

Çocuklarda ve Erişkinlerde Mediyasteninin Benign ve Malign Nörojenik Tümörleri

Rahşan Özcan, Gonca Topuzlu Tekant

GİRİŞ

Mediyastinal tümörler, farklı doku ve organların mediyastende yer alması nedeni ile geniş bir histopatolojik dağılıma sahiptirler. Süt çocukluğu, çocukluk, ergen ve erişkin dönemlerde olmak üzere her yaşta ortaya çıkabilirler. Mediyasten yerleşimli tümörler arasında yer alan nörojenik tümörler embriyonik nöral krest hücrelerinden kaynaklanırlar. Bu tümörler sıklıkla posterior mediyastende, paravertebral sulkuslarda (%90-95), göğüs duvarında ya da nadiren intraparakimal olarak yerleşirler. Her iki paravertebral sulkusta eşit olarak görülürler. Mediyasten tümörlerinin erişkinlerde %20'sini, çocuklarda %34-58'ini nörojenik tümörler oluşturmaktadır (1,3).

Nörojenik tümörlerin malignite oranı erişkinlerde %5-10 iken, çocukluk döneminde %40-60'lara ulaşmaktadır (2). Yaş küçüldükçe tümörün malign olma olasılığı artmaktadır. Nörojenik tümörler köken aldıkları nöral krest hücrelerine göre dört grupta incelenirler ve her grubun benign ve malign tipleri vardır (**Tablo 1**) (4).

1. SINIR KILIFINDAN KAYNAKLANAN NÖROJENİK TÜMÖRLER

Erişkinlerde en sık rastlanan mediyastinal nörojenik tümörlerdir. Bu grupta yer alan benign tümörler; nörolemmoma (schwannoma), melanotik schwannoma, nörofibroma, malign tümörler ise; malign schwannoma ya da nörojenik sarkomdur. Erişkin yaş grubunda sinir kılıfı kaynaklı nörojenik tümörlerin %98-99'u benigndir. Benign lezyonlar genç ve orta yaştaki erişkinlerde görülmektedir. Kadınlarda erkeklerden daha sık izlenmektedir. Genelde tek bir lezyon şeklinde ortaya çıkar. Multipl olanlarda nörofibromatozis (Von Recklinghausen) hastalığı birlikte rastlanır (3,5).

Tablo 1. Çocuk ve erişkinlerdeki mediastinal nörojenik tümör sınıflaması.

Köken aldığı hücre	Benign	Malign
1. Sinir Kılıfı	Nörilemmoma Nörofibroma	Malign Schwannoma
2. Sempatik Ganglion	Ganglionörom	Ganglionöroblastom Nöroblastom
3. Paraganglial Hücreler	Feokromositoma Paraganglioma	Malign feokromositoma Malign paraganglioma
4. Periferel nöroektodermal tümör	Melanotik progonoma	Askin Tümörü

Bu tümörler sıklıkla posterior kostovertebral sulkusta yerleşirler. Nadiren vagus ve frenik sinirden kaynaklanabilirler. Ayrıca, brakiyal pleksus ve interkostal sinirden de gelişebilirler (5). %92-94 oranında asemptomatiktir. Bazı tümörlerde sinir basısına bağlı plöritik ağrı, Horner Sendromu, ses kısıklığı görülebilir. Tümörün intraspinal yayılımı olabilir. Tanı aşamasında %30-40 oranında intraspinal yayılımın olduğunu belirten yayınlar bulunmaktadır (3).

Radyolojik olarak genellikle vertebraya bitişik, yuvarlak, düzgün sınırlı kitle olarak görülür. Kemikte erozyon ya da intervertebral aralıkta genişlemeye yol açabilir. Kalsifikasyon nörojenik tümörlere eşlik edebilir. Malign tümörler daha yaygın ve düzensiz görünümündedir, kemik destrüksiyonu ve erozyonu daha sık görülür. Bilgisayarlı tomografi ile tümörün yayılımı, periferel nöral doku ile ilişkisi, vertebra ve spinal kanal ile ilişkisi değerlendirilebilir. Spinal kanal içine yayılımı olan tümörlerde MRG ve miyelografiden yararlanılabilir. MRG "Dumbell" tümörlerde yol göstericidir. T8-L1 arasında lokalize tümörlerde Adamkiewicz arterini göstermek için anjiyografi yapılabilir (6,7).

a. Nörilemmoma (Schwannoma)

Schwann hücrelerinden kaynaklanan, benign, kapsüllü tümörlerdir. Genellikle tek bir lezyon olarak bulunur. Gri-kahverengi, kapsüllü, sert lezyonlardır. Kistik ve kalsifiye dejenerasyon alanları görülebilir. Antoni-A ve Antoni-B hücrelerinden birini içerebilir. Antoni-A tipi, yoğun avasküler spindle hücrelerden oluşur. Antoni-B tipinde ise kistik alanlar ve kanama alanları görülmektedir. Bu hücrelerin ayrı ayrı görülmesi ya da birlikteliği klinik olarak farklılık yaratmamaktadır. Nörilemmomanın malign dejenerasyonu oldukça nadirdir. %2 oranında malign transformasyon bildirilmiştir. Kesin tedavisi cerrahi eksizyondur ve nüks nadirdir (8).

Pleksiform schwannoma: Nörofibromatozisli hastalarda tanımlanan benign bir lezyondur. Non-neoplastik konnektif dokuda birbiriyle ilişkisiz, multipl tümör nodülleri

ile \geq ve schwannoma ile karakterizedir. Nörofibromatozis tip 1 ile birlikte daha sıklıkla görülmektedir.

Sellüler schwannoma: Histolojik olarak malign tümörler ile karışabilir. Psödosarkomatöz görünüme sahiptir, ancak mitotik aktivitesi düşük, benign bir tümördür. Sıklıkla paravertebral alanda görülür. Bu tümörler nadiren nüks eder, ancak metastaz yapmazlar.

b. Melanotik Schwannoma

Sinir kılıfından kaynaklanan pigmente tümörlerdir. Kural olarak sempatik ganglionlardan kaynaklanan pigmente tümörler malign, sinir kılıfından kaynaklananlar ise benign karakterdedir. Bu tümörler yüksek oranda spinal kanala uzanım gösterirler. Makroskopik olarak mavimsi siyah renktedirler. Mikroskopik olarak, dizi ve demetler oluşturan pigmente spindle hücreler mevcuttur ve psömmomatoz kalsifikasyon görülebilir.

Tedavisi cerrahi eksizyondur. Yüksek intraspinal uzanım oranı nedeniyle operasyon planlaması beyin cerrahisi ile birlikte yapılmalıdır. Prognozları iyidir, lokal rekürrens görülebilir, ancak metastaz bildirilmemiştir.

c. Nörofibroma

Periferik sinir hücrelerinin tüm elemanlarından (schwann hücreleri, perinöral doku ve endonöral fibröz doku) köken alırlar. Heterojen yapıda ve iyi sınırlıdır. Makroskopik olarak gri-sarı renkli, yumuşak, yuvarlak, kapsülsüz ve benign tümörlerdir. Genellikle soliterdir. Mediyastinal nörofibromlu hastaların %14-30'una nörofibromatozis (von Recklinghausen hastalığı) eşlik eder (16). Multipl nörofibromada ve von Recklinghausen hastalığına eşlik edenlerde malign dejenerasyon siktir. Tedavide cerrahi eksizyon yeterlidir (9).

Plexiform nörofibroma; nörofibromanın bir varyasyonudur, periferik sinir trunkusu boyunca diffüz fusiform genişleme ve/veya multipl kitle şeklindedir. Nörofibromatozis ya da ailesel hastalık hikayesi ile ilişkilidir. Lezyonlar genellikle toraks dışında görülür. Toraks tutulumu olanlarda vagus ya da frenik sinirde görülebilir.

d. Malign Schwannoma

Periferik sinir hücrelerinin en sık görülen ve kötü prognozlu malign tümürüdür. Mediyastinal nörojenik tümörlerin %1-2'sini oluşturur. Von Recklinghausen hastalığı ile %4 oranında birliktelik bildirilmiştir. Bu hastalıkla birlikte olanlarda görülme yaşı ikinci dekattır. Kalıtsal olmayan formları radyasyon ile ilişkilidir. Radyasyon etkisini takiben latent periyod 15 yıl olarak belirtilmektedir.

2. SEMPATİK GANGLIONLARDAN KAYNAKLANAN NÖROJENİK TÜMÖRLER

Çocukluk çağının en sık görülen mediastinal nörojenik tümörleridir. Bu grupta ganglionörom, nöroblastom ve ganglionöroblastom yer alır. Olguların ortalama yaşı 22 aydır. %25'i bir yaş altında tanı alır. %97'si on yaşından önce görülür. Sempatik zincir ve adrenal medulladaki ganglion hücrelerinden kaynaklanırlar. Tamamen immatür indiferansiye nöral krest hücrelerinden gelişen tümörlere nöroblastom, immatür indiferansiye hücrelerle beraber olgun ganglion hücreleri de içeriyorsa ganglionöroblastom, tamamen diferansiye ganglion hücreleri içerenlere ganglionörom adı verilir. Nöroblastomda spontan regresyon, ganglionörom ve ganglionöroblastoma diferansiyasyon görülebilir.

a. Ganglionörom

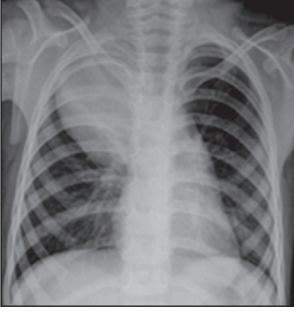
Matür ganglion hücrelerinden köken alan benign tümördür. Primer olarak ortaya çıkabileceği gibi nöroblastomun matürasyonu sonucu da görülebilir. Sempatik ganglion kaynaklı nörojenik tümörlerin %42'sini oluşturur. Çocuk ve ergenlerde daha sık olmakla birlikte genç erişkinlerde de görülebilir.

Yüzeyleri düzgün, sert kıvamlı, kapsüllü kitlelerdir. Kesit yüzeyi sarı-beyaz renktedir ve leiomiyoma benzer. Hücre sitoplazması eozinofilik ve hücre çekirdeği belirgindir. Genellikle paravertebral sulkusa yerleşirler ve interkostal ve sempatik sinir gövdesine yapışık haldedirler. Spinal kanala uzanım gösterebilir, ancak bu durum nadirdir.

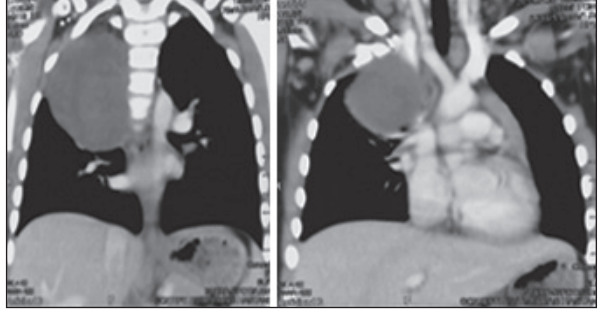
Klinikte hastalar asemptomatik olabilir. Posterior mediastene yerleşen büyük kitleler öksürük, dispne, Horner sendromu ve göğüs ağrısına yol açabilir. Laboratuvarında, serum VMA ve HVA değerleri normaldir. Vazoaktif intestinal polipeptid (VIP) salınımına bağlı ishal görülebilir. VIP salınımı iyi prognoz göstergesidir (9).

Radyolojik olarak direkt grafide; paravertebral alanda, iyi sınırlı, oval veya lobüle, solid kitle olarak görülür. %50'sinde kalsifikasyon mevcuttur. BT'de dağınık, serpilmiş şekilde görülen kalsifikasyon benign lezyon lehine değerlendirilir. BT'de homojen ya da heterojen hipodens alanlar görülür. MRG ile spinal kanala uzanım değerlendirilebilir. Ganglionöromun tedavisi cerrahidir. Lokal nüks nadirdir.

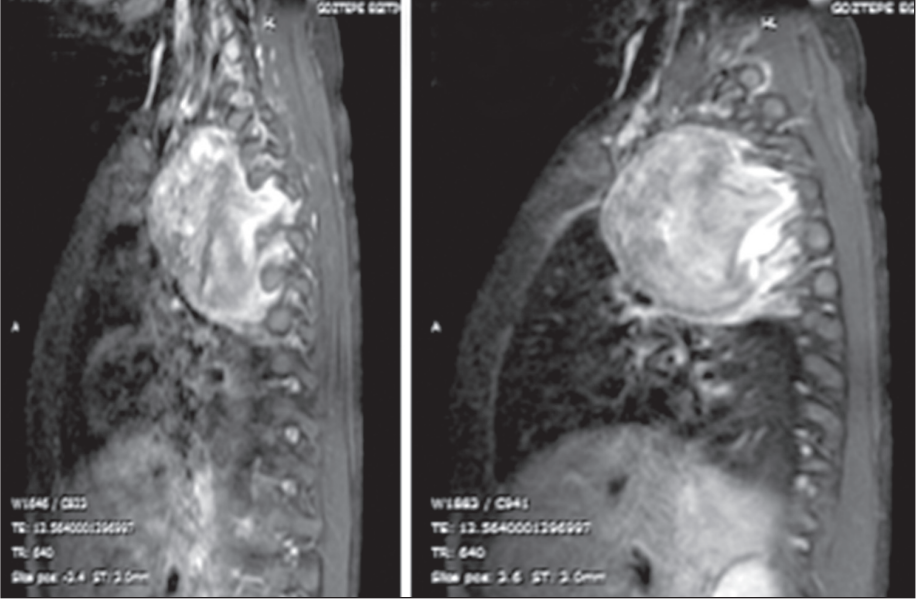
Cerrahpaşa Çocuk Cerrahisi kliniğine öksürük şikayeti ile başvuran beş yaşındaki kız hastanın akciğer grafisinde sağ hemitoraksta düzgün sınırlı kitle görülmesi üzerine BT ve MRG inceleme yapıldı. MRG'de T5-6 hizasından kitlenin nöral foramenlere uzandığı izlendi. Sağ posterolateral torakotomi ile kitle total olarak çıkarıldı. Histopatolojik incelemede ganglionörom saptandı. Hasta 1.5 yıldır sorunsuz olarak izlenmektedir (**Resim 1-3**).



Resim 1. Öksürük nedeni ile çekilen akciğer grafisinde sağ hemitoraksta saptanan kitle.



Resim 2. BT'de kitlenin sağ ana bronşa bası yaptığı izlendi.



Resim 3. MR'da kitlenin T5-6'da nöral forameni genişlettiği ve nöral foramane girdiği izlendi.

b. Nöroblastom

Tamamen immatür nöral krest hücrelerinden kaynaklanır. Çocukluk çağı tümörlerinin %10'unu kapsar. Olguların yarısından fazlası iki yaşın altındadır. Erkek-kız oranı 1,2:1'dir. Sempatik sinir dokusunun bulunduğu her yerden gelişebilir. Servikal bölge, posterior mediyasten, retroperitoneal paraspinal ganglionlar, adrenal medulla ve Zuc-

kerkandl organında ortaya çıkabilir. Olguların %75'inde tümör retroperitoneal bölgede, %20'sinde posterior mediastende, %5'inde servikal bölge ve pelviste lokalizedir.

Nöroblastlar üç yol izleyerek klinik durumu belirler:

1. Spontan regrese olurlar.
2. Nöroblastomdan benign ganglionöroma maturasyon gösterirler.
3. Progrese olarak tedaviye dirençli malign tümör haline gelirler (10).

Klinik yakınma tümörün yerleşim yeri, metastaz varlığı ve tümörün metabolik ürünlerine göre değişiklik göstermektedir. Mediastinal yerleşimli nöroblastomlarda hastalarda genellikle öksürük, dispne, göğüs ağrısı mevcuttur. Servikal ya da üst mediastinal tutulum olan olgularda Horner sendromu görülebilir. Orbita kemiklerine metastaz yaparak propitozis ya da periorbital ekimoza (panda gözü) neden olabilir. İntraspinal uzanımı olan dumbell ya da kum saati tümörler spinal kanala bası yaparak nörolojik semptomlara yol açarlar. Tümör metabolitlerine bağlı semptomlar da görülebilir. Katekolamin salınımı nedeni ile %25 olguda hipertansiyon görülür. Flushing, aşırı terleme, huzursuzluk eşlik edebilir. Otoimmün mekanizmalarla oluşan akut serebellar ataksi ve nistagmus (danseden göz sendromu) görülebilir. Bu durum daha çok bir yaş altı, evre 1-2, mediastinal tümörlere eşlik eder ve iyi prognoz belirtisidir (10-12).

Nöroblastom lokal, lenfatik ya da hematojen yolla yayılır. Lenf nodları, karaciğer, kemik ve kemik iliği tutulumu siktir. Akciğer metastazı olguların %4'ünde bildirilmiştir (2). Mediastinal nöroblastomların uzak metastazları nadirdir.

Nöroblastom

Amine Precursor Uptake and Decarboxylation (APUD) grubu tümörlerdendir. Olguların %85-92'sinde katekolamin yıkım ürünleri artmıştır. İmmatür ve indifferansiye tümürlü olguların 24 saatlik idrarlarında VMA ve HVA değerleri artmış olarak bulunur. VMA/HVA oranının prognostik olduğu ve bunun 1-1.5'tan yüksek olduğu olgularda prognozun iyi olduğu bildirilmiştir (13,14).

Nöron spesifik enolaz (NSE) sinir hücreleri ve nöroblastlar tarafından yapılan bir enzimdir. NSE'nin serum düzeyinin 100 ng/L'den fazla olması nöroblastom tanısını destekler. Artmış serum LDH ve ferritin düzeyi de eşlik eden laboratuvar bulgularındandır.

Direk grafide olguların %50'sinden fazlasında nokta şeklinde kalsifikasyonlar izlenir. Kotlarda erozyon ve intervertebral foramenlerde genişleme görülebilir. BT olguların %80'inde kalsifikasyonu gösterebilir. MRG intraspinal yayılımı göstermede oldukça etkin bir yöntemdir. Yumuşak doku ve kemik metastazları göstermede MIBG (metaiyodobenzilguanidin) sintigrafisi yararlıdır.

Nöroblastom evrelemesinde daha önceki yıllarda Evans ve St.Jude evreleme sistemi kullanılırken 1986 yılında International Staging System for Neuroblastoma kriterleri

oluşturulmuş ve 1993'te güncellenmiştir. Bu evreleme sistemi tümörün tamamının çıkarılıp çıkarılmadığını, orta hattı geçip geçmediğini, çevre lenf nodlarının tutulup tutulmadığını gösterir (**Tablo 2**) (10-12).

Nöroblastom makroskopik olarak büyük, vasküler, gri-mor renkte, solid-kistik alanlar içeren kitle şeklindedir. Oldukça frajil bir psödokapsüle sahiptir ve cerrahi sırasında kanama ve rüptür görülebilir. Özellikle indiferansiye formlarda tümör nekrotiktir. Tümör ne kadar matür ise solid komponent o kadar fazladır. Tümör mikroskopisinde hücreler nöroblastlardan farklılaşmamış küçük yuvarlak hücrelere kadar değişim gösterir. 1/3'ünde Homer Wright psödorozet formasyonu görülür. Stromadan fakir nöroblastomlar diğer küçük yuvarlak mavi hücreli tümörler (Ewing sarkom, rabdomyosarkom, non-Hodgkin lenfoma, PNET) ile karıştırılabilir. Tanıyı kesinleştirmek için elektron mikroskopisi ve immunhistokimyasal çalışmalardan yararlanır.

Nöroblastomda prognozu belirleyen en önemli faktörlerden biri tümörün histolojisidir. *Shimada* tarafından tanımlanan kriterlere göre hastalığın iyi ve kötü prognoza sahip olup olmadığı belirlenmiştir.

Shimada'nın kriterleri; Schwann hücrelerinin varlığı, stromanın özelliği, mitoz/karyoreksiz indeksi (MKİ) ve hücresel farklılaşmanın derecesidir. *Shimada*'ya göre nöroblastomda stroma ne kadar fibrotikse ve ne kadar fazla hücre ganglion hücrelerine farklılaşmışsa prognoz o kadar iyidir. Stromadan fakir tümörler farklılaşmamış nöral krest hücreleri içerirler ve mitotik karyoreksiz indeksleri yüksektir. *Shimada* sınıflamasında;

Tablo 2. Evreleme International Neuroblastoma Staging System (INSS).	
Evre 1	Makroskopik olarak tam çıkarılmış lokalize tümör (mikroskopik rezidü olsun veya olmasın). Aynı taraf ya da karşı taraf lenf nodlarında metastaz yoktur.
Evre 2A	Makroskopik olarak tam çıkarılmamış lokalize tümör, aynı taraf ve karşı taraf lenf nodu tutulumu yoktur.
Evre 2B	Makroskopik olarak tam veya kısmen çıkarılmış lokalize tümörle birlikte aynı taraf lenf nodu tutulmuştur.
Evre 3	Orta hattı geçen ve çıkarılmayan tümör. Bölgesel lenf nodları tutulmuş veya tutulmamıştır. Tümör orta hattı geçmemiş ancak karşı taraf lenf nodu tutulmuştur. Tümör orta hattın iki tarafına da yayılmıştır veya her iki taraftaki lenf nodları tutulmuştur.
Evre 4	İskelet sistemi, kemik iliği, yumuşak doku, uzak lenf bezleri gibi uzak organ ve doku tutulumu
Evre 4S	Evre 1 veya 2'deki lokal hastalıkla beraber başka uzak metastaz olmaksızın deri, karaciğer ve/veya kemik iliği tutulumunun (kemik iliğinde tümör hücrelerinin oranı < %10 olmalı) olmasıdır. Bir yaş altında görülür. (kemik metastazı olmaksızın)

- a. Farklılaşmanın derecesi ne olursa olsun düşük MKİ olan 18 aydan küçük çocuklar,
- b. Zengin stromalı ve iyi diferansiye tümörler,
- c. İyi diferansiye, düşük MKİ'li 18 ay-5 yaş arası çocuklar iyi prognoza sahiptir.

Kötü prognoz grubunda ise;

- a. Yaştan bağımsız olarak indiferansiye histoloji ve yüksek MKİ olanlar,
- b. İndiferansiye histoloji, orta veya yüksek MKİ, 18 ay-5 yaş arası çocuklar,
- c. Beş yaşından büyük bütün çocuklar,
- d. Nodüler yapıya sahip tümörler yer alır.

Shimada ayrıca N-myc amplifikasyonunun da prognoz da etkili olduğunu bildirmiştir. On kopyadan fazla N-myc amplifikasyonu ileri hastalık ve kötü prognoz ile ilişkilidir. Yaşam oranları favorable histolojiye sahip olanlarda %85, unfavorable tiplerde ise %41'dir. Prognoz üzerinde etkili olan tüm faktörler tabloda özetlemiştir (**Tablo 3**) (10).

Mediastinal nöroblastomun tedavisinde prognostik faktörler önemli rol oynar. Buna göre; düşük evreli (evre 1-2) hastalarda ve iyi histolojiye sahip evre 4S hastalarda tam cerrahi rezeksiyon yapılmalıdır. Rezeksiyonda bölgesel lenf nodları da çıkarılmalıdır. İntraspinal uzanımı olan ya da vertebraya invaze olan olgularda beyin cerrahisi ile birlikte plan yapılmalı ve gerekirse laminektomi uygulanmalıdır. Laminektomiden kaçınmak için cerrahi öncesi biyopsi alınarak kemoterapi de uygulanabilir. Evre 3-4 tümöre sahip ve kötü histolojili evre 4S hastalarda kemoterapi ve cerrahi kombine edilir. Özellikle büyük torakal nöroblastomlarda başlangıçta kemoterapi veya kemoterapi + radyoterapi uygulanır (15).

Kliniğimizde, 25 günlükken solunum sıkıntısı nedeniyle başvuran hastanın radyolojik incelemelerinde sağ hemitoraskta posterior mediastende, nöral foramenlere uzanan kitle saptandı. Torakotomi ile kitle tamamen çıkarıldı. Histopatolojik tanısı nöroblastom idi. Favorable histolojiye sahip olan hasta 10 aydır sorunsuz izlenmektedir (**Resim 4**).

c. Ganglionöroblastom

Ganglionörom ve nöroblastom arası bir formdur. Malign karaktere sahiptir ancak nöroblastomdan daha iyi seyirlidir. Mikroskopik olarak matür ganglion hücreleri ve nöroblastlar içerir. Toraksta görülme sıklığı nöroblastom ile eşittir. Genelde paravertebral sulkusta yerleşir. %50'si asemptomatiktir ve rastlantısal çekilen akciğer grafilerinde tanı konulur. Olguların %5-10'unda kostalarda erozyon görülebilir. Noktasal kalsifikasyonlar içerebilir. Spinal kanala uzanımı nöroblastom kadar sık değildir. VMA ve HVA seviyelerinde yükselme olguların %12'sinde görülebilir.

Tablo 3. Nöroblastomda prognostik faktörler.

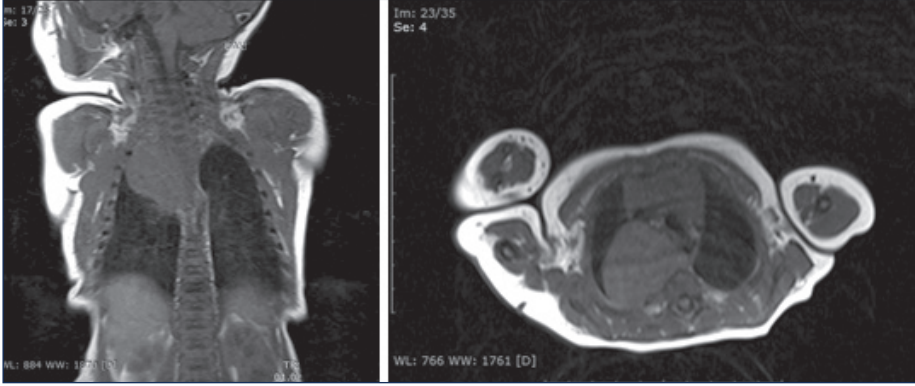
Faktör	İyi Prognoz	Kötü Prognoz
Yaş	< 1 yaş	> 1 yaş
Evre	1, 2, 4S	3,4
Shimada histolojisi	Zengin stroma	Fakir stroma
Tümör vaskülaritesi	Düşük	Yüksek
Lokalizasyon	Mediyasten, pelvis, boyun	Adrenal, çölyak bölge
N-myc ekspresyonu	< 10 kopya	> 10 kopya
DNA indeksi	Hiperdiploid DI > 1.0	Diploid DI= 1
trk-A ekspresyonu	Yüksek	Düşük
trk-B ekspresyonu	-	Yüksek
trk-C ekspresyonu	Yüksek	Düşük
CD 44 ekspresyonu	Yüksek	Düşük
Serum ferritin düzeyi	< 150 ng/mL	> 150 ng/mL
NSE	1-100 ng/mL	> 100 ng/mL
LDH	< 1500 u/mL	> 1500 u/mL
VMA/HVA oranı	> 1-1.5	< 1-1.5
Kromozom 1p	Normal	Delesyon
Kromozom 17q	Normal	Kazanım
Multidrug rezistan protein geni	Düşük	Yüksek
Somatostatin reseptörü	Evet	Hayır
VIP	Evet	Hayır
MHC klas 1 antijen	Evet	Hayır
Taramayla saptanan olgular	Evet	Hayır

Ganglionöroblastomun primer tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Evre ve tümörün biyolojik özellikleri tedavi tutumunda rol oynar.

Ganglionöroblastomda yaş ilerledikçe malign olma olasılığı artmaktadır. İleri evre ve kötü prognoza sahip tümörlerde tedaviye kemoterapi ve radyoterapi de eklenmelidir.

3. PARAGANGLİYAL HÜCRELERDEN KAYNAKLANAN NÖROJENİK TÜMÖRLER

Paraganglioma: Çocukluk çağında oldukça nadir görülen tümörlerdir. Paragangliomalar sempatik ya da parasempatik ganglionlardan köken alabilir. Parasempatik paragangliomalar katekolamin salgılamazlar ve kromaffin negatiflerdir. Bunlar kemodektoma adını alırlar. Katekolamin sentezleyen, aktif formlarına ise feokromositoma adı verilir.



Resim 4. Posterior mediyasten kaynaklı nöroblastom tanılı yenidoğan hastanın MR görüntülemesi.

Kemodetomalar genellikle paravertebral sulkusta yerleşir. %10'u malign potansiyel gösterir. Vasküler bir tümördür. Tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Preoperatif anjiyoembolizasyon cerrahi sırasında kanama kontrolünde yarar sağlayabilir.

Mediastinal feokromositomalar, tüm feokromositomaların %2'sini oluşturur. Genellikle 3-4. dekatta siktir. Katekolamin salınımına bağlı olarak hipertansiyon, diyabet ortaya çıkabilir. Benign lezyonlarda cerrahi eksizyon yeterlidir. Cerrahi öncesi malign hipertansiyon ve aritmiyi önlemek için alfa ve beta adrenerjik bloker ajanlar kullanılmaktadır (3).

4. NÖROEKTODERM KAYNAKLI NÖROJENİK TÜMÖRLER

a. Melanotik Progonoma

İnfanlarda görülen pigmente nöroektodermal tümördür. Mediastende nadiren görülür, en sık cene bölgesine yerleşir. Olguların %15'inde lokal nüks görülür. Tedavisi cerrahi rezeksiyondur (3).

b. Askin Tümörü

Çocuk ve adölesanlarda görülen, torakal ve pulmoner alanları tutan, malign, küçük hücreli tümördür. Paravertebral bölge, posterior göğüs duvarı ve akciğere yerleşir. İnterkostal sinirlerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Büyük çocuk ve adölesanlarda görülür ve kızlarda üç kat daha fazla rastlanır. Standart tedavisi geniş eksizyondur. Özellikle tam olmayan rezeksiyon sonrası radyoterapi ve kemoterapi uygulanabilir. Lokal nüks siktir, prognoz kötüdür ve ortalama sağ kalım sekiz ay civarındadır.

MEDİYASTİNAL NÖROJENİK TÜMÖRLERDE CERRAHİ PRENSİPLER

Tüm mediyastinal nörojenik tümörlerde ilk tedavi seçeneği cerrahi rezeksiyondur. Sinir kılıfı kaynaklı tümörlerde torakotomi ya da torakoskopik yol ile tümörün tam olarak çıkarılması mümkündür (15). Malign sinir kılıfı kaynaklı tümörlerde cerrahi eksizyona ilave olarak kemoterapi ya da radyoterapi uygulanabilir.

Sempatik ganglion kaynaklı evre 1-2 nöroblastomlarda cerrahi rezeksiyon kütatifdir. Bu olgularda torakoskopik yolla başarılı sonuçlar bildiren çok sayıda yayın bulunmaktadır. Lezyon spinal kanala uzanım gösteriyor ve nörolojik semptomlara neden oluyor ise öncelikli olarak spinal kord basısı ortadan kaldırılmalıdır. Bunun için laminektomi/laminotomi, radyoterapi, kemoterapi uygulanabilir. Cerrahi rezeksiyon sırasında tümör intraspinal uzanımı ile beraber tek seansta çıkarılmalıdır. Öncelikli olarak beyin cerrahisi ekibi tarafından spinal kanala uzanan bölüme girişimde bulunulmalıdır (16,17).

Mediyastinal tümörlerin cerrahi tedavisinde klasik yaklaşım torakotomi ile kitlenin çıkarılmasıdır. Ancak son yıllarda özellikle benign lezyonlarda torakoskopik yaklaşım da sıklıkla uygulanmaktadır. Bu yöntemin avantajları; operasyon süresi, hastanede yatış süresinin daha kısa olması, postoperatif ağrının daha az olması, düşük morbidite ve mortalite oranlarıdır. Tümör çapının 6 cm'den büyük olması, spinal arter tutulumu olması, orta mediyastinal yerleşimli tümörlerde torakoskopik yaklaşım kontrendikedir. Spinal kanala uzanımı olan malign karakterde nöroblastomlarda dahi beyin cerrahisi ekibi ile kombine yapılan ameliyatlarda torakoskopik yaklaşım uygulanabilir. Doğru uygulanan cerrahi teknik ve lezyonun tam olarak çıkarılması ile nüks oldukça nadirdir (17,19).

KAYNAKLAR

1. Bicakcioglu P, Demirag F, Yazicioglu A, Aydogdu K, Kaya S, Karaoglanoglu N. Intrathoracic Neurogenic Tumors. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2013 Apr 23.
2. A Abilov, S Emre, R Özcan, M Huseyinov, F Gülşen, N Sarımurat, E Erdoğan, G Tekant. Mediasten kitlelerine cerrahi yaklaşım. 30. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, 17-20 Ekim, 2012, Ankara.
3. Reynolds M, Shields TW. Benign and Malignant Neurogenic Tumours of Mediastinum in Children and Adults. In Shields TW, Locicero J, Reed CE, Feins RH ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 7th ed. Philadelphia: Lippincot Williams Wilkins; 2009;2415-39.
4. Inci I, Turgut M. Neurogenic tumors of the mediastinum in children *Childs Nerv Syst.* 1999 Aug;15(8):372-6.
5. Kocatürk C. Mediastinal Nörojenik Tümörler. *Toraks Cerrahisi Bülteni*, 2011;106-116.
6. Orki A, Ozdemir A, Ersev AA, Kutlu CA. A schwannoma in the middle mediastinum originated from the phrenic nerve. *Indian J Surg.* 2012 Apr;74(2):199-200.
7. Hasdıraz L. Çocukluk Çağının Mediastinal Tümör ve Kistleri. *Toraks Cerrahisi Bülteni*, 2011;136-146
8. Negri G, Bandiera A, Carretta A, Puglisi A, Mandelli C, Ciriaco P, Zannini P. Unusual presentation of mediastinal neurogenic tumours. *Case Rep Surg.* 2013;2013:414260.

9. Kesieme EB, Dongo AE, Affusim C, Prisdov G, Okonta K, Imoloamen C. Late presentation of giant intrathoracic neurofibroma with significant mediastinal shift: a case report and review of the literature. *Case Rep Pulmonol.* 2013;2013:619729.
10. Başaklar AC, Nöroblastom. Başaklar AC. *Bebek ve Çocukların Cerrahi ve Ürolojik Hastalıkları, 2.cilt, Palme Yayınları,2006; 1853-87.*
11. Rich BS, La Quaglia M. Neuroblastoma. Coran A, Adzick NS, Krummel T ed. *Pediatric Surgery, vol 1, 7th ed.Elsevier;2012;441-58.*
12. Su W, Laberge JM. Thoracic Tumors. Carachi R, Grosfeld JL, Azmy AF. *The Surgery of Childhood Tumors. 2nd ed. Springer;2008;421-51.*
13. Topuzlu Tekant G: Nöroblastom ve Cerrahi Tedavisi. *Pediyatrik Onkoloji, Editör: Doç. Dr. Alp Özkan. Nobel Tıp Kitapevi, 2009, İstanbul, Sayfa: 787-792.*
14. Topuzlu Tekant G: Nöroblastom. *Klinik Çocuk Forumu, 6(4): 42-45, 2006.*
15. Arapis C, Gossot D, Debrosse D, Arper L, Mazel C, Grunenwald D. Thoracoscopic removal of neurogenic mediastinal tumors: technical aspects.*Surg Endosc.* 2004 Sep;18(9):1380-3.
16. Fraga JC, Aydogdu B, Aufieri R, Silva GV, Schopf L, Takamatu E, Brunetto A, Kiely E, Pierro A. Surgical treatment for pediatric mediastinal neurogenic tumors. *Ann Thorac Surg.* 2010 Aug;90(2):413-8.
17. Fraga JC, Rothenberg S, Kiely E, Pierro A. Video-assisted thoracic surgery resection for pediatric mediastinal neurogenic tumors. *J Pediatr Surg.* 2012 Jul;47(7):1349-53.
18. Tansel T, Onursal E, Daylođlu E, Başaran M, Sungur Z, Qamci E, Yilmazbayhan D, Eker R, Ertuđrul T. Childhood mediastinal masses in infants and children. *Turk J Pediatr.* 2006 Jan-Mar;48(1):8-12.
19. Tekant GT., Emir H., Sarımurat N., Erdođan E., Söylet Y., Yeker D. Thoracoscopic procedures in the pediatric age group. 15. *Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, 21-22 Temmuz, 1997, İstanbul, Türkiye.*