

Mediyastinal Mezenkimal Tümörler

Alkın Yazıcıoğlu, Nurettin Karaoğlanoğlu

GİRİŞ

Mediyastinal mezenkimal tümörler vücudun herhangi bir bölgesinde bulunan yağ veya bağ dokusundan, kan veya lenf damarlarından, çizgili veya düz kaslardan veya bu dokuların bir kaçından köken alabilen tümörlerdir. Mezenkimal tümörlerin mediyastende bulunan dokulardan köken alması oldukça nadirdir; ancak mediyastinal yapılardan köken aldıklarında vücudun diğer bölgelerinde görülen tümörlerle aynı histopatolojik özellikleri gösterirler (1).

Mezenkimal tümörler erişkinlerde tüm mediyastinal kitlelerin yaklaşık olarak %6-7'sini oluşturmakta; pediatrik yaş grubunda ise tüm mediyastinal kitlelerin %10'undan fazlasını meydana getirmektedir (1). Erişkinlerde görülen mediyastinal tümörlerin yaklaşık yarısı malign özellikler gösterirken pediatrik yaş grubundaki mezenkimal tümörlerde malignite görülme oranı çeşitli serilerde %60-85 olarak bildirilmektedir (2-4). *King ve ark.*'nin serisinde pediatrik yaş grubunda mediyastinal mezenkimal tümör görülme sıklığı %85 olarak bildirilmiştir (4). *Jaggers ve Balsara* tarafından hazırlanan derlemede ise pediatrik yaş grubunda görülen mediyastinal kitlelerin yaklaşık olarak %61'inin malign özellikler gösterdiği; bu kitlelerinde yarısından fazlasının lenfoma ile uyumlu histopatolojik bulgulara sahip olduğu yayınlanmıştır (2). Ülkemizden yapılan bir çalışmada *Gün ve ark.* mediyastinal kitlesi olan 120 pediatrik olguyu değerlendirmiş ve 86 olgunun (%71.7) malignite tanısı aldığını yayınlamışlardır (3).

Mediyastinal mezenkimal tümörlerin sınıflaması için klinisyenler ve araştırmacılar tarafından çeşitli sınıflandırma yöntemleri uygulanmış olmasına rağmen literatürde fikir birliğine varılmış bir sınıflandırma yöntemi bulunmamaktadır. Ancak mezenkimal tümörler genel olarak köken aldıkları dokuya göre sınıflandırılmaktadır. Mediyastinal mezen-

kimal tümörlerin köken aldıkları dokulara göre sınıflandırılması **Tablo 1**'de gösterilmiştir. Mediastinal mezenkimal tümörlerin sınıflandırılmasındaki önemli zorluklar bu tümörlerin nadir görülen tümörler olması ve tümörlerin birden fazla histolojik yapıya ait doku içerebilmesidir. Örneğin timolipom, timoliposarkom gibi tümörlerde histolojik olarak hem timus dokusuna hem de mezenkimal yağ dokusuna ait hücreler görülmektedir. Bu gibi nedenlerden dolayı mediastinal mezenkimal tümörler farklı kaynaklarda farklı şekilde sınıflandırılmakta ve evrensel bir sınıflandırma sistemi bulunmamaktadır.

Semptomatik veya asemptomatik bir hastanın yapılan incelenmesinde tespit edilen mediastinal kitlenin doku tanısının elde edilmesi genellikle toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) veya ultrasonografi eşliğinde uygulanan perkutan iğne biyopsisi ile olmaktadır. Ancak kitlenin iğne biyopsisine uygun olmayan bir lokalizasyonda bulunması veya iğne biyopsisi ile tanı elde edilememesi halinde açık biyopsi teknikleri kullanılarak da kitlenin histopatolojik tanısı elde edilebilmektedir. Perkutan biyopsinin avantajları hızlı tanı sağlanması, düşük morbidite ve düşük hastane maliyeti şeklinde sıralanabilirken dezavantajları histopatolojik olarak sonuç elde edilememesi ve düşük bir ihtimalde olsa iğne biyopsisi yolunda tümör hücresi implantasyonudur (1).

Tablo 1. Mediastinal dokulardan köken alan mezenkimal tümörlerin sınıflandırması.	
Köken aldığı mezenkimal doku	Tümör tipi
Yağ dokusundan köken alan tümörler	Lipom/Lipoblastomatozis Lipoblastom/Lipoblastomatozis Hibernom Liposarkom
Fibröz dokudan köken alan tümörler	Fibrom/Fibromatozis Fibrosarkom Malign Fibröz Histiositom Kalsifiye Fibröz Psödötümör Elastofibrolipom
Vasküler dokulardan köken alan tümörler	Hemanjiom Hemanjioperisitom Epiteloid Hemanjiendozelyom Sklerozan Hemanjiom Lenfanjiom Lenfanjiohemanjiom Anjiosarkom
Çizgili kas dokusundan köken alan tümörler	Rabdomyom Rabdomyosarkom
Düz kas dokusundan köken alan tümörler	Leiomyom Leiomyosarkom

Mediyastinal mezenkimal tümörlerin tedavisinde çoğu zaman komplet cerrahi eksizyon uygulanmaktadır. Cerrahi eksizyon için klasik yaklaşım şekli açık cerrahi eksizyon olmakla birlikte son yıllarda videotorakoskopik cerrahi yöntemi ile mediyastinal lezyonların komplet olarak çıkarılabilme oranının yükseldiği bildirilmektedir (5,6). Videotorakoskopik cerrahi (VATS) 1990'lı yıllardaki hızlı teknolojik gelişiminin ardından göğüs cerrahisi disiplininde kullanımına başlanmıştır; intratorasik ve mediyastinal kitlelerin teşhis, evreleme ve tedavi amaçlı cerrahisinde yaygın olarak tercih edilen yöntem haline gelmiştir. Mediyastinal kitleler için VATS deneyimi başlangıçta teşhis amaçlı olmuştur; teknoloji ve tecrübenin ilerlemesi ile birlikte teşhis ve tedavi amaçlı kullanılmaya başlanmıştır (6,7). Videotorakoskopik yöntemlerin avantajları minimal invaziv teknikler olması nedeniyle daha az ağrı, daha kısa hastanede yatış süresi ve drenaj miktarının daha az olması şeklinde sıralanabilir (5). *Demmy ve ark.*'nin yayınladıkları çok merkezli bir çalışmada mediyastinal kitle tespit edilen 48 olgunun videotorakoskopik yöntem kullanılarak opere edildiği; bu olgulardan altısının (%12.5) mezenkimal tümör tanısı aldığı bildirilmektedir (7).

Teknolojik ilerlemelere paralel olarak robotik cerrahi olarak adlandırılan cihazlar ve teknikler gelişmiş; bu yeni yöntemin mediyastinal kitlelerin eksizyonunu da içerecek şekilde göğüs cerrahisi disiplininde kullanımı yaygınlaşmıştır (8,9). Robotik cerrahinin mediyastinal hastalıklarda ve kitlelerde uygulanmasını içeren çalışmalarda 2000'li yılların başından itibaren literatürdeki yerini almaya başlamıştır. *Bodner ve ark.*'nin 2004 yılında yayınladıkları, mediyastinal kitle nedeniyle robotik cerrahi uygulanmış 14 olgudan biri (%7.1) lenfanjiom tanısı almıştır (8). Aynı yıl yine *Bodner ve ark.*'nin yayınladıkları seride ise 36 olgunun çeşitli göğüs cerrahisi patolojileri nedeniyle robotik cerrahi yöntemleri ile opere edildiği, bu olgulardan 14'ünün (%38.9) mediyastinal yerleşimli kitle veya kist olduğu, birinin (%7.1) ise mezenkimal tümör (lenfanjiom) olduğu yayınlanmıştır (10). *Augustin ve ark.* tarafından yayınlanan ve mediyastinal kitlesi olan 33 olguyu içeren daha geniş bir seride de 1 olgunun (%3.0) lenfanjiom tanısı olduğu bildirilmiştir (9). Mediyastinal kitlelerin cerrahi tedavisinde ilerleyen yıllarda minimal invaziv tekniklerin gelişeceği, olgu sayılarının artacağı ve hastanede yatış süreleri ile maliyetin azalacağı ön görülmektedir.

Mediyastinal mezenkimal tümörler köken aldıkları dokuya göre, önemli özellikleri ve cerrahi eksizyon sonuçları ön planda tutularak aşağıda değerlendirilmiştir.

Yağ Dokusundan Köken Alan Tümörler

Lipom/Lipomatozis: Primer mediyastinal lipomlar mezenkimal kökenli mediyastinal tümörlerin en büyük grubunu oluşturmaktadır (1,11). *Gaerte ve ark.* tarafından gerçekleştirilen bir histopatolojik çalışmada tüm primer mediyastinal tümörlerin %1.6-2.3'ünün mediyastinal lipom olduğu bildirilmektedir (12). Çoğunlukla anterior mediastene yerleşim gösteren, her iki cinste de eşit sıklıkta görülen, benign ve enkapsüle

tümörlerdir (13,14). Eğer enkapsüle değilse bu nadir patoloji lipomatozis olarak adlandırılmaktadır.

Genellikle sinsi başlangıçlı ve yavaş büyüyen benign tümörler olarak bilinmektedirler. Yavaş büyüme özelliği göstermeleri nedeniyle semptomlar genellikle çevre doku ve organlara bası sonucu ortaya çıkan bası semptomlarıdır (13). Bası semptomları nefes darlığı, öksürük, yutma güçlüğü, kardiyak ritim bozuklukları olarak sıralanabilir, ayrıca olgularda retrosternal kompresyona bağlı non-plöritik göğüs ağrısı ve yan ağrısı da görülebilir (13,14). *Chen ve ark.* disfaji, kilo kaybı ve taşikardi semptomları olan bir hastada dev mediastinal lipomun torakoskopik olarak rezeksiyonunu bildirmişlerdir (13). Benzer şekilde *Minematsu ve ark.*'nin olgusunda da kardiyak yakın komşuluk ve kompresyona bağlı atrial fibrilasyonun mediastinal lipomanın bası etkisine sekonder olarak ortaya çıktığını ve kitlenin kardiyopulmoner by-pass desteği ile eksize edildiğini yayınlanmışlardır (15). Bu semptom ve bulgular dışında mediastinal lipomların mediastinal vasküler veya nörolojik dokulara bası etkisi sonucu süperior vena cava sendromu benzeri tablo, *Horner* sendromu veya spinal sinir paralizisine de yol açabildikleri bildirilmektedir (15). *Del Campo ve Mpougas*'ın yayınladıkları olgu sunumunda vena cava süperior kompresyonu meydana getiren bir mediastinal lipom olgusunda acil cerrahi dekompresyon uygulamasının olgunun semptomlarında belirgin düzelmeye sağladığını bildirmektedir (16). Ancak herhangi bir semptoma yol açmadan çok büyük boyutlara (26-30 cm) ulaşan mediastinal lipomlarda literatürde bulunmaktadır (1,17).

Mediastinal lipomların radyografik özellikleri karakteristik olmamakla birlikte toraks BT incelemesinde yağ dokusunun varlığının gösterilmesi tanıda kolaylık sağlayacaktır. Toraks BT kesitlerinde mediastinal kitlede yağ dokusunun yoğunluğu 70-130 Hounsfield Ünitesi (HU) aralığında olarak bilinmektedir (18). Pozitron emisyon tomografisi (PET) incelemesinde de lipomatöz tümörler düşük şeker tüketim oranına bağlı olarak düşük florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu gösterirler. Makroskopik olarak iyi sınırlı, düzgün yüzeyli, enkapsüle, yumuşak ve sarı-beyaz renkli kitleler olup, kesit alındığında açık sarı renkten portakal rengine kadar değişebilen tonlarda, uniform yağlı yüzeyi olan düzensiz lobüler paternli kitleler olarak izlenirler (19). Mikroskopik olarak da matür yağ hücrelerinden meydana gelen adiposit lobülleri ön plandadır. Adiposit hücrelerinin nükleuslarının çekirdekleri uniform karakterde olup, nükleer hiperkromazinin olmaması önemli bir bulgudur (19).

Komplet cerrahi rezeksiyon olguların çoğunda küratif tedavi seçeneği olup, cerrahi sonrası lokal rekürrens ve nüks olasılığı yok denecek kadar azdır. Çevre doku ve organlara invazyon özelliği göstermeyen tümörler oldukları için genellikle cerrahi eksizyonları komplet olmakta ve teknik açısından sorun yaşanmadan gerçekleşmektedir. Olguların komplet rezeksiyon sonrası sağ kalım süreleri uzun, prognozları mükemmeldir.

Lipoblastom/Lipoblastomatozis: Lipoblastom genellikle pediatrik yaş grubunda özellikle hayatın ilk üç yılında tanı alan, fetal embriyonik beyaz yağ dokusundan köken

aldığı düşünülen ve nadir görülen benign yağ dokusu tümörüdür (1,20). Genellikle hayatın ilk dekatında olguların tanı aldıkları bildirilmektedir. Çoğu olgu hayatın ilk üç yılında tanı almış olmasına rağmen *Zarate-Gomez ve ark.* 14 yaşındaki bir olguda en büyük çapı 26 cm olan mediyastinal lipoblastom olgusunun başarılı rezeksiyonunu bildirmişlerdir (21).

Lipomlar gibi oldukça büyük boyutlara ulaşabilen tümörler olup, invazyon veya malign dönüşüm potansiyeller düşüktür. Genellikle ekstremiteler veya pelvik bölgede yerleşim gösteren tümörler olarak bilinmekte; mediyastinal yapılardan köken alması oldukça seyrek olarak görülmektedir (22). Genellikle ilerleyici nefes darlığı, stridor, öksürük ve hipoksemi gibi respiratuar semptomlar ile tanı aldıkları belirtilmektedir (1). Ancak posterior mediyastene yerleşim gösteren, kas güçsüzlüğü ve paraparezi ile belirti veren ve cerrahi eksizyon sonrası histopatolojik değerlendirmede lipoblastom olduğu anlaşılan olgu sunumu da literatürde mevcuttur (20).

Lipoblastomlar genellikle lokalize ve iyi sınırlı benign tümörler olarak bilinmektedir (18). Ancak multisentrik formu komşu yumuşak dokuya infiltratif özellikler gösterebilmekte ve bu tümör lipoblastomatozis olarak isimlendirilmektedir (18). Kitleden kesit alındığında lipoblastomların lipomlara göre daha soluk sarı renkte izlendikleri ve kesit yüzeylerinin miksoid veya jelatinöz olduğu belirtilmektedir (19). Histopatolojik incelemelerde, bağ dokusu septaları ile ayrılmış immatür yağ hücrelerinin düzensiz lobülasyonları izlenir. Bu lobülasyonları ayıran bağ dokusu septalarının kalınlıkları da farklı olabilmektedir (19).

Toraks BT kesitlerinde içerdiği yağ dansitesi nedeniyle diğer yumuşak doku kitlelerinden ayırıcı tanısı yapılabilmekte, ancak diğer yağ dokusu tümörlerinden ayırıcı tanısında radyolojik güçlükler bulunmaktadır (22). Bu nedenle kitlenin komplet olarak eksize edilmesi ve histopatolojik olarak incelenmesi tavsiye edilmektedir. Komplet lokal eksizyon küratif tedavi seçeneği olup, sınırlı bir lezyonun cerrahi eksizyonu sonrası nüks bildirilmemiştir. Ancak inkomplet rezeksiyon uygulanması halinde eksizyonu takiben iki yıl içerisinde nüks görülebildiği bildirilmektedir (23). Eksizyon sonrasında kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulamasının başarısı konusunda literatürde yeterli veri bulunmamaktadır. Komplet cerrahi rezeksiyon sonrası olguların prognozları iyidir.

Hibernom: Kahverengi yağ dokusu hibernasyon yapan (kış uykusuna yatan) hayvanlarda interskapuler bölgede bulunan; insan embriyosunda ise interskapüler bölge, boyun, koltuk altı, mediyasten, plevra, omentum, perinefrik yağ dokusu ve kasıklarda bulunabilen yağ dokusunun histolojik bir alt tipi olup, bu dokudan köken alan tümörlere hibernom adı verilmektedir (19,24,25). Hibernom ifadesi ilk olarak Gery tarafından 1914 yılında kullanılmış olup, literatürde yaklaşık 150 olgu bulunmaktadır (19). Mediyastinal hibernom oldukça nadir görülen bir yumuşak doku tümörü olup, mediyastinal bölgede bulunan kahverengi yağ dokusu artıklarından veya yağ dokusunun ektopik yerleşim gösterdiği hücrelerden köken aldığı düşünülmektedir (18,19).

Literatürdeki mediyastinal hibernom ile ilgili yayınlar olgu sunumları şeklinde olup, günümüze kadar biri servikomediyastinal olmak üzere toplam dört mediyastinal hibernom vakası bildirilmiştir. *Santambrogio* ve *ark.* servikomediyastinal bölgede yerleşim gösteren hibernom vakasının sol supraklavikuler insizyon ile eksize edildiğini yayınlamışlardır (26). Mediyastinal hibernom vakalarının 2. ve 4. dekatlar arasında görüldüğü literatürde bildirilen olguların yaşlarından anlaşılmakta olup, mediyasten dışı yerleşim gösteren hibernomların ise her yaş grubunda (2-75 yaşları arasında) görülebildikleri bilinmektedir (19). Semptomsuz olarak çok büyük boyutlara ulaşabilen kitleler olup, genellikle rastlantısal olarak uygulanan tanısal yöntemlerde karşımıza çıkar. *Udwadia* ve *ark.*'da asemptomatik bir olguda rastlantısal olarak tespit edilen 15 cm çapındaki posterior mediyastinal hibernomanın komplet cerrahi uygulanarak eksize edildiğini ve olgunun dört yıllık takiplerinde rekürrens görülmeden hayatına devam ettiğini bildirmişlerdir (27). Eğer olgu semptomatikse bu genellikle kitlenin çevre doku ve organlara basısından kaynaklanan bası semptomları olarak karşımıza çıkacaktır.

Toraks BT incelemesinde homojen ve düşük dansiteli kitle lezyonu olarak saptanırken, PET BT tetkikinde yoğun florodeoksiglukoz (FDG) tutulumu gösterebilmektedir. Bunun nedeni tümör aktivitesinden çok, kahverengi yağ dokusunda bulunan yüksek metabolik aktiviteye bağlanmaktadır (18). Normal yağ dokusuna göre daha çok şeker tüketimi olan kahverengi yağ dokusunda daha yüksek tutulum olacaktır. Mediyastinal hibernom olgularının tedavisinde komplet cerrahi eksizyon önerilmektedir. Komplet cerrahi eksizyon sonrası olgularda lokal rekürrens veya nöks bildirilmemiş olup, hastalıklı sağ kalım sürelerinin uzun prognozunu mükemmel olduğu bildirilmektedir (24).

Liposarkom: Yağ dokusunun malign tümörü olarak bilinen liposarkomlar genellikle alt ekstremitelerde, uylukta ve retroperitoneal bölgede yerleşim göstermekte olup, mediyastinal bölgeden köken almaları oldukça nadirdir. Primer mediyastinal liposarkomlar tüm mediyastinal tümörlerin %1'den azını; tüm mediyastinal sarkomların ise %9'unu oluşturmaktadır (28). Lipomlar gibi liposarkomlarında her iki cinste eşit sıklıkta görüldüğü bildirilmektedir (1).

Liposarkomlar histopatolojik olarak dört alt grupta incelenmekte olup, bu gruplar;

1. Miksoid,
2. İyi diferansiye,
3. Dediferansiye,
4. Pleomorfik tip olarak sıralanmaktadır (29).

Miksoid tip tüm liposarkomların %40-50'sini oluşturmaktadır (18). Makroskopik kesitlerde koyu sarı renkte multilobüler odaklar şeklinde izlenirler. Mikroskopik incelemede ise hiperkromatik çekirdekli ve multivakuollü lipoblastlardan meydana gelen işi hücrelerle karakterli matür yağ dokularından oluştuğu görülmektedir (19).

Mediyasteninin her yerinden köken alabilen liposarkomlar lokal agresif davranış özelliği gösterme eğiliminde olup, çevre doku ve organlara invazyon potansiyelleri bulunmaktadır. Bu nedenle tanı anında olguların %85'i semptomatik iken, sadece %15'i asemptomatiktir ve rastlantısal olarak tanı alırlar (18). En sık görülen semptomlar göğüs ağrısı, nefes darlığı, takipne, kilo kaybı ve öksürüktür (1). Kilo kaybı, tespit edilen herhangi bir kitlenin malign özellikler gösterebileceğini düşündürülen önemli bir şikayettir. Mediyastinal liposarkomlu olgularının %25'inde kilo kaybı şikayeti bulunmaktadır. Büyük boyutlara ulaştıklarında bası semptomlarının da görülebileceği unutulmamalıdır.

Radyolojik tetkiklerden ön arka akciğer grafisinde mediyastinal genişleme saptanması en önemli bulgusudur. Bu bulgu non-diagnostik olup, mediyastinal tümörlerin hemen hepsinde görülmektedir. Tümörün büyüklüğüne ve çevre organlara bası etkisine bağlı olarak trakeal deviasyon veya mediyastinal yapılarda yer değişikliği tespit edilebilmektedir. Toraks BT incelemelerinde ise sınırları düzensiz olabilen, büyük ve lobüle kiteller halinde görülmekle birlikte yağ dansitesinden solid dansiteye kadar değişebilen yoğunluklarda tespit edilebilirler (30). İyi diferansiye liposarkomlar düzgün sınırlı ve radyolüsen olarak izlenirken miksoid ve pleomorfik liposarkomlar düzensiz sınırlı, daha yoğun dansiteli ve radyoopak olarak izlenmektedir (30).

Mediyastinal liposarkomların tedavisinde komplet cerrahi eksizyon tercih edilmesi gereken küratif tedavi seçeneği olmalıdır (31). Ancak bu tümörlerin lokal invaziv yayılım olasılığının fazla olması nedeniyle nadiren küratif rezeksiyonlar için uygundur (1). Eğer tümör komplet rezeksiyona imkan tanımayacak şekilde çevre doku ve organlara invaze ise palyatif amaçlı cerrahi uygulanarak semptomlar rahatlatılabilir. Palyatif amaçlı cerrahi daha sık uygulansa da literatürde komplet rezeksiyon uygulanıp başarılı küratif tedavi bildiren yayınlarda mevcuttur. *Decker ve ark.* yayınladıkları olgu sunumunda torakoskopik rezeksiyon uyguladıkları mediyastinal liposarkom olgusunda üç yıllık takiplerde nüks saptanmadığını bildirmişlerdir (28). *Hirano ve ark.*'da clamshell insizyon uygulayarak rezeke ettikleri mediyastinal liposarkom olgusunun ameliyat sonrası dönemde takiplerde hastaliksız sağ kalımının devam ettiğini yayınlamışlardır (32).

Mediyastinal bir kitlenin malign olduğundan şüpheleniliyorsa tercih edilecek cerrahi tedavi yöntemi standart açık cerrahi olmalıdır. Her ne kadar *Decker ve ark.*'nın mediyastinal liposarkom olgusunda torakoskopik rezeksiyon sonrası takiplerde nüks saptanmadığı bildirilmişse de *Aubert ve ark.*'nın yayınında yine torakoskopik yöntemle eksize edilen mediyastinal liposarkom olgusunda göğüs duvarında port yerlerinde tümör implantasyonuna bağlı nüks görüldüğü ve olgunun 24 ay içinde kaybedildiği bildirilmektedir (33). Dolayısıyla *Aubert ve ark.* potansiyel malign mediyastinal tümörlerin cerrahi eksizyonunda konvansiyonel cerrahi yaklaşımların daha uygun tedavi seçeneği olduğunu savunmaktadır (33).

Radyoterapi ve kemoterapi uygulamaları, cerrahi tedavi sonrası adjuvan tedavi yöntemleri olarak liposarkomun patolojik alt tipine de bağlı olarak kullanılabilir. Ancak bu tedavi yöntemlerinin etkinliği tartışmalıdır. Komplet rezeksiyon uygulanan olguların prognozu inkomplet rezeksiyon uygulanan olgulara göre daha iyidir. Bununla birlikte prognoz tümörün patolojik alt tipine bağlı olarak da değişiklik göstermektedir. İyi diferansiye ve miksoid liposarkom olgularında cerrahi tedavi sonrası sağ kalım oldukça uzun olabilirken (3-17 yıl); pleomorfik tipte bu süre en fazla iki yıl olarak bildirilmektedir (30). Liposarkomların cerrahi rezeksiyonundan sonra nüks görülebilmekte ve uzun dönem takip önerilmektedir. *Kara ve ark.*'nin olgu sunumunda ilk ameliyatından 14 yıl sonra nüks kitle ile başvuran olgu bildirilmiş ve olguların rezeksiyon sonrasında uzun dönem takip altında olmaları gerektiği belirtilmiştir (34).

Fibröz Dokudan Köken Alan Tümörler

Fibrom/Fibromatozis: Fibröz dokulardan köken alan ve çoğunlukla yavaş büyüme özelliği taşıyan tümörler olup, genellikle ön arka akciğer grafileri ve bilgisayarlı toraks tomografilerinde rastlantısal olarak tespit edilirler (11). Yavaş büyüyen ve rastlantısal olarak tanısı konulan tümörler oldukları için semptomatik olan olgularda genellikle çevre doku ve organlara bası veya invazyon söz konusudur. Göğüs ağrısı, nefes darlığı, kuru öksürük gibi non-spesifik semptom veya bulgular görülebilir. Mediyastinal fibromlar genellikle infiltratif gelişim gösterebilen benign tümörler olup, metastatik yayılım yapmazlar.

Bilgisayarlı toraks tomografisinde genellikle kas dokusu ile kıyaslandığında yoğunluğu değişken, düzgün sınırlı veya sınırları düzensiz yumuşak doku kitlesi şeklinde görülürler (18). Kontrast madde uygulandıktan sonra kitlenin yoğunluğu kas dokusundan daha yüksek olabilir. Kitlenin vaskülaritesine bağlı olarak çeşitli derecelerde kontrast madde tutulumu görülebilmektedir.

Patolojik olarak kollajen doku ile çevrelenmiş uniform fibroblastlardan oluşmaktadır (1). Agresif fibromatozis ise desmoid tümör olarak bilinmekte olup, oldukça nadir görülen fibroblast kökenli yumuşak doku tümörüdür (35). Desmoid tümörler en sık olarak karın duvarında görülmekte; mediyastinal yerleşim çok nadir olarak bildirilmektedir. Torasik desmoid tümörler genellikle toraks duvarında, önceden geçirilmiş olan torakotomi veya travmaya ait skar dokularından köken almaktadır (36). Primer mediyastinal desmoid tümör olgularına oldukça az rastlanılmaktadır. Desmoid tümörler infiltratif gelişim gösterebilme ve lokal nüks yapabilme eğiliminde olan tümörlerdir, ancak metastatik potansiyelleri düşüktür.

Komplet cerrahi rezeksiyon uygulanması hem tanının doğrulanması hem de tedavinin sağlanması için önerilmektedir. Komplet cerrahi çoğu zaman hastalara küratif tedavi sağlamaktadır. Eğer rezeksiyon inkomplet olarak gerçekleştirilirse lokal rekürrens mey-

dana gelebilir (1). Radyorezistant tümörler olarak bilinmektedir; bu nedenle, komplet cerrahi eksizyon önemlidir. *Cardoso ve ark.*'nin olgu sunumunda mediastinal desmoid tümör tanısı alan olguya ameliyat sonrası radyoterapi uygulandığı ve altı yıllık takip süresi boyunca nüks izlenmediği yayınlanmıştır (37). Ancak radyoterapinin lokal rekürrenslerin kontrolündeki etkinliğinin düşük olduğu da belirtilmiştir (37). Nadir görülen bir tümör olması ve literatürde bildirilen vakaların yetersizliği nedeniyle adjuvan tedavi uygulamalarının etkinliğini bildiren karşılaştırmalı çalışmalar yapılamamaktadır.

Fibrosarkom: Mediastinal bölgeden köken alan diğer sarkomlar gibi primer mediastinal fibrosarkomlarda nadir görülen tümörlerdendir. *Çakır ve ark.*'nin toraksın primer malign tümörlerini içeren bir çalışmada 11 olgunun 7'sinin (%63.6) sarkomatoid histolojide olduğu; bu sarkomlardan da sadece birinin (%14.3) fibrosarkom olduğu bildirilmiştir (38). Erkek ve kadınlarda görülme sıklığı eşit olup, hayatın ikinci dekatından sekizinci dekatına kadar çeşitli yaş gruplarında görülebildiği bilinmektedir (1).

Oldukça büyük boyutlara ulaşip çevre dokuları infiltre edebilen ve bası semptomlarına yol açabilen tümörlerdir. Bu nedenle hastalar genellikle tanı anında semptomatiktir. Nefes darlığı, yutma güçlüğü, göğüs ağrısı, stridor ve kuru öksürük gibi non-spesifik; ancak çevre organların basısına veya invazyonuna bağlı semptomlar görülebilir. Kitle vena cava superiora bası yaparsa vena cava superior sendromu bulguları (boyun venöz dolgunluğu, venöz kollaterallerde belirginleşme, hepatomegali, pretibial ödem) ile tanı alabilir. Fibrosarkomlar için akılda tutulması gereken önemli bir bulguda bu tümörlerin hipoglisemi semptomları ile kendilerini belli edebileceğidir (1,18). Hipogliseminin, çok büyük boyutlu tümörlerde, tümörün glikoz tüketim hızının yüksek olmasına veya tümörden salgılanan ve insülin benzeri aktivite gösteren metabolitlere bağlı olarak meydana geldiği düşünülmektedir (1). Ayrıca, sistemik semptomlar olarak yorgunluk, bitkinlik, kilo kaybı da görülebilmektedir.

Makroskopik olarak lastik kıvamında, gri-beyaz veya sarı renkte, yer yer nekroz alanları gösterebilen tümörlerdir (18). Histopatolojik olarak fibromatozis ile benzerlik göstermekle birlikte mitoz sayısı ve fokal nekroz alanları iki tümör arasındaki ayırımı yapılımasında yardımcı olmaktadır. Fokal nekrotik alanların yaygın olması ve mitoz sayısının fazla olması tümörün malignite özellikleri gösterdiğini düşündüren önemli işaretlerdir. Bunun haricinde immünohistokimyasal tanı yöntemleri de ayırıcı tanının yapılmasında fayda sağlayacak, mikroskopik bulgular ve immünohistokimyasal analiz sonuçlarına göre tanı doğrulanacaktır.

Agresif lokal invazyon yapan tümörler olmalarına karşın nadiren uzak metastaz yaparlar (1,11). Ancak lokal olarak invazif tümörler oldukları için küratif komplet cerrahi rezeksiyon olasılığı da azdır. Hastaların çoğunda inkomplet rezeksiyona bağlı lokal rekürrens oluşmakta ve yaygın mediastinal invazyon nedeniyle hastalar birkaç yıl içerisinde kaybedilmektedir. Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği de kanıtlanamamıştır (18).

Malign fibröz histiositom: İlk olarak 1964 yılında O'Brien ve Stout tarafından tanımlanan malign fibröz histiositom erişkin yaş grubunda en çok görülen yumuşak doku sarkomu olmasına rağmen primer mediastinal malign fibröz histiositoma oldukça nadir görülmektedir (1,39). Fibrohistiyositik kökenli tümörler oldukları düşünülmekte olup, mediastenden köken aldıkları zaman anterior veya posterior mediastende yerleşim gösterebildikleri bildirilmiştir (40,41).

Radyolojik olarak toraks BT kesitlerinde heterojen dansitede ve heterojen kontrastlanan kitle olarak görülürler. Çevre dokulara invazyon görülebilmekle birlikte invazyon olasılığı cerrahi eksplorasyondan uzaklaştırmamalıdır (42). *Işık ve ark.* tarafından yayınlanan olgu sunumunda mediastinal invazyon olsa bile olgulara cerrahi şansının tanınması gerektiği tavsiye edilmektedir (42). Malign fibröz histiositomlar tanı anında metastatik olabilen ve komplet cerrahi eksizyon sonrasında bile lokal rekürrens olasılığının yüksek olduğu bildirilen tümörlerdir. Weiss ve Enzingerin 200 malign fibröz histiositom olgusu içeren çalışmasında lokal rekürrens oranı %44, uzak metastaz oranı ise %42 olarak bildirilmektedir (43). Aynı çalışmada en sık metastazın %82 ile akciğerlere olduğu, bunu %32 ile lenf nodu metastazının takip ettiği de belirtilmektedir (43). *Natsuaki ve ark.* posterior mediastene yerleşim gösteren ksantogranümatöz tip malign fibröz histiositoma olgusunu bildirmişler, tanının elektron mikroskopisinde içi hücre membranına bağlı lipidlerle dolu ksantomatöz hücrelerin görülmesi ile doğrulandığını yayınlamışlardır (39).

Komplet cerrahi eksizyon tercih edilen tedavi yöntemi olup, ameliyat sonrası dönemde radyoterapi yararlı olabilir. Çünkü bu tümörlerde cerrahi rezeksiyon sonrası lokal rekürrens ve nüks olasılığı yüksek olarak bildirilmektedir (18,43). Özellikle tümör dokusu rezeksiyon sınırına çok yakın veya R1 eksizyon gerçekleştirilmişse radyoterapi önerilmektedir. *Morshuis ve ark.* primer mediastinal malign fibröz histiositom olgusunda rezeksiyondan sonra radyoterapi uygulandığını ve olgunun iki yıllık takiplerinde nüks saptanmadığını bildirmişlerdir (44). Böylesi nadir olgular haricinde genellikle nüks ve metastaz olasılığı yüksek, prognoz ve sağ kalımın kötü olduğu tümörler olarak bilinmektedir.

Kalsifiye fibröz psödötümör: Kalsifiye fibröz psödötümörler genellikle genç bayanlarda ortaya çıkan ve iyi prognoza sahip tümörler olarak bilinmekte olup, mediastinal yerleşim oldukça nadirdir. İngilizce tıp literatüründe sadece üç vaka olgu sunumları halinde bildirilmiştir (45-47). İlk olarak *Jeong ve ark.* tarafından 54 yaşındaki bayan hastada posterior mediasten lokalizasyonunda tanımlanmış ve komplet cerrahi rezeksiyon sonrası dört yıllık rekürrenssiz sağ kalım bildirilmiştir (45). *Dumont ve ark.* ile *Chang ve ark.* ise anterior mediastende kalsifiye fibröz psödötümör olgularını yayınlamışlar ve rezeksiyon sonrası nüks görülmediğini bildirmişlerdir (46,47).

Patogenezi tam olarak belirlenememiş benign tümörlerdir. Tedavisi komplet cerrahi eksizyon olup, cerrahi uygulanan vakalarda prognoz iyidir, lokal rekürrens, nüks ve metastatik yayılım bildirilmemiştir (45-47).

Elastofibrolipom: İngilizce tıp literatüründe primer mediyastinal elastofibrolipom ile ilgili sadece bir olgu sunumu bulunmaktadır. Bu olgu sunumunda 57 yaşındaki bayan hastada anterior mediyastende yerleşim gösteren kitlenin başarılı olarak eksize edildiği ve fibrolipomun bir varyantı olduğu bildirilmektedir (48). Benign bir tümör olduğuna inanılmaktadır.

Vasküler Dokulardan Köken Alan Tümörler

Hemanjiom: Hemanjiomlar pediatrik yaş grubunda en sık görülen benign tümörler olup, vasküler endotelial hücrelerin anormal proliferasyonu sonucu ortaya çıkmaktadır (30). Pediatrik çağda %0.8 ile %12 arasında insidansa sahiptir ve yaklaşık 1/3'ü doğumda mevcuttur (30,49). Çoğunlukla karaciğer, kemik, santral sinir sistemi, dalak ve yumuşak dokularda görülmekte, mediyastinal yerleşim ise son derece nadir olarak bilinmektedir (49). Ancak mediyastinal hemanjiomlar mediyastenden köken alan vasküler tümörlerin en sık görülen histopatolojik tipi olup, tüm vasküler mediyastinal tümörlerin %90'ını oluşturmaktadır (18). Ancak tüm mediyasten tümörleri ile kıyaslandığında sadece %0.5'lik bir grubu meydana getirmektedir. Özellikle çocukluk çağında tanı alan hemanjiomlar spontan regresyon gösterebilen tümörler olarak bilinmekte; hayatı tehdit eden lezyonlar dışında klinisyenin deneyimine de bağlı olarak takip önerilebilmektedir.

Hemanjiomlar içerdikleri vasküler komponentin histolojik yapısı ve büyüklüğüne göre üç histolojik alt tipe ayrılmaktadır. Bu alt tipler;

1. Kapiller,
2. Kavernöz,
3. Venöz alt tiplerdir.

Kapiller hemanjiomlar en sık görülen histopatolojik alt grup olup, olguların %70-80'ini oluşturmaktadır (1). Venöz hemanjiomlar düz kas içeren kalın duvar yapıları ile histolojik olarak ayırt edilirler. Venöz sistemde kan akışı daha yavaş olduğu için fokal trombüs odakları ve bu odakların çevresinde distrofik kalsifikasyonlar (flebitler) gelişebilir (18). Kavernöz alt tip ise en nadir görülen hemanjiom grubudur.

Genellikle anterior mediyastene yerleşim gösteren asemptomatik kitleler olup, tanı çoğu olguda rastlantısal olarak konur. Semptomatik olan olgularda ise göğüs ağrısı, nefes darlığı, öksürük, stridor ve wheezing gibi non-spesifik semptomlar görülebilmektedir (50). Hemoptizi ve hemotoraks görülmesi vasküler kaynaklı bir tümör olabileceğini düşündürülen önemli bulgulardır. *Kubokura ve ark.* bilateral hemotoraks olan bir olguda tespit edilen mediyastinal kistik hemanjiom olgusunun başarılı torakoskopik eksizyonunu bildirmişlerdir (51). Mediyastinal hemanjiomlar çok büyük boyutlara ulaşmış mediyastende bulunan önemli yapıları çevreleyerek bası semptomları ile de ken-

dilerini belli edebilirler. Tanı alan olguların yaklaşık %75'i 35 yaşın altında tanı almakta olup, pik insidans hayatın ilk dekadıdır (52).

Tanı için ön arka akciğer grafisi, toraks bilgisayarlı tomografisi, arteriografi veya toraks manyetik rezonans incelemesi yapılabilir. Bu diagnostik yöntemlerden manyetik rezonans anjio tanı için oldukça yardımcı olan non-invaziv bir yöntemdir (49). *Moy Das ve ark.* azigos veninin kavernöz hemanjiomu olgusunda çok kesitli bilgisayarlı tomografinin tanıya katkısının tartışıldığı bir olgu sunumu bildirmişlerdir (53). Bu tümörler yoğun vasküler doğası nedeniyle kontrastlı incelemelerde heterojen olarak kontrast maddeyi yoğun tutma özelliği gösterirler (53). Mediyastinal hemanjiom genellikle yuvarlak veya lobüle, düzgün sınırlı, heterojen yumuşak doku kitlesi şeklinde izlenir. Olguların yaklaşık %10'unda toraks BT'de flebitler (fokal trombüs odakları ve bu odakların çevresinde distrofik kalsifikasyonlar) saptanmakta olup, bu görünüm kitlenin venöz hemanjiom olma olasılığını arttıran bir radyolojik bulgudur (18).

Tedavisinde komplet cerrahi eksizyon en etkin tedavi yöntemidir. Ancak unutulmalıdır ki hemanjiomlar spontan olarak regresyon olasılığı bulunan oluşumlardır. Bu nedenle asemptomatik ve küçük çaplı mediyastinal hemanjiomlarda düzenli takip yapılarak konservatif yaklaşım uygulanabilir. Bu konuda karar klinisyenler tarafından verilmelidir. Eğer cerrahi eksizyon planlanıyorsa tümörün vasküler doğası nedeniyle disseksiyon esnasında ve tümör manüplasyonunda oldukça hassas davranılmalıdır. Moran ve Suster'in yayınladıkları seride 18 mediyastinal hemanjiom olgusunun tamamının cerrahi olarak eksize edildiği bildirilmektedir (50). Tümörün yüksek vaskülaritesi nedeniyle büyük boyutlu tümörlerde indüksiyon tedavisi ile tümörün hacminin küçültülmesini ve sonrasında cerrahi rezeksiyon yapılmasının savunan yayınlarda vardır. *Kumar ve ark.* altı ay süresince rekombinant interferon alfa-2a uyguladıkları mediyastinal hemanjiom olgusunda tümörün çapının küçüldüğünü; ardından cerrahi olarak eksize edildiğini bildirmişlerdir (54). Torakoskopik yöntemlerin yaygınlaşması ile birlikte mediyastinal hemanjiomlarda da kullanılma sıklığı artmıştır. *Chan ve ark.* torakoskopik yöntemle eksize edilen mediyastinal hemanjiom olgusunu bildirmişler ve işlemin komplikasyonsuz tamamlandığını yayınlamışlardır (55). Konvansiyonel yöntem olarak ise tümörün lokalizasyonuna bağlı olarak standart torakotomi, anterolateral torakotomi, sternotomi ve clamshell insizyonları kullanılabilir.

Mediyastinal hemanjiomların tedavisinde cerrahi eksizyona alternatif yöntemlerde literatürde yayınlanmıştır. Bu yöntemler arasında tümörü besleyen damarları perkutanöz ligasyonu, kriyoterapi, laser tedavisi ve interferon tedavisi sayılabilir (49,54). Tümörü besleyen damarları perkutanöz yöntemlerle ligasyonu, sonrasında cerrahi eksizyon uygulanması da cerrahinin güvenli yapılabilmesi olasılığını arttıracak ve ameliyat esnasında kan kaybını azaltacak bir kombine tedavi yöntemi olacaktır. Hemanjiomların malign dönüşüm potansiyeleri bulunmamaktadır. Komplet cerrahi rezeksiyon sonrası lokal rekürrens ve nüks de nadirdir (49). Komplet cerrahi rezeksiyon uygulanan olgularda hastaliksız sağ kalım süresi uzun olup, prognoz mükemmeldir.

Hemanjioperisitom: Hemanjioperisitom nadir görülen mezenkimal tümörlerden biri olup, kapiller arteriollerin iç duvarında bulunan perisitlerin anormal çoğalması sonucu ortaya çıkmaktadır (1,56). Bu perisitik hücreler Zimmerman hücreleri olarak da bilinmektedir (56). Mediyastinal hemanjioperistoma oldukça nadir görülen bir tümör olup, *Bıçakçioğlu ve ark.*'nin 6 hemanjioperisitom içeren çalışmasında sadece bir olgunun (%16.7) mediyastinal yerleşimi olduğu yayınlanmıştır (56).

Benign veya malign davranış özellikleri gösterebilen tümörler olarak bilinmektedir. Tümörün benign tipi malign tipinden üç-dört kat daha sık görülmektedir. Kitlenin benign veya malign özelliklerden hangisini taşıdığına anlaşılması ve ayırıcı tanısının yapılması pre-operatif dönemde oldukça zordur. Ancak PET BT incelemesinde malign hemanjioperisitom olan olgularda yüksek FDG tutulumunun saptanması yararlı olabilir. Ne yazık ki tümörün nasıl davranış özelliği göstereceği ve hastanın sağ kalım tahmini histopatolojik olarak anlaşılammaktadır. Çünkü hem benign hem de malign özellikler gösteren tümörler aynı histopatolojik özellikleri gösterebilmektedir (1). Bu nedenle mitoz sayısı, hücresel pleomorfizm, hemoraji ve nekroz alanları histopatolojik ayırım için önemli kriterlerdir. Ayrıca, tümörün immünohistokimyasal yöntemlerle incelenmesi de faydalı bilgiler sağlayacaktır.

Tedavisi tümörün cerrahi olarak komplet eksizyonunu içerir. Ancak vaskülaritesi oldukça fazla olan bir tümör olduğu için rezeksiyon aşamasında dikkatli olunmalı, abondan hemorajilere izin verilmemelidir. *Simonton ve ark.* pediatrik bir mediyastinal hemanjioperisitom olgusunun rezeksiyonu sırasında intaoperatif masif kan kaybı nedeniyle olgunun kaybedildiğini bildirmişlerdir (57). Bu nedenle ameliyat öncesi dönemde radyodiagnostik yöntemlerle tümörün vasküler yapılardan köken aldığına tespit edilmesi ve besleyen damarlara embolizasyon uygulanması fikri ortaya çıkmıştır. Bu işlemi savunan olgu sunumları da literatürde mevcuttur. *Morandi ve ark.*'nin olgu sunumunda posterior mediyastene yerleşim gösteren hemanjioperisitom olgusuna pre-operatif embolizasyon uygulandığı ve kitlenin daha güvenli rezeke edildiği yayınlanmıştır (58).

Hemanjioperisitom olgularının rezeksiyonu sonrası rekürrens görülmesi olasılığı bulunmaktadır ve bu nedenle olguların yakın takip altında tutulmaları önerilmektedir. Ayrıca, metastaz yapma potansiyelleri yüksek olan tümörler olarak da bilinmektedirler. *Bıçakçioğlu ve ark.*'nin serisinde altı olgudan dördüne (%66.7) rekürrens nedeniyle re-operasyon uygulandığı; kaybedilen üç olgunun tamamında rekürrens veya tümörün uzak metastazının ölümden sorumlu olduğu bildirilmektedir (56). Dolayısıyla bu tümörlerin malign davranış özelliklerinin daha ön planda olduğu ve olguların prognozlarının olumsuz olduğu sonuçlarına varılmıştır. Radyoterapi ve kemoterapinin gösterilmiş bir sağ kalım avantajı bulunmamaktadır (1).

Epiteloid hemanjiyoendotelom: Endotelial hücrelerden köken alan ve düşük malignite özellikleri gösteren bu tümör grubu ilk olarak 1982 yılında Weiss ve Enzinger tarafından tanımlanmıştır (59). Mediyastende nadir olarak görülen, orta ve büyük ven-

lerin duvarından köken alan, benign ve malign davranış özellikleri gösterebilen tümörlerdir (18). İyi diferansiye benign hemanjiomlarla, anaplastik anjiosarkomlar arasında histopatolojik ve klinik davranış gösteren geniş spektrumlu vasküler neoplazmları tanımlar (30). Benzer şekilde klinik davranışları da benign hemanjiomalar ile anjiosarkomlar arasında bulunmaktadır.

Mikroskopik olarak damar içerisinde organize trombüs, tümör hücreleri, nekrotik materyal ve kollajen yapıları bulunabilmekte; ayrıca mikroid matriks ve hyalinize stroma içerisinde atipik hücreler izlenebilmektedir (30). *Mentzel ve ark.*'nın çalışmasına göre immünohistokimyasal boyamalarda epitelooid hemanjioendotelyomanın CD31, CD34, faktör VIII gibi endotelyal belirleyicilerin en az birine pozitif immünreaktivite verdiği saptanmıştır (60). Tümör toraksta bulunduğu zaman ise keratin, S-100 protein, aktin ve desmin için immünreaktivite sonuçları negatiftir.

Primer mediyastinal epitelooid hemanjioendotelyom olgularının neredeyse tamamının anterior mediyastinal yerleşimli olduğu bildirilmektedir. *Suster ve ark.*'nın çalışmasında epitelooid hemanjioendotelyom tanısı alan 12 olgunun tamamında kitlenin anterior mediyastene yerleşimli olduğu bildirilmektedir (61). Başka bir klinik analizde de 20 epitelooid hemanjioendotelyom olgusunun 19'unun anterior mediyastinal yerleşimli olduğu yayınlanmıştır (18). Ancak *Campos ve ark.* ise posterior mediyastene yerleşim gösteren bir epitelooid hemanjioendotelyom olgusu yayınlamışlardır (62). Erkeklerde bayanlardan daha fazla görüldüğü de bildirilmiştir (61).

Tedavisinde bölgesel lenf nodu disseksiyonunu da içerecek şekilde geniş eksizyon uygulanmalıdır (1). Komplet cerrahi rezeksiyon genellikle uzun süreli sağ kalım avantajına sahiptir. *Mansour ve ark.*'nın olgu sunumunda anterior mediyastene yerleşim gösteren epitelooid hemanjioendotelyom olgusunun rezeksiyon sonrası 2.5 yıllık takiplerinde hastalısız hayatına devam ettiği bildirilmektedir (63). Ancak epitelooid hemanjioendotelyom tümörlerinin yaklaşık olarak %20'sinin beş yıl içerisinde metastaz yaptıkları bilinmektedir (1). Bu nedenle *De Palma ve ark.* bu tümörlerin agresif davranış özellikleri sergileyebileceği için yüksek grade'li sarkomlar gibi tedavi edilmesi gerektiğini ve bu olguların yakın takip altında tutulması gerektiğini önermektedir (64). Nüks veya metastaz olan olgularda ise nüks tümörün ve metastazların (karaciğer ve akciğer metastazını da içerecek şekilde) ikinci bir cerrahi rezeksiyon ile eksize edilmesi önerilmektedir (1,18). Radyoterapi ve kemoterapi lokal rekürrens önlenmesi amacıyla veya uzak metastazların tedavisi amacıyla kullanılabilir; ancak her iki yöntemin de etkinliğine ilişkin somut veriler literatürde bulunmamaktadır.

Sklerozan hemanjiom: Sklerozan hemanjioma genellikle akciğerlerden köken alan ve çoğunlukla benign davranış özellikleri sergileyen bir tümör olup, mediyastinal yerleşim bildirilen olgular oldukça azdır. Literatürde primer mediyastinal sklerozan hemanjiom bildiren sadece iki adet olgu sunumu mevcut olup, ilk olarak 2003 yılında *Sakamoto ve ark.* tarafından bildirilmiştir (65). Yayınlarından iki olgununda kadın ve yaşlarının

19 ile 48 olduğu, bir olgunun hemoptizi şikayeti ile başvurduğu olgu sunumlarından anlaşılmaktadır (65,66). Tanının doğrulanmasında immünohistokimyasal yöntemler önemli yer tutmaktadır. Mediyastenden köken alan lezyonların da akciğerlerde yerleşen sklerozan hemanjiom olgularına göre farklı davranmayacağı ve benign özellikler göstereceği düşünülmektedir (18). Tedavisinde diğer mediyastinal mezenkimal tümörlerde olduğu gibi komplet cerrahi eksizyon önerilmektedir. Olguların cerrahi eksizyon sonrası sağ kalım süreleri uzun olup, prognozları iyidir. *Lu ve ark.*'nin olgusunun dört yıllık, *Sakamoto ve ark.*'nin olgusunun ise beş yıllık takip süreleri sonunda rekürrensiz hayatta oldukları bildirilmektedir (65,66).

Lenfanjiom: Kistik higroma, lenfatik kistler ve şilöz kistler gibi adlarla da bilinen, çoğunlukla konjenital olarak görülen lenf damarlarının kistik dilatasyonlarıdır (67). Genellikle baş ve boyun, koltuk altı ve kasık bölgelerinde ortaya çıkmaktadır. Mediyastende görülen lezyonların çoğu boyun bölgesinden köken almakta, anterosüperior mediyastene uzanan lezyonlar şeklinde görülmekte ve primer mediyastinal orijin oldukça nadir olarak bildirilmektedir (1,67). Tüm lenfanjiomaların sadece %1'den azı mediyastenden köken almaktadır (18). Primer mediyastinal lenfanjiom lezyonlarının çoğunun yetişkin dönemde tanı aldığı bilinmektedir (67). *Brown ve ark.*'nin serisinde primer mediyastinal lenfanjiomlu 13 olgunun 8'inin (%61.5) erişkin yaş grubunda olduğu bildirilmektedir (68).

Morfolojik olarak iki grupta incelenebilen tümörler olup, büyük ve kistik lenfatik boşluklar içeren grup kistik higromaları, küçük ve spongios lenfatik boşluklar içeren grup ise kavernöz lenfanjiomları meydana getirmektedir (1). Hangi patolojik alt grup olursa olsun bu olgularda şilöz sıvının sistemik lenfatik drenaja dökülmesi gerçekleşemekte ve lenf damarlarında kistik dilatasyon ortaya çıkmaktadır. Bu nedenle lenfatik kistler veya şilöz kistler olarak da adlandırılmaktadır.

Benign davranış özellikleri gösteren tümörler olup, hemanjiomlara benzer klinik gösterirler. Mediyastende çok büyük boyutlara ulaşmış çevre doku veya organlara bası etkisiyle semptom ve bulgulara yol açabilen tümörlerdir. Bu nedenle olgularda nefes darlığı, yutma güçlüğü, vena cava süperior sendromu benzeri tablo görülebilmekle birlikte genellikle asemptomatik olgularda tesadüfen saptanmaktadır. Ayrıca, şilotoraks ile veya kistik alanların sekonder enfeksiyonuna bağlı apselerle de tanı alabilirler.

Radyolojik olarak düzgün, yuvarlak ya da lobüle, çoğunlukla iyi sınırlı, homojen kistik kitle lezyonu olarak ortaya çıkar (18). Çoğunlukla anterior ve süperior mediyastene yerleşim göstermektedir. *Brown ve ark.*'nin serisinde mediyastene yerleşim gösteren lenfanjiomların %69.2'sinin anterior ve süperior mediyastenden köken aldıkları belirtilmiştir (68). Hemanjiomlardan ayırıcı tanısı da histopatolojik olarak intraluminal şilöz içerik veya kan görülmesine bağlı olarak gerçekleştirilmektedir. Lenfanjiomda intraluminal şilöz içerik bulunurken, hemanjiomlarda intraluminal olarak kan görülmektedir. Ancak lenfanjiom preparatının mikroskopik incelemesinde lümen içerisinde kan görül-

mesi kitlenin eksizyonu sırasında meydana gelen intraoperatif kanamaya da bağlı olabilir. Bu durumda immünohistokimyasal olarak intrasitoplazmik faktör VIII reaktivitesi ayırıcı tanıda yol gösterecektir. Bu immünreaksiyon vasküler endotel için spesifik olup, lenfatik damarlar bu reaktiviteyi göstermemektedir (1).

Diğer mediastinal kitlelerde olduğu gibi tedavisi komplet cerrahi eksizyondur. Bu eksizyon konvansiyonel cerrahi yöntemleri ile veya torakoskopik yöntemlerle olabilir. Torakoskopik uygulamaların artması ve tekniklerin gelişmesi ile yıllar içerisinde daha fazla olgu minimal invaziv olarak opere edilmektedir. *Kanzaki ve ark.* mediastinal kistik lenfanjiom olgusunun bilateral torakoskopik cerrahi ile başarılı eksize edildiğini bildirmişlerdir (69). Teknolojik ilerlemelere paralel olarak gelişen robotik cerrahi uygulamaları da mediastinal kitlelerin cerrahi eksizyonunda uygulanmaya başlanmış ve başarılı seriler yayınlanmıştır. *Bodner ve ark.*'nın mediastinal kitle nedeniyle robotik cerrahi uygulanmış 14 olguyu içeren çalışmasında olgulardan birinin (%7.1) lenfanjiom tanısı aldığı bildirilmektedir (8). Ancak tümör çevre dokularda erozyon meydana getirdiği zaman komplet cerrahi rezeksiyon mümkün olamamaktadır. Bu gibi durumlarda mümkün olduğunca fazla kist duvarının rezeke edilmesi ve tümöre debulking cerrahisi uygulanması tavsiye edilmektedir (1). Debulking cerrahisi mediastinal kitlelerde genellikle tercih edilmeyen bir yöntem olup, lenfanjiom olgularında komplet rezeksiyon olasılığı yoksa uygulanmalıdır.

Cerrahi tedavinin önemli komplikasyonlarından birisi de post-operatif uzun sürebilen ve çoğunlukla ikinci bir cerrahi müdahale gerektiren şilotoraks ve/veya şilomediyasten görülebilmesidir. Bu komplikasyonun nedeni büyük bir olasılıkla diyafragmanın altından retroperitoneal alana doğru uzanan lezyonların varlığıdır (18). Bu komplikasyonun tedavisinde oral alımın kesilmesi, total parenteral beslenme başlanması ve tüp torakostomi uygulanarak konservatif tedavi yöntemleri denenebilir. En az iki hafta süren konservatif tedavinin başarısız olması durumunda cerrahi olarak kaçak olan bölgenin ligasyonu da tedaviye eklenebilir. Ancak bu yöntemlerin hepsinin başarısız olması ve şilotoraks tablosunun devamı halinde plöroperitoneal şant uygulanması düşünülmelidir. *Shiraga ve ark.* yayınladıkları olgu sunumunda 21 yaşındaki mediastinal lenfanjiom olgusuna komplet cerrahi rezeksiyondan üç ay sonra devam eden şilotoraks nedeniyle plöroperitoneal şant uygulandığı belirtilmektedir (70). Olgunun bir yıllık takiplerinde yeniden sıvı birikimi veya rekürrens izlenmediği de bildirilmektedir (70). Primer mediastinal lenfanjiom benign karakterde bir tümör olup, malign dönüşüm potansiyeli bulunmamaktadır. Komplet cerrahi eksizyon uygulanan hastaların prognozu iyi; sağ kalımları uzundur.

Lenfanjihemanjiom: İlk olarak 1983 yılında *Angtuaco ve ark.* tarafından tanımlanan ve mediastende bulunan hem lenfatik hem de vasküler yapılardan köken alan bir tümördür (71). Lenfanjihemanjiom'un mediastene yerleşim göstermesi nadir rastlanan bir durum olup, literatürdeki az sayıdaki olguda tümörün genellikle ante-

rior ve süperior mediyasten yerleşimli olduğu görülmektedir (72,73). *Riquet ve ark.* literatürdeki tek olgu serisini yayınlamışlar ve tümörün klinik davranışının lenfanjiom ile benzerlik gösterdiğini bildirmişlerdir (73). Bu tümörlerin patogenezi bilinmemekte, pek çoğunun venöz malformasyonlar ile ilişkisi olması nedeniyle lenfanjiomun bir alt grubu olabileceği düşünülmektedir. Hastaların çoğunun ikinci dekatta tanı alması yavaş ilerleyen konjenital bir tablo olabileceğini de düşündürmektedir (73). Tedavisinde komplet cerrahi eksizyon önerilmekte, cerrahi sonrası lokal rekürrens veya nüks olasılığı ve sağ kalım konularında literatürde yeterli veri bulunmamaktadır.

Anjiosarkom: Malign vasküler tümörler olup, malign hemanjioendotelyom, anjiofibrosarkom, hemanjioblastom, hemanjioendotelioblastom ve hemanjioendotelyosarkom gibi isimlerle de bilinmektedir. Anjiosarkomlar yumuşak doku neoplazileri içerisinde oldukça nadir görülen bir malign tümör grubudur. İnsan vücudunda görülen bütün sarkomaların %1'den azını anjiosarkomlar oluşturmaktadır (19). Genellikle cilt, yumuşak dokular ve meme dokusunda görülür; primer mediyastinal anjiosarkom oldukça nadirdir. *Weissferdt ve ark.* tarafından anterior mediyastinal bölgeden köken almış dokuz anjiosarkom olgusu bildirilmiş; bu olguların başvuru şikayetleri göğüs ağrısı, nefes darlığı ve öksürük olarak raporlanmıştır (74). İki olguda timik dokuların da görülmesi anjiosarkomun timik dokuya ait vasküler yapılardan kaynaklanmış olabileceğini düşündürmüş olup, tüm olgular immünohistokimyasal olarak vasküler tümör belirteçlerine pozitif yanıt vermiştir (74).

Tedavisi komplet cerrahi eksizyon olup, eksizyon uygulanan hastalarda nüks görülebilmektedir. Diğer yumuşak doku sarkomlarında olduğu gibi prognoz kötüdür. *Weissferdt ve ark.*'nin çalışmasında dokuz olgudan altısının takibine ulaşılabilmiş; bu olgulardan ikisinde nüks tümörün ortaya çıktığı anlaşılmış ve nüks görülen bu olgulardan biri kaybedilmiştir (74). Diğer dört dolgu ise nüksüz hayatta olup, takiplerine devam edilmektedir. Komplet cerrahi eksizyon sonrası adjuvan kemoterapi tavsiye eden yazarlar da bulunmaktadır. *Tane ve ark.* olgu sunumunda mediyastinal epitelooid anjiosarkom nedeniyle opere edilen olguya postoperatif altı kür kemoterapi uygulandığını ve olgunun bir yıllık takip süresi sonunda asemptomatik olarak hayatta olduğunu bildirmektedir (75). Ancak adjuvan kemoterapinin etkinliğini değerlendirebilecek yeterli hasta sayısı veya karşılaştırmalı çalışmalar literatürde bulunmamaktadır.

Çizgili Kas Dokusundan Köken Alan Tümörler

Rabdomyom: Rabdomyom çizgili kas hücrelerinin benign tümörü olup, genellikle erişkinlerde baş ve boyun bölgesinde ağrısız, düzgün sınırlı kitleler olarak görülürler. Erkeklerde kadınlara göre üç-dört kat daha sık görülmektedir (19). Mediyastinal yerleşim nadir olup, ilk olarak *Miller ve ark.* tarafından 1978 yılında bildirilmiştir (76). Mediyastinal rabdomyom olgularının timik myoid hücrelerden geliştiği düşünülmekte olup, mediyastinal yerleşimli rabdomyomların gerçek histopatogenezi kesin olarak

bilinmemektedir. Çünkü *Zolata* ve *ark.*'nin bildirdiği olgu sunumunda anterior mediastinal bölgeden eksize edilen kitlenin histopatolojik incelemesinde timik hücrelerin izlenmediği belirtilmiştir (77).

Çoğunlukla erişkinlerde asemptomatik kitleler şeklinde ortaya çıkarlar. Ancak tümörün büyüklüğüne bağlı olarak bası bulguları veya yerleşim yerine göre ses kısıklığı, yutma güçlüğü, öksürük, nefes darlığı, göğüs ağrısı gibi bulgularla da ortaya çıkabilir. *Kuschill-Dziurda* ve *ark.* 80 yaşındaki bir olguda güçsüzlük, nefes darlığı, terleme ve öksürük gibi non-spesifik semptomlarla ortaya çıkan; baş, boyun ve posterior mediastinal bölgelerden köken alan çok odaklı rabdomyom olgusunu bildirmişlerdir (78). Genellikle enkapsüle, düzgün sınırlı, lobüle, yuvarlak veya ovoid kitleler halinde görülürler; histopatolojik incelemelerde immünohistokimyasal olarak desmin, myoglobin, kas spesifik aktin, vimentin ve S-100 proteini ile immünpozitif reaksiyon verirler (19). Tedavilerinde komplet cerrahi eksizyon uygulanmakta; inkomplet eksizyon uygulanması durumunda lokal rekürrens görülebilmektedir.

Rabdomyosarkom: Genellikle pediatrik yaşlarda ortaya çıkan ve çizgili kas dokusunun malign tümörü olarak bilinen tümör grubu olup, çocuklarda en sık görülen kardiyak sarkomdur (18). Mediastende tanı alan rabdomyosarkomlar çoğunlukla mediasten dışı tümörlerin metastazları şeklinde olup, primer mediastinal yapılardan köken almaları oldukça nadirdir (1). Toraks BT kesitlerinde heterojen ve komşu yapılara invazyon gösteren kitleler şeklinde görüntülenirler. Çevre dokulara olabilecek invazyonun değerlendirilmesinde torakal manyetik rezonans görüntüleme yararlı bilgiler sağlayabilir.

Makroskopik değerlendirmede lastik kıvamında hissedilen tümörler olup, kesit alındığında gri-beyaz'dan pembe renge kadar değişik morfolojide görülebilmektedir (1,18). Mikroskopik olarak değerlendirildiğinde 4 alt gruba ayrılmakta; bu alt gruplar;

1. Embriyonel,
2. Alveolar,
3. Pleomorfik,
4. Botriyoid olmak üzere sıralanmaktadır.

Alt grupların ayırımında immünohistokimyasal analiz yöntemleri yol gösterici olmaktadır. Semptomatik olduklarında genellikle lokal invazyon yapmış ve büyük boyutlara ulaşmış kitleler olarak karşımıza çıkarlar. Lokal invazyon özellikleri nedeniyle genellikle küratif komplet cerrahi rezeksiyon için uygun olmayan tümörlerdir (1). Ayrıca, metastaz yapma olasılığı yüksek olan tümörler olarak da bilinmektedir. Bu nedenle tedavilerinde genellikle radyoterapi ile doksorubisin, siklofosamid, daktinomisin ve vinkristin gibi kemoterapötik ajanlar önerilmektedir (1). Chu'nun yayınladığı olgu sunumunda anterior mediastende rabdomyosarkom tespit edilen pediatrik bir olgunun operas-

yon öncesi neoadjuvan kemoterapi ile üç ay süresince tedavi edildiği, yapılan kontrollerde tümörde belirgin küçülmenin saptandığı, ancak operasyon esnasında büyük damarlara kitlenin invaze olduğu ve komplet rezeksiyonun gerçekleştirilemediği, bunun üzerine debulking uygulandığı ve tedaviye radyoterapi ve kemoterapi ile devam edildiği bildirilmektedir (79). Diğer mediyastinal sarkomlarda olduğu gibi hastalarda rezeksiyon sonrasında lokal rekürrens ve nüks olasılığı yüksek olup, prognoz kötü, sağ kalım kısadır. Ancak Waltherhouse ve Watson lokalize rabdomyosarkom olgularında komplet cerrahi eksizyon, kemoterapi ve radyoterapi kombinasyonu ile %70'in üzerinde beş yıllık sağ kalım bildirmişlerdir (80). Kombine tedavi protokolleri ile olguların sağ kalım sürelerine önemli katkılar sağlanabilmektedir.

Düz Kas Dokusundan Köken Alan Tümörler

Leiomyom: Mediyastinal bölgede görülen leiomyomlar genellikle özefagus ve büyük damarların duvarında bulunan düz kas hücrelerinden köken alırlar. Düz kas hücrelerinin benign neoplazisi olup, primer mediyastinal leiomyom, mediyastenine oldukça az görülen mezenkimal tümördür (1). Literatürde bildirilen olguların azlığı nedeniyle sağlıklı demografik, histopatolojik ve klinik deneyim bulunmamaktadır. Farklı yaş gruplarında görülebilen ve kadınlarda daha sık rastlanan tümörler olarak bilinmektedir (81). Olgularda nefes darlığı, yutma güçlüğü, yorgunluk, non-plöritik göğüs ağrısı, öksürük gibi şikayetler görülebilmektedir (82-84). Radyodiagnostik tetkikler tanıya yol gösterici olup, mediyastende herhangi bir anatomik lokalizasyona yerleşim gösterebilirler. *Shaffer ve ark.* aortaya koşu leiomyom olgusunu, *Matsuoka ve ark.* anterior mediyastende yerleşimli, *Hoseok ve ark.* ise posterior mediyastene yerleşim gösteren primer mediyastinal anjiolleiomyom olgusunu bildirmişlerdir (81,82,85). Toraks BT incelemesinde homojen olarak görülen, düzgün sınırlı, yuvarlak veya oval kitle lezyonları şeklinde izlenirler. Kitle içerisinde kalsifiye alanlar görülebilir (81).

Makroskopik olarak iyi sınırlı, enkapsüle, lastik kıvamında, sarı-beyaz renkte, kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon alanları içerebilen tümörlerdir (81). Mikroskopik incelemelerde ise kollajen stroma içerisinde düz kas hücrelerinden oluşan adacıklar görülmektedir (18). İmmünohistokimyasal yöntemler de tanının doğrulanmasında faydalıdır.

Tedavisinde cerrahi eksizyon önerilmekte; komplet cerrahi küratif olarak kabul edilmektedir. Ancak yoğun vaskülarite gösterebilen tümörler olabilecekleri unutulmamalı ve cerrahi manipülasyon sırasında dikkatli davranılmalıdır. *Baldo ve ark.* tarafından yayınlanan olgu sunumunda cerrahi eksizyon öncesi gerçekleştirilen anjiografide kitlenin yoğun vasküler yapı içerdiği tespit edilmiş ve perkutanöz embolizasyon gerçekleştirilerek intraoperatif kan kaybının azaltıldığı bildirilmektedir (83). Benign tümörler olmaları sebebiyle komplet cerrahi eksizyon sonrası kitlenin rekürrens ve nüks olasılığı düşük, olguların sağ kalım süreleri uzundur.

Leiomyosarkom: Leiomyomlar gibi leiomyosarkomlarda özefagus ve büyük damarların duvarında bulunan düz kas hücrelerinden köken alan, ancak farklı olarak malign davranış özellikleri gösteren tümörlerdir. Primer mediyastinal dokulardan gelişmeleri nadir olup, tüm primer mediyastinal sarkomların yaklaşık olarak %11'ini oluştururlar (86). Erkeklerde kadınlara göre daha sık görüldüğü bildirilmektedir (87).

Moran ve ark.'nin mediyastene yerleşim gösteren 10 malign düz kas tümörü olgusunu değerlendirdiği araştırmasında üç olguda kitlenin anterior mediyastene yerleşim gösterdiği, yedi olguda ise posterior mediyastene yerleşim gösterdiğini bildirmektedir (87). Aynı çalışmada posterior mediyastene yerleşim gösteren olguların tamamının asemptomatik oldukları da belirtilmektedir (87). *Eroğlu ve ark.*'nin olgu sunumunda hastanın nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayetleri ile başvurduğu bildirilmişken *Iwata ve ark.*'nin olgu sunumunda hastanın arkus aortaya yakın leiomyosarkom nedeniyle ses kısıklığı şikayeti ile başvurduğu bildirilmektedir (86,88). *Lee ve ark.*'nin olgu sunumunda ise posterior mediyastende spinal kanala doğru uzanım gösteren leiomyosarkom olgusunun başvuru şikayetinin sol toraks duvarında ağrı olduğu bildirilmektedir (89). Ancak literatürde yayınlanan olgulara bakıldığında hastaların çoğunlukla asemptomatik oldukları ve pnömoni, myokard enfaktüsü gibi nedenlerle hastaneye başvurduktan sonra uygulanan radyodiagnostik tetkiklerle tesadüfen tanı aldıkları belirtilmektedir (90,91). Toraks BT incelemesinde ise heterojen karakterde, çevre dokulara invaze görünümde ve düzensiz sınırlı olabilen kitle görünümü izlenmektedir.

Patolojik incelemelerde makroskopik olarak enkapsüle, iyi sınırlı, lastik kıvamında dış yüzeyi bulunan; kesitlerde miksoid ve kistik alanlar görülebilen tümörler olup, histopatolojik değerlendirmede immünohistokimyasal analiz yöntemleri ayırıcı tanıya yardımcı olacaktır (87). Primer mediyastinal leiomyosarkom tümörleri S-100, keratin ve myoglobin ile immünreaktivite göstermezken; vimentin, düz kas aktini, desmin ve miyozin ile pozitif boyanma gösterirler (18,90).

Tedavisinde cerrahi eksizyon önerilmekte kalp ve/veya büyük damarlara invaze olabilen tümörlerde kardiyopulmoner by-pass (CPB) kullanılarak eksizyonun gerçekleştirilmesi tavsiye edilmektedir. *D'Aiuto ve ark.*'nin olgu sunumunda CPB kullanılarak gerçekleştirilen extended sağ pnömonektomi ve parsiyel sol atrium rezeksiyonu; *Conner ve ark.*'nin olgu sunumunda da yine CPB kullanılarak gerçekleştirilen sağ ve sol atriuma invaze leiomyosarkomun komplet eksizyonu bildirilmektedir (90,91). Metastaz yapabilme olasılıkları bulunan tümörlerdir. *Yoshida ve ark.*'nin yazısında mediyastinal leiomyosarkom olgusunun bilateral adrenal bezlere metastaz yaptığı, ayrıca intra-aortik tromboza da yol açtığı bildirilmektedir (92). Olguların sağ kalımı tümörün evresine ve cerrahinin komplet gerçekleştirilip gerçekleştirilememesine bağlı olarak değişmektedir. Komplet cerrahi için gerekiyorsa CPB kullanımı önerilmekte CPB ile komplet cerrahi uygulanan hastaların takiplerinde rekürrens veya nüks tespit edilmediği bildirilmektedir (90,91). Postoperatif radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği konusunda ye-

terli veri bulunmamaktadır. Ancak *Eroğlu ve ark.*'nin olgu sunumunda cerrahi sonrası olguya radyoterapi uygulandığı ve erken dönem takiplerde rekürrens saptanmadığını belirtilmektedir (86).

Kıkırdak ve Kemik Dokularından Köken Alan Tümörler

İskelet dışı kondrom: Mediyastene yerleşim gösteren kondromaların çoğunlukla trakea veya ana bronşlarda bulunan kıkırdak dokularından, akciğer parankiminden, kostal kıkırdaklar veya sternal ve vertebral bölgelerde bulunan eklemlerdeki kıkırdak dokularından köken aldıkları bilinmektedir. Bu sayılan dokuların dışında mediyastinal yumuşak dokulardan köken alan primer mediyastinal kondrom olguları ile çok nadir karşılaşılmaktadır (1).

Klinik bulguları tümörün büyüklüğüne ve bası semptomlarının ortaya çıkmasına göre değişiklik göstermektedir. Anterior veya posterior mediyastinal bölgelerde görülebilen; çoğunlukla benign, nadiren malign histopatolojik özellikler taşıyabilen tümörlerdir (93,94). İmmünöhistopatolojik yöntemler ayırıcı tanıda yol gösteridir. Tedavisinde komplet cerrahi eksizyon önerilmekte olup, eksizyon sonrası lokal rekürrens veya nüks bildirilmemiştir.

İskelet dışı kondrosarkom: Göğüs duvarının en sık görülen primer tümörü olan kondrosarkomlar nadiren primer olarak mediyastenden köken alırlar. Mediyastenden köken alan tüm sarkomların yaklaşık olarak %2-3'ünün kondrosarkom histopatolojisinde olduğu bilinmektedir. *Burt ve ark.*'nin primer mediyastinal sarkom tanısı alan 47 olguyu içeren çalışmasında sadece bir olgunun (%2.1) primer mediyastinal kondrosarkom olduğu bildirilmektedir (95).

Genellikle posterior mediyastene yerleşim gösteren ve kadınlarda daha sık görülen tümörlerdir. *Suster ve Moran*'ın primer mediyastinal kondrosarkom tanısı alan altı olguyu içeren çalışmasında bütün olgularda tümörün posterior mediyastene yerleşimli olduğu ve hastaların beşinin (%83.3) kadın olduğu bildirilmektedir (96). Olgularda sırt ağrısı, göğüs ağrısı, nefes darlığı ve yutma güçlüğü şikayetleri görülebilmekte, radyodiagnostik tetkiklerde iyi sınırlı, yumuşak doku dansitesinde kitleler ortaya çıkmaktadır.

Tedavisinde komplet cerrahi eksizyon önerilmekte olup, adjuvan ve neoadjuvan tedavinin sağ kalıma etkisini araştıran çalışmalar vaka sayısının azlığı nedeniyle bulunmamaktadır. *Suster ve Moran*'ın serisinde altı olgunun tamamına komplet cerrahi eksizyon uygulandığı, takiben iki olguya postoperatif radyoterapi de uygulanarak tedavinin tamamlandığı bildirilmektedir (96). Kondrosarkomlar çevre doku ve organları invaze edebilen, komplet rezeksiyondan sonra bile rekürrens ve nüks olasılığı bulunan ve metastatik potansiyelleri yüksek olan tümörler olarak bilinmektedir. *Ratto ve ark.*'nin olgu sunumunda mediyastinal tümörle birlikte perikard, mediyastinal plevra ve akci-

ğere wedge rezeksiyon uygulandığı ancak olguda yine de rekürrens meydana geldiği; bunlarında cerrahi olarak eksize edildiği ve olgunun hastalısız sağ kalıma sahip olduğu belirtilmektedir (97). *Suster* ve *Moran*'ın serisinde de dört olgunun takibine ulaşılabildiği, bu olgulardan ikisinde lokal rekürrens meydana geldiği, bir olguda ilk tanıdan sekiz yıl sonra uzak organ metastazının görüldüğü ve bu olgunun kaybedildiği, bir olgununsa altı yıllık takibinde hastalısız olarak hayatta olduğu bildirilmektedir (96). Komplet cerrahi eksizyon ve radyoterapi uygulamalarına rağmen prognozu kötü olan tümörler olarak bilinmektedir.

İskelet dışı osteojenik sarkom: Kemik dokusunun en sık görülen malign tümörü olan osteosarkomun primer mediastinal yapılardan köken alması ve mediastene yerleşim göstermesi oldukça nadir olup, literatürde bir kaç olgu sunumu bulunmaktadır. Genellikle anterosüperior, nadiren posterior mediastene yerleşim gösteren tümörler olup, radyolojik olarak toraks BT kesitlerinde kitle içerisinde kalsifikasyon alanlarının görüldüğü bildirilmektedir (98,99). Tanı anında metastatik olabilen ve çevre dokulara lokal invazyon olasılığı bulunan tümörlerdir. Semptomatik olgularda nefes darlığı, öksürük, göğüs ağrısı ve kilo kaybı şikayetleri görülebilir. Histopatolojik olarak diğer tümörlerden ayırıcı tanısında immünohistokimyasal yöntemlerden yararlanılmaktadır. *De Nictolis* ve *ark.*'nin olgu sunumunda anterior mediastinal bölgeye yerleşim gösteren iskelet dışı osteosarkom olgusunda immünohistokimyasal yöntemlerle tanının doğrulandığını ve komplet eksizyon sonrası olgunun hastalısız sağ kalıma sahip olduğunu bildirmektedir (100).

Ancak primer mediastinal osteosarkomlar çoğunlukla diğer mediastinal sarkomlarda olduğu gibi tanı anında metastatik olma olasılığı bulunan, komplet eksizyondan sonra bile lokal rekürrens ve nüks olasılıkları yüksek, prognozları kötü tümörler olarak bilinmektedir. *Hishida* ve *ark.*'nin olgu sunumunda anterior mediastende yerleşim gösteren osteojenik sarkom olgusuna komplet rezeksiyon uygulandığı ancak üç ay sonra nefes darlığı şikayeti ile tekrar başvuran olguda yaygın lokal rekürrens saptandığı ve olgunun bir ay sonra kaybedildiği bildirilmektedir (98). *Venuta* ve *ark.*'nin olgusunda ise inkomplet rezeksiyon sonrası olguya kemoterapi ve radyoterapinin uygulandığı ancak tümörün agresif olarak rekürrens gösterdiği ve olgunun kaybedildiği bildirilmektedir (101). Bu olgular dışında komplet cerrahi eksizyon ve radyoterapinin tedavide etkili olduğunu bildiren yayınlarda bulunmaktadır. *Ikeda* ve *ark.*'nin olgu sunumunda 22 yaşındaki olguda komplet rezeksiyondan bir yıl sonra lokal rekürrens meydana geldiği; rekürrensin de sol üst lobektomi ve perikardiyektomi'yi de içerecek şekilde geniş cerrahi rezeksiyon ile eksize edildiği ve olguya ameliyat sonrası radyoterapi uygulandığı ve hastanın beş yıllık rekürrenssiz sağ kalım ile hayatına devam ettiği bildirilmektedir (102). Bu başarılı hasta yönetimine rağmen iskelet dışı osteojenik sarkomların genel olarak beş yıllık sağ kalım oranı %25'den az olarak bilinmektedir (18,102).

İskelet dışı osteojenik sarkomların önemli özelliklerinden birisi de radyoterapinin geç komplikasyonlarından biri olarak tümörün ortaya çıkabilmesidir (103). *Catanese ve ark.*'nin olgu sunumunda Hodgkin hastalığı nedeniyle kombine tedavi gören 11 yaşındaki olguda radyoterapi uygulanması sonrası mediyastinal osteosarkomun görüldüğü bildirilmiştir (103). Mediyastinal lenfoma veya seminomların radyoterapi ile tedavisi sonrasında geç dönemde osteosarkom gelişebileceği unutulmamalıdır.

Sinoviyal sarkom: Sinoviyal sarkom genellikle 15-40 yaş aralığında bulunan genç ve genç erişkinlerde görülen, ekstremitelerin periartriküler bölgelerinde ortaya çıkan, primitif plüripotent mezenkimden köken alan, tüm yumuşak doku sarkomlarının %5-10'unu oluşturan ve mediyastende nadir olarak görülen malign bir tümördür (18,30). Primer mediyastinal sinoviyal sarkomlar da yumuşak doku sinoviyal sarkomunun histopatolojik özelliklerini barındıran agresif seyirli tümörlerdir. Sinoviyal sarkomlar histopatolojik olarak bifazik, monofazik fibröz, monofazik epitelyal ve kötü diferansiyasyon (yuvarlak hücreli) olmak üzere dört alt gruba ayrılmakta, mediyastende en fazla monofazik fibröz tip görülmektedir (30,104). Alt tiplerin ayırıcı tanısı immünohistokimyasal yöntemlerle olmakta, monofazik fibröz tipte immünohistokimyasal olarak sitokeratin ve EMA pozitifliği saptanması oranı %70-100 olarak belirtilmektedir (30).

Sinoviyal sarkom olgularının %90'ından fazlasında tanınal değeri olan ve patognomonik olarak kabul edilen t(x:18)(p11;q11) translokasyonunun gösterilmesi en güvenilir tanı yöntemi olarak kabul edilmektedir (105). Bu translokasyon 18. kromozom üzerindeki SYT geni ile X kromozomunda bulunan SSX1 ve 2 genlerini kapsamaktadır (18). Sinoviyal sarkom olgularında tümörün ve hastanın çeşitli özellikleri analiz edilerek iyi prognostik faktörler tanımlanmıştır. Buna göre tümörün çapının 5 cm'den küçük olması, tümörün düşük mitoz hızı ve iyi diferansiyasyon özellikleri göstermesi, 20 yaşından genç bireylerde tanı alması, iyi prognostik faktörler olarak kabul edilmektedir (30). Ancak iyi prognostik faktörlere rağmen sinoviyal sarkomlar tanı anında metastatik olabilen tümörler olup, metastazlar genellikle lenfojen yolla gerçekleşmekte ve en sık akciğerlere ve lenf nodlarına metastaz gerçekleştiği bilinmektedir (30).

Mediyastinal sinoviyal sarkom olgularında ortaya çıkan klinik semptomların başında göğüs ağrısı, nefes darlığı, ortopne, kilo kaybı ve öksürük sıralanmaktadır (106). Radyolojik olarak ön arka akciğer grafilerinde mediyastinal genişleme ve düzgün sınırlı, yuvarlak veya lobüle kitle olarak izlenirler. Toraks BT incelemesinde homojen veya heterojen düzgün sınırlı, nekrotik alanlar içerebilen yumuşak doku kitlesi şeklinde görülürler. İpsilateral plevral veya perikardiyal sıvı koleksiyonu da genellikle görülebilmektedir. Çevre doku veya organlara invazyon gösterebilen tümörler olup, invazyon olasılığının değerlendirilmesi ve daha güvenli cerrahi eksizyonun planlanması için torakal manyetik rezonans ile olgunun tetkiki önerilmektedir.

Önerilen tedavi yöntemi komplet cerrahi rezeksiyondur. Cerrahi rezeksiyonun komplet olarak yapılabilmesi için kalp ve/veya büyük damar invazyonu olan olgularda CPB

kullanılabileceği de önerilmektedir. *Loggos ve ark.*'nin olgu sunumunda kalbe ve vena cava inferiora invaze kitlenin CPB kullanılarak ve total sirkulatuar arreste geçilerek eksize edildiği bildirilmektedir (104). Ancak mediastenden köken alan diğer sarkomlar gibi cerrahi rezeksiyon sonrası lokal rekürrens ve nüks olasılıkları fazla olan tümörler olarak bilinmektedir.

Sinoviyal sarkomların medikal tedavisinde kemoterapiye ve radyoterapinin etkinliği tartışmalıdır. *Balieiro ve ark.*'nin olgu sunumunda 30 yaşında mediastinal sinoviyal sarkom olgusuna neoadjuvan kemoterapi uygulandığı, tümörde belirgin küçülmenin meydana geldiği ve sonrasında komplet cerrahi eksizyon uygulanıp kitlenin eksize edildiği bildirilmektedir (106). Olgunun beş yıllık takiplerinde de rekürrens bulgusu olmadan sağ kalımının devam ettiği belirtilmektedir. Ancak bildirilen böylesi başarılı olguların sayısı az olup, adjuvan kemoterapi ve radyoterapi uygulamalarının sağ kalıma katkısının daha az olduğunu bildiren olgu sunumları ve serilerde bulunmaktadır (107). *Ravikumar ve ark.*'nin olgu sunumunda anterior mediastene yerleşmiş olan ve komplet rezeksiyon uygulanan, takiben adjuvan kemoterapi de uygulanan olguda sekiz ay sonra yapılan kontrollerde uzak metastaz saptandığı bildirilmektedir (107). Sinoviyal sarkom için cerrahi rezeksiyon sonrası beş yıllık sağ kalım oranı %50-55 iken, 10 yıllık sağ kalım oranı %20-38 olarak verilmektedir (30). *Hartel ve ark.*'nin primer pulmoner ve mediastinal sinoviyal sarkom olgularını inceledikleri çalışmalarında olguların %46'sının beş yıl içerisinde hastalığa bağlı nedenlerle kaybedildiğini bildirmektedir (108). Ölümün çoğunun nedeni uzak metastaz, lokal rekürrens ve tümör nüksü olup, adjuvan tedavinin etkinliği sınırlıdır.

Mediasteninin Diğer Nadir Primer Mezenkimal Tümörleri

Bu grupta yer alan tümörlerin primer olarak mediastinal dokulardan köken almaları ve mediastinal bölgeye yerleşim göstermeleri oldukça nadir olup, literatürde bulunan yayınların genellikle tek olgu sunumları şeklinde olduğu görülmektedir. Nadir görülmeleri sebebiyle radyolojik, klinik, histopatolojik ve immünohistokimyasal olarak elde yeterli veri bulunmamakta; tümörlerin komplet veya inkomplet cerrahi eksizyonları sonrası radyoterapi ve/veya kemoterapi uygulamaları da klinik deneyim seviyesinde olup, karşılaştırmalı çalışmalar yapılamamaktadır.

Mezenkimom: Aynı tümör dokusu içerisinde iki ya da daha fazla yumuşak doku komponenti bulunduran neoplaziler olarak bilinmektedir (11). Cinsiyet farkı gözlemlenmezken genç yaşlardan ileri yaşta bireylere kadar çeşitli yaş gruplarında görülebilmektedir (1). Hem benign hem de malign mezenkimom histopatolojik ve klinik olarak tanımlanmış olup, benign mezenkimom son derece nadir görülen, morfolojik olarak enkapsüle olmayan, histopatolojik olarak iyi sınırlanmış bir tümördür. Malign mezenkimom ise tanı anında çevre dokulara lokal invazyon olasılığı yüksek; bu nedenle de nadiren küratif rezeksiyon için uygun olan tümörlerdir (1). Büyük boyut-

lara ulaşım çevre doku ve organlara bası yaparak bası semptomları oluşturabilirler. *Ohara ve ark.* bası nedeniyle süperior vena cava sendromuna sebep olan ve kitlenin eksizyonundan sonra semptomları gerileyen mediastinal mezenkimom olgusunu bildirmişlerdir (109).

Benign mezenkimomlarda kitlenin komplet cerrahi eksizyonu küratif tedavi seçeneğidir. *Uramoto ve ark.* komplet eksize edilen anterior mediastene yerleşimli mezenkimom olgusunu bildirmişler ve cerrahi rezeksiyonun küratif olduğunun yayınlamışlardır (110). Malign mezenkimomların ise lokal invazyon olasılığı yüksek olup, çoğu zaman küratif rezeksiyon için uygun olmadıkları belirtilmekte; bu nedenle prognozları kötü olan tümörler olarak bilinmektedir. Malign mezenkimomların tedavisinde kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulamalarının etkinliği konusunda da yeterli bilgi birikimi bulunmamaktadır.

Ksantom: Mediasteninin son derece nadir olarak görülen ve genellikle benign karakterde olduğuna inanılan tümördür. Ancak bazen malign karakterde olabileceği de unutulmamalıdır (18). Vücudun herhangi bir yerinde tanı alan ksantomaların hepsi hiperkolesterolemi sendromları ile ilişkili olabilmektedir. Bu nedenle olguların hiperlipidemi açısından dahili değerlendirmeleri yapılmalıdır (111). *Mizukami ve ark.*'nın olgu sunumunda 56 yaşındaki kadın hastada anterior mediastinal yerleşimli kitlenin komplet cerrahi eksizyon sonrası histopatolojik incelemesinde primer mediastinal ksantom tanısı aldığı bildirilmektedir (112).

Foliküler Dentritik Hücre Tümörü

Düşük gradeli yumuşak doku sarkomu gibi davranan, mediastinal yapılardan nadir olarak köken alan tümördür (18). Genellikle lenf nodlarından, özellikle de boyun ve aksiller bölge lenf nodlarından köken alan tümörler olup, ektranodal dokulardan karaciğer, gastrointestinal sistem, oral kavite ve tonsillerde daha sık olarak görülmektedir (113). Genellikle herhangi bir şikayeti bulunmayan olgularda ağrısız yavaş büyüyen kitleler olarak tesadüfen saptanırlar, ancak metastatik potansiyele sahip oldukları da bilinmektedir (18,114). Lenf nodlarından köken alan tümörler olduğu için olguların %10-20'sinin Castleman hastalığı (dev lenf nodu hiperplazisi) ile birliktelik gösterebildiği bilinmektedir (113). Sadece Castleman hastalığı ile birlikte değil myastenia gravis ile birliktelik gösterebildiği de bildirilmektedir. *Hartert ve ark.* ile *Fassina ve ark.* myastenia gravis ile birliktelik gösteren olgu sunumlarını yayınlamışlardır (114,115).

Tedavisinde komplet cerrahi eksizyon önerilmesine rağmen radyoterapi ve kemoterapininde tedaviye eklenmesi tavsiye edilmektedir (18). Metastaz yapabilme potansiyeline sahip olan ve rezeksiyon sonrası lokal nüks görülebilen tümörler olmasına rağmen *Dakak ve ark.*'nin olgusunda komplet cerrahi rezeksiyondan sonra 28 aylık takiplerde rekürrens görülmediği bildirilmektedir (113).

Meninjiom: Meninjiomlar santral sinir sisteminin yavaş proliferasyon özelliği gösteren çoğunlukla benign özellikler taşıyan tümörleridir. İntrakraniyal tümörlerin yaklaşık olarak %15-20'sini oluştursa da ekstrakraniyal ve ekstrapinal meninjiomlar oldukça az görülmektedir (116). Ekstrakraniyal ve ekstrapinal bölgelerde yerleşen meninjiomlar çoğunlukla baş, boyun, cilt, akciğerler ve paravertebral bölgelerde ortaya çıkmakta, primer mediastinal bölgeye yerleşim daha az bildirilmektedir (116).

Literatürde bildirilen olgu sunumlarında hastaların yorgunluk, nefes darlığı, öksürük, non-plöritik göğüs ağrısı gibi non-spesifik semptom ve bulgularla başvurduğu; yapılan radyodiagnostik tetkikler sonucunda tanı aldıkları anlaşılmaktadır (116-118). Ancak meninjiom olgularının hemotoraks etyolojisinin araştırılması sonucu tanı aldıkları da bildirilmektedir. *Palimeto* ve *ark.* spontan hemotoraks ile bulgu veren ve eksizyon sonrası primer mediastinal meninjiom olduğu anlaşılan olgu sunumunu bildirmişlerdir (118). Anterior veya posterior mediastene yerleşimli olabilen bu tümörlerin 41-64 yaş aralığında görüldüğü belirtilmektedir (116-118).

Mediastinal yerleşimli olduğu zaman histopatolojik olarak tanısı zor bir tümör olup, immünohistokimyasal tekniklerle tanının teyit edilmesi gerekmektedir. Makroskopik olarak düzgün yüzeyli ve enkapsüle tümörlerdir (117). Mikroskopik olarak kollajen doku ile ayrılmış uniform içsi hücre proliferasyonu ve yoğun eozinofilik sitoplazma izlenmektedir. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri EMA, vimentin, S-100 proteini, CD34, D2-40, CK-P ve Ki-67 ile pozitif immünreaktivite; CD99, bcl-2, desmin, α SMA ile negatif immünreaktivite göstermektedir (116,117).

Primer mediastinal meninjiomlar için tedavi yöntemi olarak komplet cerrahi eksizyon önerilmektedir. Literatürde bildirilen olgu sunumlarında konvansiyonel cerrahi yöntemler tercih edilmiş olup, malign meninjiom olgularında tedaviye radyoterapi uygulamasının eklenmesini tavsiye eden klinisyenler de bulunmaktadır (116). *Yang* ve *ark.* şüpheli invaze meninjiom olgularında rezeksiyon sonrası adjuvan radyoterapi verilmesi gerektiğini savunmuşlardır (116). Komplet cerrahi eksizyondan sonra olgularda nüks veya rekürrens bildirilmemiştir.

Ependimom: Ependimomlar santral sinir sisteminde, çoğunlukla beyin ve spinal kordda yerleşen tümörler olup, primer mediastinal dokulardan köken almaları oldukça nadirdir. Santral sinir sistemindeki ependimal hücrelerden veya ektopik germ hücrelerinden köken aldıkları tahmin edilmektedir (119). Çok yavaş gelişim gösteren düşük grade'li maligniteler olarak kabul edilmektedir.

Literatürde bulunan primer mediastinal ependimom olgularının tamamının posterior mediasten yerleşimli olduğu bildirilmektedir. Ayrıca, bu nadir durum hiçbir erkek hastada tanımlanmamış olup, literatürdeki olguların tamamı kadındır (119-121). *Wilson* ve *Moran* tarafından yayınlanan ve literatürdeki tek primer mediastinal ependimom serisinde bildirilen üç olguda tümörün posterior mediasten yerleşimli olduğu ve olguların non-spesifik semptomlarla kliniğe başvurduğu belirtilmektedir (120).

Makroskopik olarak psödokapsüllü, solid veya kistik-solid komponenti görülebilen tümörlerdir. Mikroskopik olarak perivasküler psödorozetler ve gerçek epandimal rozetler içeren klasik epandimom görüntüsü izlenir. Lenf nodu ve viseral plevra metastazi görülebilir; çevre dokulara invazyon ise bildirilmemiştir (121). Tedavisi komplet cerrahi eksizyon olup, konvansiyonel cerrahi yöntemler veya videotorakoskopik yöntemlerle tümör eksize edilebilmektedir. *Mori ve ark.*'nin olgu sunumunda tümörün minimal invaziv yöntemler kullanılarak (videotorakoskopi yardımıyla) eksize edildiği; hatta aortaya yakın komşulukta olmasına rağmen invazyon olmaması nedeniyle rahat eksize edildiği bildirilmektedir (121). Ancak genellikle mediyastinal kitlelere yaklaşımda konvansiyonel cerrahi yöntemlerin tercih edildiği bilinmektedir. *Maeda ve ark.*'nin olgu sunumunda torakotomi uygulanarak en-blok rezeksiyon gerçekleştirilmiş; histopatolojik incelemeler sonucunda kitlenin ependiom olduğu anlaşılmıştır (119). Gerçekleştirilen komplet cerrahi rezeksiyon sonrası nüks görülmemiş; olguların çoğunun uzun takip süreleri sonunda (12-108 ay) rekürrensiz sağ kalıma sahip oldukları yayınlanmıştır (119,121).

Malign melanom: Melanin hücrelerinin bulunduğu dokulardan köken alabilen, en çok ciltte yerleşim gösteren kötü seyirli bir tümördür. Mediyastende tanı alan melanomlar hemen her zaman mediyasten dışı melanomların metastazları olup, primer mediyastinal malign melanom oldukça nadirdir. Mediyastinal bölgede ortaya çıkan primer malign melanomlarda tümörün timus veya mediyastinal lenf nodlarında bulunabilen nevüs hücrelerinden köken aldığı düşünülmektedir (122).

Primer mediyastinal malign melanomların genellikle anterior mediyastene yerleşim gösterdikleri bildirilmektedir (122-124). Primer mediyastinal malign melanomların ayırıcı tanısında immünohistokimyasal boyama yöntemleri yol göstericidir. *Vlodavsky ve ark.*'nin olgu sunumunda tümörün vimentin, S-100 proteini, Melan-A ve HMB-45 immünoreaktivitesi gösterdiği bildirilmektedir (122). *Lau ve ark.*'nin olgu sunumunda ise ekstratorasik primer odak bulunamayan malign melanomanın histopatolojisinde Fontana boyaması yöntemi ile melanin pigmentlerinin görüldüğü, ayrıca elektron mikroskopik incelemede tümör hücreleri içerisinde yoğun melanozomların bulunduğu belirtilmektedir (125).

Tedavisinde komplet cerrahi eksizyona ilave olarak kemoterapi de uygulanmaktadır. Tümör çevre dokulara invazyon gösterebileceğinden cerrahi eksizyon inkomplet olarak gerçekleştirilebilir. *Vlodavsky ve ark.*'nin olgu sunumunda 11 yaşındaki olguda tümörün mediyastinal büyük damarlara invazyonu nedeniyle komplet olarak rezeke edilemediği bildirilmiştir (122). Bazı yayınlarda da olguların mediyastinal yapılara yakın komşulukları ve invazyon olasılıkları nedeniyle veya inkomplet rezeksiyon yapılması nedeniyle kemoterapi protokolleri ile tedavi edilmeye çalışıldıkları anlaşılmaktadır. *Lau ve ark.* ile *Park ve ark.*'nin olgu sunumlarında olgulara kemoterapi uygulanmış, ancak uzun dönem takipleri belirtilmemiştir (124,125). Ancak malign melanom kötü prognozlu bir tümör olarak bilinmekte olup, olguların sağ kalım süreleri oldukça kısadır.

SONUÇ

Genel olarak bakıldığında primer mediastinal mezenkimal tümörler mediastenin nadir görülen tümörlerini içermektedir. Olgular çoğunlukla asemptomatik olup, semptomatik olan olgularda da non-spesifik bulgular görülmektedir. Ancak büyük boyutlara ulaşabilen kitlelerde çevre dokulara veya organlara bası sonucu vena cava süperior sendromu benzeri tablo, Horner sendromu, nefes darlığı, yutma güçlüğü veya kardiyak ritim bozuklukları görülebilir. Olguda şikayet olarak kilo kaybının bulunması olası kitlenin malign olabileceğini gösteren önemli bir bilgidir.

Ön arka akciğer grafilerinde çoğunlukla mediastinal genişlemenin görülmesi mediastinal kitleden şüphelenilmesine sebep olacaktır. Tanısında çoğunlukla toraks BT yararlı bilgiler sağlayacak, kitlenin tespit edilmesi ve özelliklerinin belirlenmesinde yol gösterici olacaktır. Kitlenin kistik veya solid oluşu, içerdiği yağ dokusu oranı, kalsifiye veya nekroz alanların varlığı, çevre doku ve organlara invazyon ve mediastinal yapıların yer değiştirmesi hakkında önemli bilgiler sağlayacaktır. İnvazyondan şüphelenilen olgularda torakal manyetik rezonans incelemesi yararlı bilgiler sağlayacak; yoğun kanlanmadan şüphelenilen kitlelerde MR anjiyo tetkiki kitlenin vaskülaritesi hakkında cerraha yol gösterici olacaktır. Vaskülaritesi fazla olan tümörlerin besleyici damarlarına ameliyat öncesi dönemde embolizasyon uygulanması cerrahinin daha güvenli olarak yapılmasını sağlayacak, belki de olgu için hayat kurtarıcı olacaktır.

Mediastinal mezenkimal tümörlerin tedavisinde genellikle komplet cerrahi eksizyon tavsiye edilmekte olup, tümörlerin çoğu için kemoterapi ve/veya radyoterapi uygulamaları hakkında yeterli bilgi bulunmamaktadır. Komplet cerrahi eksizyonun gerçekleştirilmesi için invaze tümörlerde gerekli olduğu durumlarda CPB kullanılması da tavsiye edilmektedir. Komplet cerrahi eksizyon pek çok tümör için olgulara sağ kalım avantajı sağlayacaktır. Tümörün histopatolojik tipine bağlı olarak olgular lokal rekürrens ve nüks açısından yakın takip altında tutulmalı, olası rekürrenslere erken dönemde tespit edilip tedavi uygulanmalıdır. Ancak bu noktalara dikkat edilmesi halinde olguların sağ kalım süreleri uzun, prognozları iyi olabilir.

KAYNAKLAR

1. Sundaresan SR, Ashrafi AS. Unusual Mediastinal Tumors. In: Patterson GA, Cooper JD, Deslauriers J, Lerut AEMR, Rice TW, editors. *Pearson's Thoracic and Esophageal Surgery*. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2008.p.1641-52.
2. Jagers J, Balsara K. Mediastinal masses in children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;16(3):201-8.
3. Gün F, Erginel B, Ünüvar A, et al. Mediastinal masses in children: experience with 120 cases. *Pediatr Hematol Oncol*. 2012;29(29):141-7.
4. King RM, Telander RL, Smithson WA, et al. Primary mediastinal tumors in children. *J Pediatr Surg*. 1982;17(5):512-20.

5. Chetty GK, Khan OA, Onyeaka CV, et al. Experience with video-assisted surgery for suspected mediastinal tumours. *Eur J Surg Oncol.* 2004;30(7):776-80.
6. Cirino LM, Milanez de Campos JR, Fernandez A, et al. Diagnosis and Treatment of Mediastinal Tumors y Thoracoscopy. *Chest* 2000;117(6):1787-92.
7. Demmy TL, Krasna MJ, Detterbeck FC, et al. Multicenter VATS Experience with Mediastinal Tumors. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(1):187-92.
8. Bodner J, Wykypiel H, Greiner A, et al. Early Experience With Robot-Assisted Surgery for Mediastinal Masses. *Ann Thorac Surg.* 2004;78(1):259-66.
9. Augustin F, Schmid T, Bodner J. The robotic Approach for mediastinal lesions. *Int J Med Robot.* 2006;2(3):262-70.
10. Bodner J, Wykypiel H, Wetscher G, et al. First experiences with the da Vinci operating robot in thoracic surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25(5):844-51.
11. Yazıcıoğlu A. Mediasteninin Nadir Görülen Tümörleri. In: Yücel O, Yıldızhan A editörler. *JCAM Göğüs Cerrahisi Cep Kitabı.* 1.baskı. Ankara: Derman Tıbbi Yayıncılık 2012:423-30.
12. Gaerte SC, Meyer CA, Winer-Muram HT, et al. Fat-containing lesions of the chest. *Radiographics.* 2002; 22:61-78.
13. Chen CH, Chang H, Tseng PY, et al. A rare case of dysphagia and palpitation caused by the compression exerted by an enormous mediastinal lipoma. *Rev Port Pneumon* 2012;18(3):149-152.
14. Hsu JS, Kang WY, Liu GC, et al. Giant fibrolipoma in the mediastinum: an unusual case. *Ann Thorac Surg* 2005;80(4):e10-2.
15. Minematsu N, Minato N, Kamohara K, et al. Complete removal of heart-compressing large mediastinal lipoma: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2010;5:48-50.
16. Del Campo C, Mpougas PP. Compression of the superior vena cava by a mediastinal lipoma. *Tex Heart Inst J.* 2000;27(3):297-8.
17. Yang J, Li S, Kang A, et al. A giant intrathoracic osteolipoma: a case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2012;3(7):290-2.
18. Şanlı M. Mediyastinal Mezenkimal Tümörler. In: Ökten İ, Kavukçu HŞ editörler. *Türk Göğüs Cerrahisi Derneği, Göğüs Cerrahisi Kitabı.* 2.baskı.İstanbul: İstanbul Medikal Sağlık ve Yayıncılık Hiz. Tic. Ltd. Şti. 2013; sf:1717-35.
19. Weiss SW, Goldblum JR. editors. In: *Soft Tissue Tumors. Fifth edition.* Philadelphia: Mosby Elsevier;2008: p:304-489.
20. Doğan R, Kara M, Fırat P, et al. An unusual tumor of the neck and mediastinum: lipoblastomatosis resulting in paraparesis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;31(2):325-7.
21. Zarate-Gomez M, Rodriguez-Montalvo C, Gonzalez-Velasco R, et al. Mediastinal lipoblastoma in a 14-year-old patient. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1991;48(3):185-8.
22. Moaath A, Raed E, Mohammad R, et al. Lipoblastoma: a rare mediastinal tumor. *Ann Thorac Surg* 2009;88(5):1695-7.
23. Chun YS, Kim WK, Park KW, et al. Lipoblastoma. *J Pediatr Surg.* 2001;36(6):905-7.
24. Baldi A, Santini M, Mellone P, et al. Mediastinal hibernoma: a case report. *J Clin Pathol.* 2004;57(9):993-4.

25. Ahn C, Harvey JC. Mediastinal hibernoma, a rare tumor. *Ann Thorac Surg.* 1990;50(5):828-30.
26. Santambrogio L, Cioffi U, De Simone M, et al. Cervicomediastinal hibernoma. *Ann Thorac Surg.* 1997;64(4):1160-2.
27. Udwardia ZF, Kumar N, Bhaduri AS. Mediastinal hibernoma. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15(4):533-5.
28. Decker JR, de Hoyos AL, Decamp MM. Successful thoracoscopic resection of a large mediastinal liposarcoma. *Ann Thorac Surg.* 2011;92(4):1499-501.
29. Munden RF, Nesbitt JC, Kemp BL, et al. Primary liposarcoma of the mediastinum. *AJR Am J Roentgenol.* 2000;175(5):1340.
30. Önal M, Alpar S, Atıkcın S. Mediasteninin yumuşak doku tümörleri. In: Erdoğan Y, Çapan N, Demirağ F editörler. *Toraksın Nadir Tümörleri. 1. Baskı, Ankara: Rekmay Ltd Şti;2010: sf:450-60.*
31. Doğan R, Kara M, Yazıcıoğlu A, et al. Giant atypical lipomatous tumor of the mediastinum. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2008;56(1):100-3.
32. Hirano Y, Yamamoto H, Ichimura K, et al. Surgical resection of a massive primary mediastinal liposarcoma using clamshell incision combined with lower median sternotomy: Report of a case. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2013; doi: 10.5761/atcs.cr.13.02263.
33. Aubert A, Chaffanjon P, Peoc'h M, et al. Chest wall implantation of a mediastinal liposarcoma after thoracoscopy. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(5):1579-80.
34. Kara M, Özkan M, Sak DS, et al. Successful removal of a giant recurrent mediastinal liposarcoma involving both hemithoraces. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001;20(3):647-9.
35. Şen E, Gürkan Ö, Gülbay B, ve ark. Posterior mediasten yerleşimli agresiv fibromatozis olgusu. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi* 2003;51(3):306-9.
36. Dosios TJ, Angouras DC, Floros DG. Primary desmoid tumor of the posterior mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1998;66(6):2098-9.
37. Cardoso PF, da Silva LC, Bonamigo TP, et al. Intrathoracic desmoid tumor with invasion of the great vessel. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22(6):1017-9.
38. Çakır O, Topal U, Bayram AS, et al. Sarcomas: rare primary malignant tumor of the thorax. *Diagn Interv Radiol.* 2005;11(1):23-7.
39. Natsuaki M, Yoshikawa Y, Itoh T, et al. Xanthogranulomatous malignant fibrous histiocytoma arising from posterior mediastinum. *Thorax.* 1986;41(4):322-3.
40. Murakawa T, Nakajima J, Fukami T, et al. Malignant fibrous histiocytoma in the anterior mediastinum. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49(12):722-7.
41. Aggarwal P, Sharma SK, Dey AB, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum. *Postgrad Med J.* 1989;65(770):929-31.
42. Işık AF, Er M, Bayram İ, ve ark. Mediastinal Malign Fibröz Histiyoisitoma: Olgu Sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg.* 2004;12:130-1.
43. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analyses of 200 cases. *Cancer* 1978;41(6):2250-66.
44. Morshuis WJ, Cox AL, Lacquet LK, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum. *Thorax.* 1990;45(2):154-5.

45. Jeong HS, Lee GK, Sung R, et al. Calcifying fibrous pseudotumor of mediastinum: a case report. *J Korean Med Sci.* 1997;12(1):58-62.
46. Dumont P, de Muret A, Skrobala D, et al. Calcifying fibrous pseudotumor of the mediastinum. *Ann Thorac Surg.* 1997;63(2):543-4.
47. Chang JW, Kim HJ, Maeng YH. Calcifying fibrous pseudotumor of the anterior mediastinum. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;44(4):318-20.
48. De Nictolis M, Goteri G, Campanati G, et al. Elastofibrolipoma of the mediastinum. A previously undescribed benign tumor containing abnormal elastic fibers. *Am J Surg Pathol.* 1995;19(3):364-7.
49. Tan C, Alphonso N, Anderson D, et al. Mediastinal haemangiomas in children. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;23(6):1065-7.
50. Moran CA, Suster S. Mediastinal hemangiomas: a study of 18 cases with emphasis on the spectrum of morphological features. *Hum Pathol.* 1995;26(4):416-21.
51. Kubokura H, Okamoto J, Hoshina H, et al. Mediastinal cystic hemangioma presenting as a bilateral bloody pleural effusion: a case report. *J Nippon Med Sch.* 2012;79(5):381-4.
52. Yoshino N, Okada D, Ujiie H, et al. Venous Hemangioma of the Posterior Mediastinum. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;18(3):247-50.
53. Das KM, Ahmed AM, Aljubab A, et al. Multidetector computed tomography evaluation of cavernous haemangioma of the azygous vein. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17(2):436-7.
54. Kumar P, Judson I, Nicholson AG, et al. Mediastinal hemangioma: Successful treatment by alpha-2a interferon and postchemotherapy resection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124(2):404-6.
55. Chan AP, Wong RH, Wan IY, et al. Video-assisted thoracic surgery excision of mediastinal hemangioma. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2009;17(5):522-4.
56. Bicakcioglu P, Aydin E, Celik A, et al. Primary Classical Hemangiopericytomas of Thorax. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(1):255-9.
57. Simonton SC, Swanson PE, Watterson J, et al. Primary mediastinal hemangiopericytoma with fatal outcome in a child. *Arch Pathol Lab Med.* 1995;119(9):839-41.
58. Morandi U, Stefani A, De Santis M, et al. Preoperative Embolization in Surgical Treatment of Mediastinal Hemangiopericytoma. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(3):937-9.
59. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer.* 1982;50(5):970-81.
60. Mentzel T, Beham A, Calonje E, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 30 cases. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(4):363-74.
61. Suster S, Moran CA, Koss MN. Epithelioid hemangioendothelioma of the anterior mediastinum. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural analysis of 12 cases. *Am J Surg Pathol.* 1994;18(9):871-81.
62. Campos J, Otero E, Dominguez MJ, et al. Epithelioid hemangioendothelioma in the posterior mediastinum. *Eur J Intern Med.* 2007;18(4):331-2.
63. Mansour Z, Neuville A, Massard G. Mediastinal epithelioid haemangioendothelioma: a rare mediastinal tumor. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;10(1):122-4.

64. De Palma A, Pagliarulo V, Ardo N, et al. Surgical treatment of a rare case of epithelioid heman-gioendothelioma of the azygos vein. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2012;14(1):91-3.
65. Sakamoto K, Okita M, Kumagiri H, et al. Sclerosing Hemangioma Isolated to the Mediastinum. *Ann Thorac Surg.* 2003;75(3):1021-3.
66. Lu YY, Ng SH, Cheung YC, et al. Concomitant pulmonary and mediastinal sclerosing haemangi-omas. *Br J Radiol.* 2004;77(917):438-40.
67. Hunt I, Eaton D, Dalal P, et al. Minimally invasive excision of a mediastinal cystic lymphangioma. *Can J Surg.* 2009;52(5):201-2.
68. Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC 3rd, et al. Intrathoracic lymphangioma. *Mayo Clin Proc.* 1986;61(11):882-92.
69. Kanzaki M, Kikkawa T, Obara T, et al. Successful Excision of an Isolated Mediastinal Cystic Lymph-angioma with Bilateral Thoracoscopic Surgery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;17(6):570-2.
70. Shiraga K, Terui K, Ishihara K, et al. Pleuroperitoneal Shunt for Refractory Chylothorax Accompan-ied with a Mediastinal Lymphangioma: A Case Report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2013; doi: 10.5761/atcs.cr.12-02244.
71. Angtuaco EJ, Jimenez JF, Burrows P, et al. Lymphatic-venous malformation (lymphangioheman-gioma) of mediastinum. *J Comput Assist Tomogr.* 1983;7(5):895-6.
72. Kadota Y, Utsumi T, Kawamura T, et al. Lymphatic and venous malformation or “ lymphan-giohemangioma” of the anterior mediastinum: case report and literature review. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;59(8):575-8.
73. Riquet M, Briere J, Dupont P, et al. Lymphangiohemangioma of the mediastinum. *Ann Thorac Surg.* 1997;64(5):1476-8.
74. Weissferdt A, Kalhor N, Suster S, et al. Primary angiosarcomas of the anterior mediastinum: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 9 cases. *Hum Pathol.* 2010;41(12):1711-7.
75. Tane S, Tanaka Y, Tauchi S, et al. Radically resected epithelioid angiosarcoma that originated in the mediastinum. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;59(7):503-6.
76. Miller R, Kurtz SM, Powers JM. Mediastinal rhabdomyoma. *Cancer* 1978;42(4):1983-8.
77. Zolota V, Tzelepi V, Charoulis N, et al. Mediastinal rhabdomyoma: case report and review of the literature. *Virchows Arch.* 2006;449(1):124-8.
78. Kuschill-Dziurda J, Mastalerz L, Grzanka P, et al. Rhabdomyoma as a tumor of the posterior me-diastinum. *Pol Arch Med Wewn.* 2009;119(9):599-602.
79. Chu WP. Anterior mediastinal alveolar rhabdomyosarcoma in an infant: rare site for a common paediatric tumour. *Hong Kong Med J.* 2013;19(5):458-9.
80. Waltherhouse D, Watson A. Optimal management strategies for rhabdomyosarcoma in children. *Paediatr Drugs.* 2007;9(6):391-400.
81. Shaffer K, Pugatch RD, Sugarbaker DJ. Primary Mediastinal Leiomyoma. *Ann Thorac Surg.* 1990;50(2):301-2.
82. Hoseok I, Jeong YJ, Choi KU, et al. Symptomatic posterior mediastinal angioleiomyoma. *Yonsei Med J.* 2008;49(4):666-8.

83. Baldo X, Sureda C, Gimferrer JM, et al. Primary mediastinal leiomyoma: an angiographic study and embolisation of the feeding vessels to improve the surgical approach. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997;11(3):574-6.
84. Uno A, Sakurai M, Onuma K, et al. A case of giant mediastinal leiomyoma with long-term survival. *Tohoku J Exp Med.* 1988;156(1):1-6.
85. Matsuoka H, Nishio W, Sakamoto T, et al. Mediastinal angioleiomyoma. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(5):1653-4.
86. Eroğlu A, Kürkcüoğlu C, Karaoğlanoğlu N, et al. Primary leiomyosarcoma of the anterior mediastinum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21(5):943-5.
87. Moran CA, Suster S, Perino G, et al. Malignant smooth muscle tumors presenting as mediastinal soft tissue masses. A clinicopathologic study of 10 cases. *Cancer.* 1994;74(8):2251-60.
88. Iwata T, Miura T, Inoue K, et al. Primary Leiomyosarcoma of the Anterior Mediastinum Encasing the Aortic Arch, Left Common Carotid and Left Subclavian Arteries. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;18(2):140-3.
89. Lee DH, Park CK, Keum DY, et al. Leiomyosarcoma of the Posterior Mediastinum Extending into the Adjacent Spinal Canal. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;45(3):192-5.
90. D'Aiuto M, Veronesi G, Pompilio G, et al. Extended right pneumonectomy with partial left atrial resection for primary leiomyosarcoma of the mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129(3):694-5.
91. Conner WC, Fink GW, McGinnis KM, et al. Surgical Management of Leiomyosarcoma of the Mediastinum. *Ann Thorac Surg.* 2004;77(1):334-6.
92. Yoshida M, Ando S, Naito Y, et al. Mediastinal leiomyosarcoma concurrent with intra-aortic thrombosis. *BMJ Case Rep.* 2013;2013. pii: bcr2012007527. doi: 10.1136/bcr-2012-007527.
93. Widdowson DJ, Lewis-Jones HG. A large soft-tissue chondroma arising from the posterior mediastinum. *Clin Radiol.* 1988;39(3):333-5.
94. Shrivastava V, Vundavalli S, Smith D, et al. A chondroma of the anterior mediastinum *Clin Radiol* 2006;61(12):1065-6.
95. Burt M, Ihde JK, Hajdu SI, et al. Primary sarcomas of the mediastinum: results of therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115(3):671-80.
96. Suster S, Moran CA. Malignant cartilaginous tumors of the mediastinum: clinicopathological study of six cases presenting as extraskeletal soft tissue masses. *Hum Pathol.* 1997;28(5):588-94.
97. Ratto GB, Costa R, Alloisio A, et al. Mediastinal chondrosarcoma. *Tumori.* 2004;90(1):151-3.
98. Hishida T, Yoshida J, Nishimura M, et al. Extraskelletal Osteosarcoma Arising in Anterior Mediastinum: Brief Report with a Review of the Literature. *J Thorac Oncol.* 2009;4(7):927-9.
99. Tarr RW, Kerner T, McCook B, et al. Primary extraosseous osteogenic sarcoma of the mediastinum: clinical, pathologic and radiologic correlation. *South Med J.* 1988;81(10):1317-9.
100. De Nictolis M, Goteri G, Brancorsini D, et al. Extraskelletal osteosarcoma of the mediastinum associated with long-term patient survival. A case report. *Anticancer Res.* 1995;15(6B):2785-9.
101. Venuta F, Pescarmona EO, Rendina EA, et al. Primary osteogenic sarcoma of the posterior mediastinum. Case report. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;27(3-4):169-73.

102. Ikeda T, Ishihara T, Yoshimatsu H, et al. Primary osteogenic sarcoma of the mediastinum. *Thorax*. 1974;29(5):582-8.
103. Catanese J, Dutcher JP, Dorfman HD, et al. Mediastinal osteosarcoma with extension to lungs in a patient treated for Hodgkin's disease. *Cancer*. 1988;62(10):2252-7.
104. Loggos S, Kondrafouris K, Oikonomopoulos G, et al. Large monophasic synovial sarcoma in a 15-year old boy. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012;15(5):909-11.
105. Trupiano JK, Rice TW, Herzog K, et al. Mediastinal synovial sarcoma: report of two cases with molecular genetic analysis. *Ann Thorac Surg*. 2002;73(2):628-30.
106. Balieiro MA, Lopes AJ, Costa BP, et al. The surprising outcome of a giant primary mediastinal synovial sarcoma treated with neoadjuvant chemotherapy. *J Thorac Dis*. 2013;5(1):94-6.
107. Ravikumar G, Mullick S, Ananthamurthy A, et al. Primary Synovial Sarcoma of the Mediastinum: A Case Report. *Case Rep Surg*. 2011;2011:602853. doi: 10.1155/2011/602853.
108. Hartel PH, Fanburg-Smith JC, Frazier AA, et al. Primary pulmonary and mediastinal synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 60 cases and comparison with five prior series. *Mod Pathol*. 2007;20(7):760-9.
109. Ohara T, Fukushima K, Hasegawa T, et al. Giant benign mesenchymoma of the mediastinum causing superior vena cava syndrome: report of a case. *Surg Today*. 1993;23(10):917-9.
110. Uramoto H, Oyama T, Yoshimatsu T, et al. Benign mesenchymoma of the mediastinum. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;48(12):814-6.
111. Bhattacharyya AK, Preacher AB, Connor WE. Ectopic xanthomas in familial (type II) hypercholesterolemia. *Atherosclerosis*. 1980;37(2):319-23.
112. Mizukami T, Hamamoto M, Orihashi K, et al. Atypical Presentation of Xanthoma Mimicking Thymoma. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(3):1205.
113. Dakak M, Yücel O, Genç O, et al. Follicular Dendritic Cell Sarcoma of Mediastinum (Case Report). *Anatol J Clin Investig*. 2009;3(1):77-79.
114. Fassina A, Marino F, Poletti A, et al. Follicular dendritic cell tumor of the mediastinum. *Ann Diagn Pathol*. 2001;5(6):361-7.
115. Hartert M, Ströbel P, Dahm M, et al. A Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Mediastinum with Immature T Cells and Association with Myasthenia Gravis. *Am J Surg Pathol*. 2010;34(5):742-5.
116. Yang X, Gao X, Wang S. Primary mediastinal malignant meningioma. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;36(1):217-8.
117. Mogi A, Hirato J, Kosaka T, et al. Primary mediastinal atypical meningioma: Report of a case and literature review. *World J Surg Oncol*. 2012;10:17. doi: 10.1186/1477-7819-10-17.
118. Palimento D, Picchio M. Meningioma of the Mediastinum Causing Spontaneous Hemothorax. *Ann Thorac Surg*. 2006;81(5):1903-4.
119. Maeda S, Takahashi S, Koike K, et al. Primary Ependymoma in the Posterior Mediastinum. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;17(5):494-7.
120. Wilson RW, Moran CA. Primary Ependymoma of the Mediastinum: A Clinicopathologic Study of Three Cases. *Ann Diagn Pathol*. 1998;2(5):293-300.

121. Mori T, Nomori H, Yoshioka M, et al. A Case of Primary Mediastinal Ependymoma. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;15(5):332-5.
122. Vlodavsky E, Ben-Izhak O, Best LA, et al. Primary malignant melanoma of the anterior mediastinum in a child. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(5):747-9.
123. Pandya B, Ramraje S, Darade A. Primary malignant melanoma of the mediastinum. *J Assoc Physicians India.* 2004;52:924-5.
124. Park SY, Kim MY, Chae EJ. Primary Malignant Melanoma of the Mediastinum: Radiologic and Pathologic Correlation in Two Cases. *Korean J Radiol* 2012;13(6):823-6.
125. Lau CL, Bentley RC, Gockerman JP, et al. Malignant Melanoma Presenting as a Mediastinal Mass. *Ann Thorac Surg.* 1999;67(3):851-2.

