

ÇOCUKLARDA ARKA MEDYASTEN KİTLELERİN SPİNAL UZANIMLARININ ÖNEMİ*

THE IMPORTANCE OF THE POSTERIOR MEDIASTINAL MASSES WHICH
EXTEND TO THE MEDULLA SPINALIS IN CHILDREN

Ali SAYAN
Vehbi BOZKURT
Hakkı İRGİL
Mervan AYDIN
Ahmet ARIKAN

SUMMARY

AIM: Solid mediastinal masses in children occur more frequently in the posterior mediastinum. We review eight children with posterior mediastinal masses (mean age 4.8 years) treated by a single institution over a 10-year period (1990-2000).

MATERIAL and METOD: Half of the patients presented with neurologic symptoms related to spinal cord compression. Tumors were of neurogenic origin in all patients and neuroblastoma was the most common.

FINDINGS: All but one of the 8 patients is alive. Four of them including patients with ganglioneuroma and two patients with dumbbell type neuroblastoma are disease free (two patient 10 year, one patient 7 year and one patient 2 year). The tumor is in the stage of regression in the remaining four including one with distant metastasis.

CONCLUSION: Posterior mediastinal masses should be totally excised if distant metastatic disease is not present. Otherwise surgical approach to these masses should include biopsy for histopathologic diagnosis. The results of treatment are good even in malignant tumors.

(Key Words: Ganglioneuroma, Neuroblastoma, Neurogenic tumor)

ÖZET

AMAÇ: Çocuklarda arka medyastende raslanan kitleler, başta nöroblastoma olmak üzere genellikle nörojenik kökenli tümörlerdir. Bu tümörler medyastene sınırlı olabileceği gibi spinal kanala da uzanım gösterebilirler.

Çocuk Cerrahisi Kliniği (Op.Dr.A Arıkan, Klinik Şefi, Op.Dr.A Sayan, Başasistan, Dr.V Bozkurt, Dr.H İrgil, Dr.M Aydın)
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi 35120 Yenışehir-İZMİR

Yazışma : Op.Dr.A Sayan Kazım Dirik Mh. Ankara Cd. No:259/14
(VIII. Pediatrik tümörler Kongresi ve Tıpta Yenilikler 1995
Kongresi'nde sunulmuştur. (1-5 Mayıs 1995 Mersin)

GEREÇ ve YÖNTEM: Geriye dönük olan bu çalışmada, 1990-2000 tarihleri arasında kliniğimize gelen ve 4'ünde spinal kanala uzanım saptanan sekiz hastanın klinik özellikleri, ameliyat sonuçları irdelenmiştir.

BULGULAR: Gangliyonöromalı 2 hastada ve halter (dumbbel 7 tipi tümör olan 2 hastada kitle tümüyle çıkarılırken diğer 4 hastaya insizyonel biyopsi yapılmış; bu hastalardan 2'sinde uzak yayılım olduğu görülmüştür. Uzak yayılım olan 1 hasta izlem sırasında 6.ayda ölmüştür. Gangliyonöromalı iki hasta 10 yıldır, ameliyat ve kemoterapiden sonra spinal uzanımli bir hasta 7 yıldır, spinal uzanımli diğer bir hasta ise 2 yıldır tamamen hastaliksiz olmak üzere yaşamaktadır.

SONUÇ: Tüm kötü huylu tümörlü hastalarda olduğu gibi erken tanımlanan arka medyasten kitlelerinin spinal uzantılarının da olabileceği dikkate alınarak zamanında gerekli cerrahi girişim sonrası kitlenin tipine uygun olarak eklenen radyoterapi ve kemoterapi ile hastaların yaşama oranı yüksektir.

(Anahtar Sözcükler: Ganglionöroma, Nöroblastoma, Nörojenik tümör)

Çocuklarda, arka medyasten bölgesindeki kitlelerin çoğunluğu nöroblastoma olmakla birlikte nörojenik kökenli iyi huylu tümörlere (ganglionöroma, nörofibroma, schwannoma) ve yangısal lezyonlara da rastlanır. Nöroblastomalar spinal kanal uzanırsa nörolojik belirtiler ortaya çıkar. Ancak bu belirtiler nedeniyle açınmalar (tetkikler) başka yöne yönelirse tanı gecikir ve tümör çok büyük boyutlara ulaşabilir (1-6).

GEREÇ VE YÖNTEM

Kliniğimizde, 1 Ocak 1990 ile 31 Aralık 1999 tarihleri arasında arka medyasten kitlesi tanısı alan 8 hastadan 4'ünde kitle, spinal kanala uzanım göstermekteydi. Bu hastalarda göğüs ağrısı, sık yineleyen akciğer enfeksiyonunun yanısıra bacaklarda güçsüzlük, ağrı, yürüme bozukluğu, parezi ve parapleji bulunmaktaydı. Diğer hastalarda ise öksürük, ateş, üst solunum yolu ve akciğer enfeksiyonu; birinde ise ayrıca boğunda kitle yakınmaları saptandı.

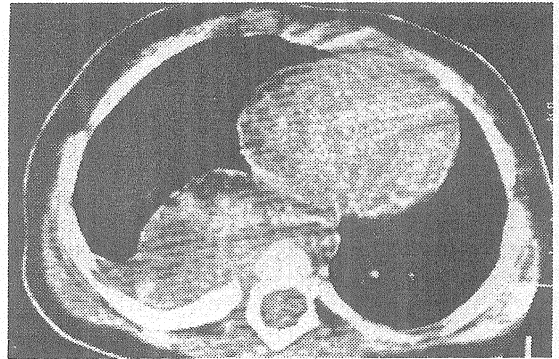
Tanı için öncelikle akciğer grafisi, kesin tanı ve yayılımın araştırılması için ultrasonografi, Tc 99m ile kemik sintigrafisi, meta-iyodobenzilguanidin (MIBG) testi, bilgisayarlı tomografi (BT) gerekirse nükleer manyetik rezonans (NMR) ile incelemeler yapılmıştır.

Açınmalar tamamlandıktan sonra has-

tal arka medyastendeki kitlenin BT görünümü.

SONUÇ VE BULGULAR

Arka medyasten kitlesi tanısı ile başvuran hastalarımızın 6'sı kız, 2'si erkektir. Yaşları 1 ile 12 arasında olan hastalarda ortalama yaş 4.8'dir. Olgularımızın tümünde akciğer grafisi, BT veya NMR ile tümör yerleşimi belirlenmiştir (Resim 1). Boyunda kitle yakınması olan bir hastamız; solunum sistemi yakınmaları olan diğer 3 hastamız ise yakınmaların başlangıcından 6 ay sonra kliniğimize başvurmuşlardır. Bu hastalar-



RESİM 1: Arka medyastendeki kitlenin BT görünümü.

dan ikisine ganglionöroblastoma tanısı ile total eksizyon yapılmıştır. Ancak diğer ikisi bu hastalar kadar şanslı olmadıklarından yalnızca insizyonel biyopsi yapılabilmiş ardından kemoterapi başlanmıştır. Başka merkezlerde medyasten kitlesinden kuşku lanılmadığından diğer 4 hastamıza akciğer grafisi dahi çekilmeden ortalama 1-2 yıllık nörolojik sağaltım uygulandığı belirlenmiştir. Bu hastalarda spinal kanala uzanım gösteren medyasten kitlesi, tanı geçikmesiyle oldukça büyüyerek 2 hastada yalnızca insizyonel biyopsi yapılabilmıştır. İnsizyonel biyopsi yapılan hastalardan biri altıncı ayda ölmüştür. Kemik iliği aspirasyonunda, akciğer ve epidural yayılım saptanan bir olgunun kemik iliğinde rozet yapıları ve atipik hücre; diğer olgulardan birinde yalnızca atipik hücre, birinde de yalancı rozet yapıları bulunduğu görülmüştür. Kemik sintigrafisi ve MIBG testinde 2 olguda uzak yayılım saptanmıştır. Hastalar, ameliyat öncesi ve sonrası tümör ayırıcı testleri yapılarak izlenmiştir. Hastaların tümünde kromozom analizi normaldir.

Açınsamalar tamalandıktan sonra uzak veya yakın yayılım göstermeyen 2 hastada kitle tümüyle çıkarılmıştır. Halter (dumbbell) tipi tümör saptanan 4 olgunun 2'sinde laminektomi yapılarak çıkarılmış; diğer 2 olguda ise tümör ayrıca aorta, özefagus ve Arteria karotis komunis'i çepeçevre sarmasından ve beyin ve uzun kemiklere yayılım yapmasından dolayı çıkarılamadığından yalnızca biyopsi yapılmıştır. Diğer 2 hastaya da kitle çevre dokulara yayılmış olduğundan yalnızca insizyonel biyopsi yapılmıştır. Histopatolojik inceleme sonucu; 2 hastadaki kitlerin ganglionöroma (Pat.prot.no: 5312/90 ve 2021/90), diğerlerinin ise nöroblastoma (Pat.prot.no: 3412/90, 2718/90, 2882/91, 4553/93, 4794/94, 5515/95) olduğu belirlenmiştir.

Ganglionöroma tanısı alan hastalara başka ek bir uygulama yapılmamış; ancak nöroblastoma saptanan tüm hastalara Vinkristin, Siklofosfamid, Sisplatin ve Adriamisin (VACP) gibi ilaçları içeren kemoterapi ve uzak yayılım saptanan 2 hastaya da ek ola-

rak radyoterapi uygulanmıştır.

Hastalarımızın 7'si yaşamaktadır ve izlem süremiz 58 ile 120 aydır. İkisinde ganglinöroma, ikisinde halter tipi nöroblastoma saptanan 4 olgu ameliyattan sonra hastaliksız olarak yaşamını sürdürmektedirler. Halter tipi nöroblastoma saptanan ve nörolojik belirtileri olan hastalardan birinde biyopsi sonrası uygulanan kemoterapi ve radyoterapi ile belirtiler azalmış; uzak yayılım saptanan diğer hasta ise izlemin altıncı ayında ölmüştür. Diğer 2 hastada ise tümör gerilemiştir. Hastaların klinikopatolojik özellikleri ile sağaltım yöntemleri ve sonuçları Tablo I de özetlenmiştir.

TARTIŞMA

Arka medyastende yer alan kitlelerin çoğunluğu nörojenik kökenlidir ve kötü huyludur. Bu kitlelerin çoğu nöroblastoma, daha az ganglionöroma, nörofibroma ya da schwannoma olabilir. Ender olarak tümör dışında yangısal kitleler de görülebilir (3,4,7,8). Nöroblastoma, bebeklik ve çocukluk çağında beyin tümörlerinden sonra ikinci sıklıkta görülen nöral tüp kökenli bir tümördür. Görülme oranı 8,5/1.000000 olarak bildirilmiştir. Vücutta sempatik ganglion hücrelerinin bulunduğu her yerde görülebilir. Sıklık sırasına göre adrenal medulla (%50), paraaortik sempatik gangliyonlar (%24), medyasten (%20), boyun (%4), pelvis (%2) yerleşimlidir. Ancak arka medyastende nöroblastoma görülme oranı, 1 yaşa kadar %33, 1 yaş ve üzerinde ise %15.8 olarak değişiklik gösterir. Erkeklerde kızlara göre daha fazla görülür. (1.2/1.0) (1,4,6,9-13). Kliniğimize arka mediastende kitle tanısı ile başvuran sekiz hastadan altısında nöroblastoma, ikisinde ganglionöroma saptanmıştır. Diğer tümör tiplerine rastlanmaması hasta sayısı ile açıklanabilir.

Yerleşim yerinden dolayı arka medyasten tümörleri dıştan belirgin olmadan büyük boyutlara ulaşabilir. Çevre doku ve organlara bası yaparak belirti verdiklerinde ise tümör ileri evrede olabilir. Medyasten tümörleri eğer spinal kanala uzanırsa Horner

TABLO 1: Hastaların klinikopatolojik özellikleri, sağaltım ve sonuçları

Hasta	Yaş	E/K	Yakınmalar	Patolojik tanı	Yerleşim	Sağaltım	Sonuç
A.A	6	K	Bel ve bacaklarda ağrı güçsüzlük	nöroblastom Evre III	T ₁₀ dan L ₁ kadar ve spinal kanala uzanan kitle	Laminektomi ve kemoterapi	Hastaliksız yaşam
M.Ö	2	K	Boyunda kitle ve solunum yolu enfeksiyonu	Nöroblastom Evre III-IV	Boyundan arka medyastene uzanan kitle	insizyonel biyopsi ve kemoterapi	İzlemde
M.S	1	E	Öksürük, akciğer enfeksiyonu	Nöroblastom Evre III-IV	Arka medyastende orta hatta ve sağda kitle	İnsizyonel biyopsi ve kemoterapi	İzlemde
E.S	1	K	Öksürük, sık yineleyen akciğer enfeksiyonu, göğüs ağrısı, parazi	Nöroblastom Evre IV	Arka medyastende spinal kanala uzanan, trakea, Özofagus ve her iki femur üst ucunu tutan kitle radyoterapi	İnsizyonel biyopsi, kemoterapi ve	İzlemde
O.D.	12	E	Yürüme güçlüğü, bacaklarda güçsüzlük	Nöroblastom Evre III	Arka medyastende spinal kanala uzanan kitle	Laminektomi ve kemoterapi	Hastaliksız yaşam
Ö.K	9	K	Halsizlik, bacaklarda güçsüzlük, parapleji ve göğüs ağrısı	Nöroblastom Evre IV	Arka medyastende spinal kanala uzanan, uzun Kemikler, sol frontal lop, görme siniri ve akciğer üst loba yayılan kitle	İnsizyonel biyopsi kemoterapi radyoterapi	6.ayda eks
R.K	4	K	Üst solunum yolu enfeksiyonu	Ganglionöroma	Arka medyasten	Total eksizyon	Hastaliksız yaşam
F.Ç	3	K	Üst solunum yolu enfeksiyonu	Ganglionöroma	Arka medyasten	Total eksizyon	Hastaliksız yaşam

sendromu, paraparezi, bacaklarda ağrı gibi nörolojik belirtiler ortaya çıkar. Basiya bağlı olarak ortaya çıkan solunum sistemi belirtileri özellikle küçük çocuklarda acil girişim gerektirir. Tüm bu ek bulgular hastaların tanısının gecikmesine ve tümörün evresinin ilerlemesine yol açar (1,46,9-13).

Halter tipi tümör saptanan 4 hastamız gibi özellikle nörolojik belirtiler bulunan çocuklarda medyasten tümörü açısından uyanık olmak gereklidir. Bel ağrısı ve yürüme bozukluğu bulunan bir hastada nörolojik hastalıkların açınanması yapılrken mutlaka arka medyasten kitlesi düşünmelidir. Böyle durumlarda akciğer grafisi kolay ve yararlı bir yöntemdir. Bu grafilerdeki kuşuklu görünüm, daha ileri açınamalara yol gösterir. Ancak mediasten kitlesi düşünülmezse nörolojik yakınmaların sağaltılmaya çalışıldığı sırada kitle giderek büyür. Yakın ve uzak yayılım gösterebilir. O zaman da tümüyle çıkarıldığı zaman sonucu iyi olabilecek medyasten tümörünün prognozu yayılım nedeniyle kötü olabilir.

Tümörün yerleşim yeri, boyutu, çevre dokulara ve özellikle spinal kanala yayılması açısından BT veya NMR, büyük önem taşır. Tc 99m ile yapılan kemik sintigrafisi kemik korteksindeki yayılımı ortaya koyarken; MIBG testi primer tümör ile yayılımı birbirinden ayırır. Kan ve idrarda yapılan vanillilmandelik asid (VMÜA), homovanillik asid (HVA), metanefrin, nöro-spesifik enolaz (NSA), serum feritin düzeyi gibi testler nöroblastomanın tanı ve izleminde önemlidir. Kemik iliği aspirasyonunda nöroblastların metastatik odakları rozet şeklinde görülür. Daha sonra toraktomi ve laminektomi ile ya kitle tümü ile çıkarılır; ya da açık biyopsi yapılır ve hasta uygun kemoterapi ve gerekirse ek olarak radyoterapi uygulanarak izlenir (1-14).

Arka medyasten tümörlerinde hastanın yaşı, tümörün evresi ve tümörün histolojisi

sağaltımı ve prognozu etkiler. Ganglionöblastomada yalnızca cerrahi olarak tümörün tümüyle çıkarılması yeterlidir. Nöroblastomada ise cerrahiye ek olarak kemoterapi, ayrıca uzak yayılım varsa tümörün evresi ileri ise radyoterapi de sağaltıma eklenir. Göğüste yerleşen nöroblastomalarda prognoz karında yerleşenlere göre daha iyidir. Nöroblastomada evre I'de yaşam oranı %100, evre II'de %81, evre III'de %38, evre IV'de ise %12 dir. Nöroblastoma çocuklarda boyun yerleşimli ise sağaltım sonrası yaşam oranı %100, medyasten yerleşimli ise %81'dir. Ancak eğer karın yerleşimli ise bu oran daha da düşer. Nöroblastomada olduğu gibi arka medyasten tümörlerinde de kromozom anomalisi varsa ve yakın ya da uzak yayılım varsa prognoz kötüdür. Arka medyastendeki kötü huylu bir tümör eğer yakın yada uzak organlara veya spinal kanala yayılmadan tümüyle çıkarılabilirse prognoz yükselir (1-14).

Ganglionöromalı 2 hastamızda tümör tümüyle çıkarıldıktan sonra 10 yıl; spinal kanala uzanım gösteren halter tipi nöroblastomalı iki hastada laminektomi ve kemoterapiden sonra birinde 7 yıldır, birinde ise 2 yıldır hastaliksız yaşam sağlanmıştır.

Eğer tümörün total olarak çıkarılması, tümörün yaşamsal organları sarması nedeniyle başarılamazsa açık ya da laparoskopik olarak biyopsi almak gereklidir. Ancak alınan biyopsi örneğinin tanı koyabilmek için yeterli büyüklükte olması gereklidir (5). Hastalarımızdan 4'ünde tümörün yakın ve uzak yayılımı nedeniyle yalnızca insizyonel biyopsi yapılmıştır.

Arka medyasten tümörleri son derece farklı bir klinik tablo çizebilirler. Burada hastayı ilk gören doktora önemli görevler düşmektedir. Basit bir üst solunum yolu enfeksiyonu veya bacaklarda güçsüzlük arka medyasten tümörü belirtisi olabilir. Bu nedenle son derece uyanık olmak gerekir.

KAYNAKLAR

1. Philippart AI, Farmer DL: Bening mediastinal cysts and tumors. In *Pediatric Surgery*. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW- Coran Ag. eds, St. Louis: Missouri Mosby-Year Book. 1998 ; 839.
2. Pokorny WJ: Mediastinal tumors. In *Pediatric Surgery*. Ashcraft KW, Holder TM. Eds, Philadelphia: WB Saunders: 1993 ; 218.
3. Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG: Nöroblastoma. In *Essentials of Pediatric Surgery*. Rowe MI, O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Eds, St. Louis: Missouri Mosby-Year Book: 1995 ; 249-306.
4. Saenz NC, Schnitzer JJ, Eraklis AE, et al: Posterior mediastinal masses. *J Pediatr Surg*. 1993 ; 28 : 172-6.
5. Simpson I, Campbell PE: Mediastinal masses in childhood: A review from a paediatric pathologist's point of view. *Prog Pediatr Surg*. 1991 ; 27 : 92-126.
6. Young DG: Thoracic neuroblastoma 6 ganglioneuroma. *J Pediatr Surg*. 1983 ; 18 : 37-41.
7. Bower RJ., Kiesewetter WB: Mediastinal masses in infants and children. *Arch Surg*. 1977 ; 112 : 1003- 9.
8. Filler RM, Simpson JS, Ein SH: Mediastinal masses in infants and children. *Ped Clin North Am* 1979;26 (3): 667-90.
9. Balık E, Avanoğlu A, Çetinkurşun S ve ark.: Intraspinal uzanım gösteren (dumbbell) ganglionöroma. *Pediatric Cerrahi Dergisi* 1988 ; 2 (2) : 114- 5.
10. Grosfeld JL: Neuroblastoma. In *Pediatric Surgery*. O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. (Eds) St. Louis: Missouri Mosby-Year Book. 1998 ; 405.
11. Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW, Goldman J: Neuroblastoma in the first year of life: Clinical and biologic factors influencing outcome. *Semin Pediatr Surg*. 1993 ; 2(1) : 37-46.
12. Holgerson LO, Santulli TV, Schullinger JN: Neuroblastoma with intraspinal(dumbbell) extension. *J Pediatr Surg*. 1983 ; 18 : 406-11.
13. Smith EI: Neuroblastoma. In *Pediatric Surgery*. Ashcraft KW, Holder TM. Eds, Philadelphia: WB Saunders: 1993 ; 823.
14. Turgut H, Arıkan A, Bayol Ü: Ganglionöroma (Çocuklarda). *İzmir Devlet Hast Tıp Der*. 1992 ; 30(2) : 262-5.