcoma Committee. *J Clin Oncol* 1990;8:443-52
18. Cho Y, Hishiyama H, Nakamura Y, Katoh H. A case of leiomyosarcoma of the diaphragm. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2001;7:297-300
19. Kumbasar U, Enon S, Osman Tokat A, Gungor A. An uncommon tumor of the diaphragm malignant schwannoma. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2004;3:384-5 [\[CrossRef\]](#)
20. Seaton D. Primary diaphragmatic haemangiopericytoma. *Thorax* 1974;29:596-8 [\[CrossRef\]](#)
21. Cada M, Gerstle JT, Traubici J, et al. Approach to diagnosis and treatment of pediatric primary tumors of the diaphragm. *J Pediatr Surg* 2006;41:1722-6 [\[CrossRef\]](#)
22. Raney RB, Anderson JR, Andrassy RJ, et al. Soft-tissue sarcomas of the diaphragm: a report from the intergroup rhabdomyosarcoma study group from 1972 to 1997. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000;22:510-6 [\[CrossRef\]](#)