

Primer Mediyasten Tümörlerini Taklit Eden Lezyonlar

Aysun K. Mısırlıoğlu, Elçin Ersöz

GİRİŞ

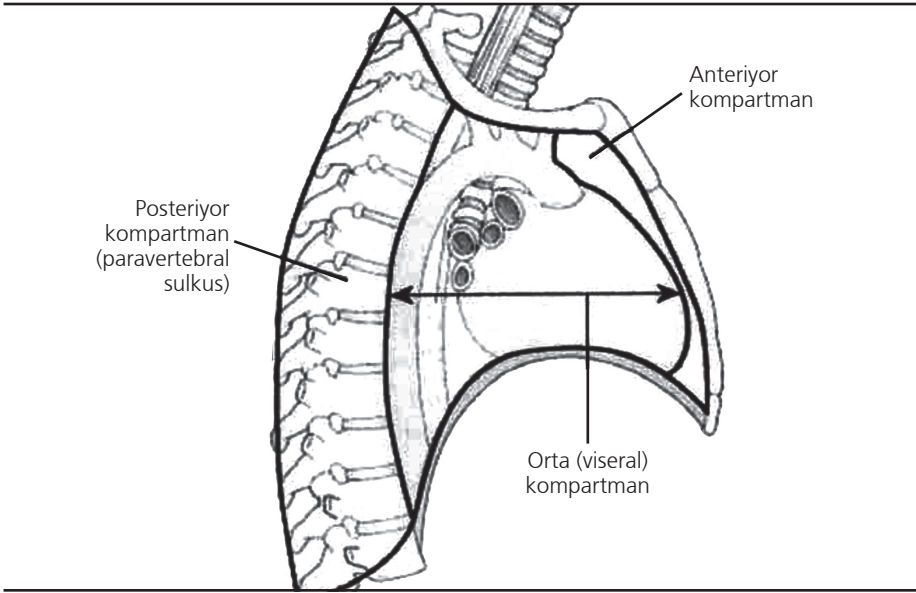
Mediyasten, iki plevral kavite arasındaki toraks boşluğudur. Sınırları üstte torasik inlet, altta diyafram, önde sternum, arkada torasik vertebralardır. Akciğer ve plevra dışındaki toraksın bütün yapıları mediyaşten içinde bulunur. Mediyastinal yapılar (kalp ve büyük damarlar gibi) gevşek bağ dokusu, sinir, kan ve lenf damarları ve yağ dokusu ile çevrilidir.

Mediyastinal kitleler normalde mediyaştende yer alan ya da gelişimleri sırasında mediyaştene göç eden dokulardan kaynaklanırlar.

Ön mediyaşten; anteriorunda sternum, posteriyorunda perikard ve büyük damarlar bulunur. Timus, internal mamariyan damarlar, internal mamariyan lenf nodları ve pre-vasküler lenf nodları bu bölümde yer alır.

Viseral (orta) mediyaşten; perikardın anterior kısmı ile torasik vertebralaların ön yüzü arasında yer alır. Perikard, kalp, büyük damarlar, trakea, ana bronşlar, özafagus, frenik sinir, duktus torasikus, proksimal azigos ven, paratrakeal ve subkarinal lenf nodlarını içinde bulundurur.

Paravertebral sulkus (arka mediyaşten), bu kompartman aslında mediyaşten değildir. Ancak burada yer alan yapılardan kaynaklanan patolojilerin (örneğin; nörojenik tümörler) klasik olarak arka mediyaştende yer aldığı kabul edilir. Sempatik zincir, otonomik ganglion, proksimal interkostal sinir ve damarlar, paraözefageal ve interkostal lenf nodları, distal azigos bu kompartmanda bulunur. Bu bölümlerin sınırları keskin değildir. Lezyonlar komşu organları invaze ettiğinden ya da anatomide bozulmaya neden olduğundan daha az belirgin hale gelirler (**Şekil 1**).



Şekil 1. Üç kompartman modeline göre mediasteninin bölümleri.

Mediastende gelişen kistler ve tümörler tüm yaş gruplarında gözlenirler, hem benign hem de malign olabilirler. Mediastinal kitlelerin en sık görüldükleri lokalizasyonlar yaşla birlikte değişir. Ön-üst mediasten, primer kist ve tümörlerin en sık yerleşim yeridir. Çocuklarda en sık görülen lezyon arka mediastende yer alan nörojenik tümörlerdir, mediastinal kitlelerin yaklaşık yarısını oluştururlar. Primer mediasten tümörleri; erişkinde sık görülme sırasına göre; timoma, lenfoma, nörojenik tümör ve germ hücreli tümörlerdir (1-5).

Çoğu mediastinal kitle asemptomatiktir. Semptomlar lezyonun boyutuna, benign ya da malign olmasına ve enfeksiyon olup olmamasına bağlıdır. Genellikle malign lezyonların benign lezyonlara göre daha semptomatik olduğu kabul edilir (6,7). Erişkinde ve çocukta tüm mediastinal tümörlerin yaklaşık %25'i maligndir. Çocuk hastaların 2/3'ü semptomatik iken, erişkin hastaların sadece 1/3'ü semptomatiktir (5). Çoğu semptomlar tümör tarafından invaze edilen ya da basıya uğrayan mediastinal yapılarla ilişkilidir. Bunlar öksürük, stridor, hemoptizi ve dispne gibi solunum semptomları ve göğüs duvarı, mediastinal plevra ya da diyafram invazyonuna bağlı ağrıyı içerirler (8,9). Diğer semptom ve bulgular disfaji, ses kısıklığı, vena kava superior sendromu, perikardiyal tamponad, *Horner* sendromu ve vertebral foraminaya uzanım nedeniyle olan retiküler ağrıdır (10).

Mediasteninin yukarıda belirtilen bölümlerine ait non-neoplastik lezyonların bazıları malignmiş gibi görünen veya tümörü taklit eden ancak gerçekte kendi kendini sı-

nırlayabilen, bazıları lokal agresif olabilen ve cerrahi dışında özel tedavi gerektiren lezyonlardır. Burada önemli olan bu lezyonların bilgisayarlı tomografi (BT), magnetik rezonans görüntüleme (MRI) ve pozitron emisyon tomografisi (PET/CT) gibi görüntüleme yöntemleri kullanılarak, primer mediasten tümörlerinden ayrılması ve hastalar için en uygun tedavi seçeneğine karar verilmesidir.

PRİMER MEDİASTİNAL TÜMÖRLERİ TAKLİT EDEN LEZYONLAR

Ön Mediasten Yerleşimliler

Mediastendeki benign lezyonlar; mediasteninin hangi bölümünde lokalize olduklarına ilaveten, bir de benign kistik ve benign solid lezyonlar olarak iki ayrı grupta incelenmelidir. Timik kistler haricinde, timik orjinli olmayan, ancak gene mediastende yerleşen gastrointestinal ve üst solunum yolunu oluşturan yapılar da mediasteninin benign kistik lezyonu olarak tanımlanır. Özafageal, enterik ve bonkojenik kistler bunlardan bazılarıdır.

Benign Kistik

1. Timik kistler: uniloküler ve multiloküler olmak üzere 2'ye ayrılır. Uniloküler olanlar, basit kistlerdir ve konjenitaldir. Histolojik olarak reaktif ve inflamatuvar değişiklikler olmadığından kolayca tanı alırlar. Ancak multiloküler kistler daha büyüktür ve damarsal yapılara daha invazidir ve geç tanı alırlar. İnflamatuvar reaktif değişiklikler içerdiğinden, skuamöz epitelden köken aldığından skuamöz hücreli karsinomu izlenimi verirler. Cerrahi olarak tam çıkarılmalıdır, aksi takdirde nüks oranları yüksektir. Bu nedenle mediasteninin primer tümörlerini taklit eden lezyonlar, multiloküler timik kist benzeri lezyonlar şeklinde ortaya çıkarlar.

2. Substernal guatr: Mediastinal lezyonların %10'u substernal guatrdır. Yaklaşık %75'i ön mediastene doğru uzanır. Servikal bölgeden sternum arkasına doğru uzanan ve en sık görülen lezyon guatrdır. Bu lezyon genellikle mediasten viseral kompartmanı üst bölümünün önünde yer alırsa da retrotrakeal pozisyonda da bulunabilir. Çoğu kez nefes darlığı bulunur. BT'de, servikal bölgeden başlayan, tiroidle komşuluğu olan, trakea deviasyonu yapabilen, çoğu kez kitle içinde kalsifikasyon ve kistik değişiklikler yapan lezyonlar olarak görüntü verir.

3. Kistik higroma: Boyundan gelişen kistik higroma çoğu zaman göğüse uzanabilir. Bu lezyonların, embriyolojik juguler lenfatik kesenin bir malformasyonu olduğuna inanılır. Boyunda gelişirler ve frenik sinir boyunca mediastene uzanırlar. Lezyon çoğu zaman doğumda fark edilir ve çoğunlukla semptomsuzdur. Tanı, ultrasonografi ya da BT ile konur.

Benign Solid Lezyonlar

1. Sklerozan mediyastinit: Mediasteninin idyopatik fibroinflamatuvar hastalığıdır ve etiyojisi tam olarak bilinmemektedir. Mediastende yoğun fibröz doku proliferasyonu ile karakterizedir. Fokal ve diffüz olmak üzere iki formu vardır. Yaygın görülen fokal form sağ paratrakeal, subkarinal, hiler bölgelerde kalsifikasyon içeren yumuşak doku şeklinde görülür (**Resim 1**). Bu görünüm ABD’de histoplasmosis olarak yorumlanmaktadır.

Diffüz formu ise fokal formun aksine infiltrasyon gösterir ve kalsifikasyon içermez. Genellikle retroperitoneal fibrozisle birlikte. Plevra, perikard, timus ve büyük damarsal yapılara invaze olacak kadar geniş yerleşimlidir.

2. İnflamatuvar miyofibroblastik tümörler (inflamatuvar psödötümör): Nadir görülen, ön mediasten yerleşimli lezyonlardır. Sternum, perikard ve plevrayı invaze eder. Nadir görülmelerine rağmen, tanı koymada problemlere sebep olurlar.

3. Hemanjiyoma: Mediasteninin primer gerçek tümörüymüş gibi görünen vasküler malformasyonları olarak kabul edilmektedirler. Nadir görülürler. Endotel hücrelerinde solid proliferasyon ve fibrosis nedeniyle malign tümörlerle karıştırılırlar. Kadın-erkek ayrımı yapmaksızın herhangi bir yaş grubunda, özellikle 35 yaş altında görülür.



Resim 1. Sklerozan mediyastinit, kalsifikasyon.

Asemptomatik olabildiği gibi, tümör çapına bağlı olarak öksürük ve sırt ağrısı gibi semptomlar da yapabilir. Bazen 10 cm'ye kadar büyüyebilirler.

4. Timolipoma: Timusun seyrek görülen, timik tümörlere benzer şekilde paraneoplastik sendromlarla beraber olabilen benign lezyonudur. Yağ doku ve timus epitelinden oluşur ve yavaş büyür. Çevredeki dokuları invaze etmez ve uzak metastaz yapmaz (**Resim 2**).

Timolipomalarla myastenia graves arasında bağlantı kurulamamıştır. Nadiren büyük boyutlara ulaşır semptomatik olabilirler. Semptomlar cerrahi sonrası düzelebilir. Cerrahi kesin tanı ve tedavi için gereklidir.

5. Yabancı cisimler ve gosipibomalar: Latince pamuktan gelen gosipiyum kelimesinden gelir. Geçirilmiş cerrahi işlem sonrasında yanlışlıkla toraksta unutulmuş gazlı bezler veya tamponları içerir. Olası yasal problemlerden dolayı insidansı bildirildiğinden daha fazladır. Apse formasyonu ve buna sekonder gelişen fibroz yanıt sonrası materyalin etrafında kalın bir kapsül gelişir (**Resim 3**). Bu da maligniteyi düşündürür.

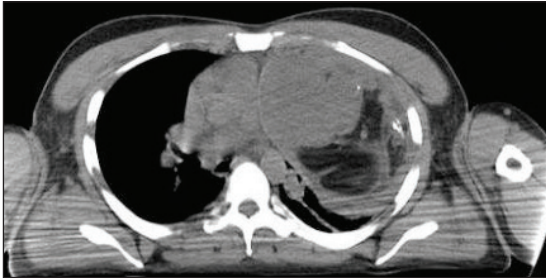
Orta Mediasten Yerleşimliler

1. Bronkojenik kistler: Primitif önbağırsaktan köken alır. Mediastinal, intraparan-kimal ve alt servikal olmak üzere üç ayrı yerleşim bölgesi vardır. 2/3'ü mediastende yerleşir, bunların da %40-50'si konjenitaldir. Ön veya arka mediastende olabilir, sıklıkla karina hizasında lokalizedir; trakeobronşiyal ağaçla bağlantısı yoktur. Eğer ön mediastendeyse kistik teratom, timik kist ve ektopik tiroitten ayrılmalıdır. Öksürük, wheezing, stridor, dispne ve pnömonilere sebep olabilir.

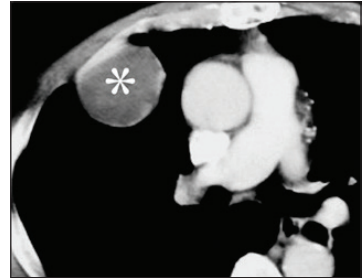
2. Perikardiyal kistler: Perikardın öne doğru çıkıntı yapmasıyla ortaya çıkar.

3. Trakeal tümörler: Trakeanın neoplazmaları, trakeobronkopati, osteokondroplazi ve divertikülleri gibi neoplastik olmayan lezyonları da primer mediasten tümörleri gibi görüntü verirler.

4. Enfekte trakea divertikülü: Trakeobronşiyal ağacın embriyolojik gelişim sürecindeki problemlere bağlı olarak ortaya çıkan konjenital bir anomalidir. Trakeomalazi,



Resim 2. Solda timolipoma.



Resim 3. Gosipiboma.

trakeal darlık, trakeal bronş, bronşiyal atrezi ve bronkojenik kistler de diđer gelişim anomalileridir. Nadir görülür ve olguların %2'sinde boyunda içi hava dolu kistik lezyonlar vardır. Bu divertiküller, bazı yayınlarda paratrakeal divertikül, hava kisti, bronkojenik kist, trakeoesel ve lenfoepitelyal kist olarak da tanımlanmıştır. Konjenital ve akkiz olmak üzere iki tipi vardır. Akkiz tipi, yetişkinlerdeki kronik bronkopulmoner hastalıkla ilişkilidir. Trakea duvarının zayıf olan kısmından, artmış intralüminal basıncın sebep olduđu mukozal herniasyondur. Mediyasten tümörünü düşündürdüğünden PET/CT istenen olgularda yoğun bir FDG tutulumu yapacak kadar agresif görünümündedir.

5. Lenfanjiyoma: İyi diferansiye lenfatik dokunun fokal proliferasyonu sonucu gelişen, %0.7-4.5 oranında nadir görülen mediyasten lezyonlarıdır. Boyun, aksilla ve mediyastende görülürler. BT'de homojen ve sıvı dansitesinde, düzgün sınırlı lobüle kitle gibi görünür. Sıvı, solid doku ve yağ doku kombinasyonu da içerebilir. Kalsifikasyon nadirdir. Kistik lenfanjioma, son derece nadir görülen bir mediyastinal benign tümör olup, doğumsal olarak genişlemiş lenfatik damarlarla karakterizedir. Genellikle tesadüfen tanı konur, çünkü çok büyük genişliğe ulaşmadıkça belirti vermez (11).

6. Akciđer lezyonları: Benign ve malign akciđer tümörleri, plevranın metastatik hastalıkları ve pulmoner sekestrasyon da mediyasten tümörleri ile karışabilir.

7. Kemik ve kartilajın benign ve malign lezyonları: Sternumun kondromu: Sternumun benign kondromu nadir görülür. Göğüs ağrısına ve sternumda şekil bozukluđuna neden olur. Genellikle 10 cm'den küçüktürler. Mediyastenin primer tümörleri gibi, ön-orta mediyasteni invaze ederek, trakea veya v.cava süperior basısı yaparak ciddi bası bulguları yapabilirler. Sternumun iç yüzeyinden köken alırlar, sarı mukoid material içeren solid ve kistik yapılar içerirler ve primer mediyastinal kitleleri taklit ederler. Patoloji incelemelerinde malignite bulgusuna rastlanmamıştır. Tedavisi; kondromun tamamının cerrahi olarak çıkarılmasıdır.

8. Sarkoidoz ve tüberküloz gibi lenf bezlerinde büyüme yapan enfeksiyon hastalıkları da primer mediyasten tümörlerini taklit edebilir. Sarkoidoz, epitelooid hücrelerin proliferasyonu ile karakterize non-kazeifiye granülatöz nekrozu içeren sistemik bir hastalıktır. Genç veya orta yaşlı kadınlarda, sıklıkla mediyastinal tutulum bazen de pulmoner tutulum yapar.

Arka Mediyasten Yerleşimliler

1. Castleman hastalığı: Anjiyofolliküler veya benign lenfoid hiperplazi olarak da bilinen, nadir görülen lenfoproliferatif hastalıktır. Toraksı %70, batını %10-15, retroperiton ve pelvisi de %10-15 oranında tutar. Torasik Castleman hastalığı, asemptomatik hastalarda mediyasten ve hilusta yerleşir, mediyastinal ve hiler yuvarlak soliter kitle şeklinde görülür. Timoma, lenfoma ve nörojenik tümörleri taklit ederler. Arka mediyastendekiler paryetal plevra yerleşimli olduğundan ve kosta erozyonu yaptığundan

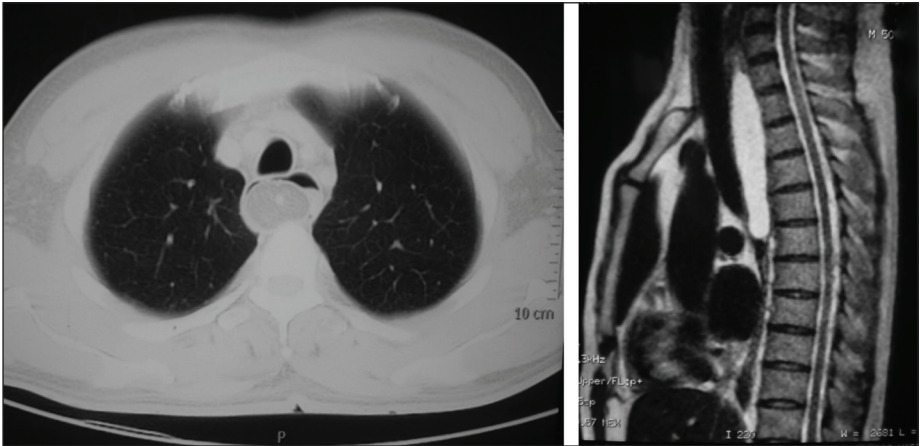
nörojenik tümörü taklit eder. Nadir görülmekle birlikte ön mediastene yerleşen tipi de timoma ve lenfomalar ile karışır.

2. Özefagus lezyonları: Akalazyaya ve sklerodermaya sekonder gelişebilen mega-özefagus, epifrenik divertikül, özefagus duplikasyon kisti, hiatus hernisi, büyük bir leiomyom, fibroma, lipoma ve büyük ektramural yayılım ya da özefagus karsinomu perforasyonu gibi birkaç özefagus lezyonu, mediasten tümörü gibi görünürler (**Resim 4**) (12,13). BT'de mediastinal gölge genişlemiş, alt özefagus sfinkter basıncının çok sıkı olmasıyla gıda ve sekresyonlar hava-sıvı seviyesi görüntüsü verebilir. Tedavisi cerrahidir.

3. Mediasten apseleri: Çoğu iyatrojeniktir. Geçirilmiş cerrahi, mediastinoskopi, özefagus perforasyonunu veya komşu yapıların enfeksiyonunun yayılmasına sekonder gelişebilir. Hava kabarcıkları, ampiyem ve subfrenik apse ile de bağlantılıdır.

4. Omurga kondromları: Göğüs omuru kondromları öncelikle paravertebral sulkusta görülürler. Bu tümörlerin primitif notokord (korda dorsalis) ektopik embriyonik kalıntılarından köken aldığı düşünülmektedir.

5. Paravertebral anomaliler: Enfeksiyonlar, tümörler ve torasik vertabranın travmatik anomalileri primer mediasten tümörlerini taklit eden diğer lezyonlardır. Paravertebral apseler sık görülmemekle birlikte özellikle paravertebral tüberküloz apsisi radyolojik muayenede mediasten kitlesine benzeyebilir, fakat beraberindeki kemik ve vertebralar arası disk harabiyeti kadar hastanın klinik gidişi uygun tanıya yöneltir.



Resim 4. Özefagusun dev lipomu (BT ve MR) (13).

6. Meningesel: İntervertebral foramende herniasyon sonucu gelişen, homojen, genellikle semptomsuz, paravertebral sulkus yerleşimli bir lezyondur. Primer nörojenik tümörlerle karışır. Vertebra ve kosta anomalileri ve skolyoz ile birlikte. Nörofibromatozisli olgularda sık görülür. Radyolojisi; nöral foraminaya uzanan, kemik erozyonuyla birlikte olabilen paraspinale kitle şeklindedir.

7. Ekstramedüller hematopoetik doku: Sıklıkla dalak, karaciğer ve lenf bezlerinde görülür. Plevra, akciğer, gastrointestinal sistem, meme, deri, beyin, böbrek ve adrenal bezlerinin de tutulduğu gösterilmiştir. Görüntülemeye en sık karşılaşılan; beta talasemideki paraspinale kitleler ve kostalarda genişleme bulgularıdır. Ciddi anemi ile karakterize, kemik iliğinin genişlemesinden oluşan bir lezyondur. Lezyon rutin göğüs grafilerinde tek taraflı görünebilir fakat laminogramlar ya da tomografi taramaları çoğu zaman kitlenin iki taraflı olduğunu ortaya koyar. Talesemi, sferositoz, ya da orak hücreli anemi gibi hemolitik hastalığı olanlarda ektopik hematopoetik doku kitlesi gelişmesi görülebilir. Tanı şüpheli olduğunda iğne biyopsisi yapılabilir. Hemapoetik kitleye özel bir tedavi gerekmez.

8. Vasküler lezyonlar: Arteriyel ya da venöz kökenli olabilirler, sistemik ya da akciğer damar sistemlerinden kaynaklanabilirler. Öncelikle akla aort anevrizması, v.azigos varisi gelmelidir. Azigos veni, arka mediastende vertebra korpuslarının önünden yukarı doğru uzanır. Torakal 4. vertebra hizasında sağ ana bronşu çaprazlar. Bu nedenle, varisi arka mediasten kitlesini taklit eder. Akciğer grafisinde, mediasten kitlesi ile karşılaşıldığında, normal damar anatomisi ve çeşitli kalıtsal anomaliler ile bu yapılarla ait hastalıkların akılda tutulması gerekir. Genellikle tanıya en fazla yardımcı tetkik anjiyografi ise de BT ve MR'da tanıda yardımcıdır.

9. Diyafram altı lezyonlar: Diyaframa altından köken alan lezyonlar primer mediasten tümör ya da kistlerini taklit edebilirler. Arkada özefagus hiatusundan ya da önde Morgagni forameninden olan herniler çoğunlukla karıştırılır.

KAYNAKLAR

1. Takeda S, Miyoshi S, Akashi A, et al: *Clinical spectrum of primary mediastinal tumors: A comparison of adult and pediatric populations at a single Japanese institution. J Surg Oncol* 83:24-30, 2003.
2. Mullen B, Richardson JD: *Primary anterior mediastinal tumors in children and adults. Ann Thorac Surg* 42:338-45, 1986.
3. Azarow KS, Peral RH, Zurcher R, et al: *Primary mediastinal masses: A comparison of adult and pediatric populations. J Thorac Cardiovasc Surg* 106:67-72, 1993.
4. Davis RD Jr, Oldham HN Jr, Sabiston DC Jr: *Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: Recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management, and results. Ann Thorac Surg* 44:229-37, 1987.

5. Deslauriers J, LeTourneau L, Giubilei G: *Tumors and Masses: Diagnostic Strategies in Mediastinal Tumors and Masses*. New York, Churchill-Livingstone, 2002.
6. King RM, Telander RL, Smithson WA, et al: *Primary mediastinal tumors in children*. *J Pediatr Surg* 17:512-20, 1982.
7. Silverman NA, Sabiston DC Jr: *Primary tumors and cysts of the mediastinum*. *Curr Probl Cancer* 2:1-55, 1977.
8. Cohen AJ, Thompson L, Edwards FH, Bellamy RF: *Primary cysts and tumors of the mediastinum*. *Ann Thorac Surg* 51:378-84; discussion 85-6, 1991.
9. Harris GJ, Harman PK, Trinkle JK, Grover FL: *Standard biplane roentgenography is highly sensitive in documenting mediastinal masses*. *Ann Thorac Surg* 44:238-41, 1987.
10. Graber GM, Shriver CD, Albus RA, et al: *The use of computed tomography in the evaluation of primary mediastinal masses*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 91:662-6, 1986.
11. Topçu S, Soysal O, Balkan E, Yalçinkaya I, Demircan S, Gülhan E. *Mediastinal cystic lymphangioma: report of two cases*. *Thorac Cardiovasc Surg* 45(4):209-10, 1997.
12. Kırıl H, Küpeli M, Yalçinkaya İ. *Özofagusun multipl dev leiomyomları*. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 20(3):641-4, 2012.
13. Yalçinkaya İ, Atinkaya C, Kırıl H, Küpeli M. *Özofagusun dev lipomu*. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi*, 2014 (Kabul edildi).

