

Bebek, Çocuk ve Erişkinlerde Mediyasten'in Önbarsak (Foregut) Kistleri

Rahşan Özcan

GİRİŞ

Mediyasten'in önbarsak (foregut) kistleri, primitif ön barsağın anormal gelişmesi veya dallanması sonucu ortaya çıkar. Embriyogenezis sırasında primitif ön barsaktan ayrılan bronş veya özefagus tomurcuklarının mediyastene göçü ve kistik bir yapı halini almaları ile oluşurlar. Embriyogenezis evresi ve histopatolojik özelliklerine göre dört başlıkta sınıflandırılırlar:

1. Bronkojenik kistler,
2. Özefageal kistler,
3. Gastroenterik kistler,
4. Nöroenterik kistler.

Çocuklardaki mediyastinal kitlelerin %11-18'ini önbarsak kistleri oluşturur. Doğumsal bir anomali olmasına rağmen olguların yarısından fazlası 3-4. dekatta bulgu verir. Erişkinlerde, 20 yaş üzerinde %68 oranında görüldüğünü bildiren yayınlar mevcuttur (1).

1. BRONKOJENİK KİSTLER

Bronkojenik kistler mediyastinal kistlerin %50'sini oluşturur. Embriyogenezis'in üçüncü haftasında ventral divertikulumdan farengeal ve respiratuar poş ayrılır. Dördüncü haftada respiratuar poş, akciğer ve bronşu oluşturmak üzere bölünür. Bu dönemde trakeabronşial sistemden ayrılan bronş tomurcukları mediyastende farklı lokalizasyonlarda bronkojenik kistleri oluştururlar. Dördüncü haftaya kadar olan anomalilerde kistler mediyastende ortaya çıkar. Daha geç dönemde görülen anomalilerde kistler parankim içinde oluşurlar. Tüm mediyastinal kistlerin yaklaşık %25'i intraparakimal yerleşimlidir (1-3).

Bronkojenik kistlerin çoğunluğu mediastinal yerleşimlidir, trakea ve özefagus ile yakın komşuluk gösterirler. İntraparankimal yerleşimli olanlar sıklıkla bronşial sistemle ilişkilidir. Nadiren diyafragma altına doğru uzanarak kum saati kistler (dumbbell kist) şeklinde görülebilir.

Trakeobronşial sistemden gelişen bronkojenik kistlerin içi solunum sistemi epiteli ile döşelidir. Tek katlı, silyalı kolumnar epitel ile kaplıdır. Fokal veya yaygın skuamoz metaplazi alanları içerebilirler. Kistin lamina propriyasında hyalin kıkırdak, düz kas, bronşiyal bezler bulunabilir. Enfekte kistlerde kist içeriği pürülan bir görüntü alabilir ve epitel tabakası izlenmeyebilir.

Kistler genellikle uniloküler ve tektir. Lobüle yapıda, multiloküle kistler olabildiği gibi nadiren birden fazla sayıda olabilir. Yerleşim yerleri en sık mediastende, paratrakeal ve subkarinal bölgededir. Maier bronkojenik kistleri paratrakeal, karinal, hilar, para-özefageal ve kompleks kistler olarak yerleşim yerlerine göre sınıflandırmıştır. Kistler nadir olarak intraperikardiyal, intratimik, paravertebral sulkus, pulmoner ligament, subkutan doku ve suprasternal olarak görülebilirler (4).

Erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülür. Genellikle asemptomatiktir. Semptomlar sıklıkla basıya bağlıdır. Öksürük, dispne, disfaji, hava yollarına bası, pnömoni, kilo kaybı, kusma, disfaji, hematemez gibi semptomlar görülebilir. Hastanın yaşı, kitlenin yerleşimi ve büyüklüğü semptomların ortaya çıkış zamanını ve şiddetini belirler. Çocuklarda basıya bağlı semptomlar daha fazla görülür. Erişkinlerde en sık yakınma göğüs ağrısıdır. Bu durum, viseral ve paryetal plevranın inflamasyonu ve irritasyonuna bağlıdır.

Bronkojenik kistlerde komplikasyonlar; bası semptomlarına neden olması, kist içeriğinin enfekte olması, kanama, malignite gelişimi ve kistin rüptürüdür. Nadiren süperior vena kava sendromu, aritmi, pulmoner arter darlığı, hava embolisi, sol koroner arter basısına bağlı miyokard infarktüsüne neden olabilir (5,6).

Tanıda; ilk tercih edilecek tetkik akciğer grafisidir. Yuvarlak veya oval, düzgün sınırlı, homojen opasiteler olarak görülürler. Büyük kistlerde bası bulgularına bağlı atelektazi, mediastinal şift veya hava hapsi görülür. Nadiren hava-sıvı seviyesi gözlenir. Kistin periferinde kalsifikasyon izlenebilir. Kistler genellikle sağ tarafta görülür (1,2).

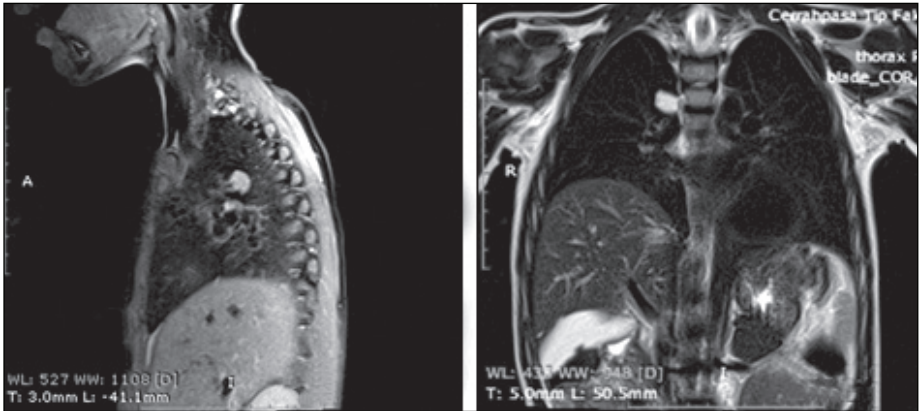
Baryumlu özefagus grafileri, özefagusa dıştan basıyı ve itilmeyi gösterebilir. Mediastinal kist varlığında %50 oranında pozitif bulgu verir. Ultrasonografi kistik-solid ayrımı yapmada yararlıdır. Ancak daha çok prenatal dönemde ultrasonografi ile takip yapılmaktadır. Endoskopik USG'de tanıda yardımcıdır. Bilgisayarlı tomografi (BT) günümüzde bronkojenik kist tanısında en sık kullanılan yöntemdir. BT'de kistin yerleşimi, mediastinal ve vasküler yapılarla ilişkisi gösterilebilir. Düşük dansitede, düzgün kenarlı, iyi sınırlı, homojen lezyonlar olarak görülürler. Direk grafide saptanamayan kalsifikasyonlar gösterilebilir. BT'nin %100'e yakın tanı değeri vardır.

Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG), BT ile benzer bulgular verir. Kist içeriğine bağlı olarak sinyal değişiklikleri izlenebilir. Kistlerin çoğu proteinöz veya kanlı sıvı içerdiği için, T1 ağırlıklı kesitlerde yüksek yoğunluklu, sıvı seröz karakterdeyse düşük yoğunlukta sinyal verir. Radyasyon etkisinin olmaması avantajıdır (1). Ancak özellikle çocuklarda genel anestezi gereksinimi dezavantajıdır (**Resim 1**).

Bronkojenik kistin tedavisi cerrahidir. Cerrahi öncesi tanıya yardımcı yöntemler arasında bronkoskopi ve özefagoskopi yer almaktadır. Bronkojenik kistler asemptomatik dahi olsa cerrahi rezeksiyon önerilmektedir. Cerrahi; radyolojik olarak saptanan kisteye kesin tanı koymak, varsa yakınmaları ortadan kaldırmak ve oluşabilecek komplikasyonları önlemek için yapılmalıdır. Bronkojenik kistlerde takip önerilmez. Enfekte kistlerde, kist içeriğinin aspirasyonu, antibiyotik tedavisi ve daha sonra cerrahi eksizyon yapılabilir. Tedavide kistin aspirasyonu ve sklerozan madde enjeksiyonu öneren yayınlar da mevcuttur. Özellikle prenatal dönemde tanı alan olgularda doğum sonrası semptomlar ortaya çıkmadan cerrahi yapılmalıdır. Tam eksizyon yapılamayan vakalarda nüks görülme olasılığı vardır. Tam eksize edilemeyen olgularda kist içi açılarak mukozanın soyulması önerilmektedir (7,8).

Cerrahi yaklaşım olarak posterolateral torakotomi, sternotomi, video yardımcı torakoskopi, mediastinoskopi uygulanmaktadır. Cerrahi sırasında trakeal, bronşial, özefageal yaralanma olabilir. Postoperatif dönemde rekürrens, hemotoraks, atelektazi, pnömoni, hava kaçağı, Horner sendromu ortaya çıkabilir. Bununla birlikte tam cerrahi rezeksiyon sonrası prognoz mükemmeldir (9,10).

Kliniğimize 1.5 yaşında öksürük yakınması ile başvuran hastanın radyolojik incelemelerinde sağ hemitoraksta kistik kitle saptanmıştır. Hastanın sağ posterolateral tora-



Resim 1. Beş yaşında kız hasta. Karina seviyesinde sağ ana bronş superior komşuluğunda 12X10 mm boyutlu T1 ağırlıklı incelemede hiperintens, T2 ağırlıklı incelemede de hiperintens sinyal özelliğinde öncelikle bronkojenik kist lehine değerlendirilen kistik lezyon mevcuttur.

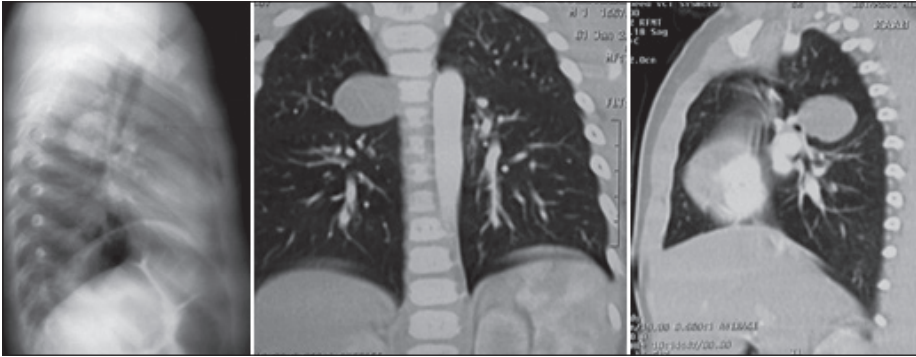
kotomi ile kistik kitlesi eksize edilmiş ve patolojik inceleme bronkojenik kist olarak bildirilmiştir (**Resim 2,3**).

2. ÖZEFAGEAL KİSTLER

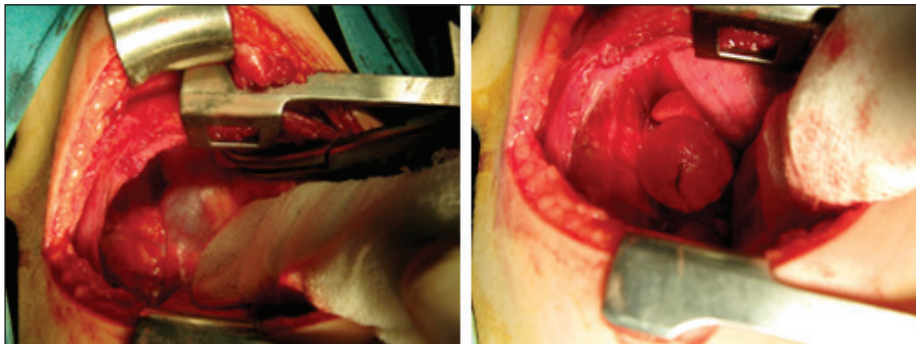
Özefagus duplikasyonu olarak da adlandırılmaktadır. Embriyogenezis sırasında özefagusun gelişiminde, foregutun persistan vakuollerinden geliştiği düşünülmektedir. Özefagusa yakın komşuluk gösterir. Kist duvarını döşeyen epitel solunum yolu epiteli ya da gastrik mukoza içerebilir (1,2).

Özefageal kistler, bronkojenik kistlere göre daha az görülür. Kistlerin %50'si semptomatiktir. Özefagusla yakın oldukları için en sık yakınmalar ağrı ve disfajidir. Gastrik mukoza içeriyor ise kist içine kanama ve kistin perforasyonu ortaya çıkabilir. Nadiren bu kistlerin zemininde kanser gelişebileceği bildirilmiştir.

Tanıda radyolojik görüntüleme yöntemleri kullanılır. Direk grafide kitle şeklinde görülür. Baryumlu özefagus grafisinde özefagusta distorsiyon görülebilir. Toraks BT'de



Resim 2. Orta mediastende prekarinal alanda 24x22mm ovoid düzgün konturlu bronkojenik kist ile uyumlu lezyon.



Resim 3. Sağ posterolateral torakotomi ve kitle eksizyonu

özefagus ve kistin yakınlığı ile daha detaylı bilgiler elde edilir. Özefageal kistlerin tedavisi kistin tam olarak cerrahi eksizyonudur. Kistin genelde özefagus lümeni ile ilişkisi yoktur. Nadiren kistler diyafragma altına uzanırsa torakoabdominal yaklaşım gerekebilir (1,2).

3. GASTROENTERİK KİSTLER

Mediyastende yer alan gastrik kistlerdir. Gastrointestinal traktla diyafragma altında ilişkili ya da ilişkisiz olabilir. Genellikle intraabdominal ilişki mide, duodenum, jejunum veya nadir de olsa duktus torasikus ile olmaktadır. Toraksta izole olarak da yerleşebilir. Vertebra anomalileri ile birlikte olabilir. Ancak nöroenterik kistlerden farklı olarak gastroenterik kistlerin spinal kanalla bağlantısı yoktur. Kistlerin histopatolojik incelemesinde tıpkı gastrointestinal yapılar gibi mukoza, submukoza ve kas tabakası içerdiği, ancak serozaya sahip olmadıkları izlenmektedir. Çoğunluğu sağ hemitoraksta görülür (1).

Yeni doğan döneminden erişkin döneme kadar her yaşta görülebilir. Çoğunlukla erken çocukluk döneminde rastlanır. Kistin büyüklüğü ve lokalizasyonuna bağlı olarak değişen bası bulguları ya da ektopik gastrik dokuya bağlı gelişen peptik komplikasyonlar en çok görülen semptomlardır. Küçük çocuklarda daha çok bası bulguları varken daha büyük çocuklarda ağrı ve melena görülür. Kistin gastrointestinal traktla ilişkisi varsa peptik ülserasyon ve kanama görülebilir.

Akciğer grafisinde posterior mediyastende, mediyastinal kaymaya neden olan yuvarlak kitle olarak görülür. Gastrointestinal sistemle ilişkili olgularda baryumlu grafide ile dolum defekti şeklinde izlenir. Gastrik mukoza için ^{99mTc} pertechnetate sintigrafisi yararlı olabilir. BT ve MRG tanıda yardımcıdır (2).

Tedavi, kistin total eksizyonudur. Bu eksizyon torakotomi veya torakoskopi ile yapılabilir. Kist gastrointestinal sistemle ilişkili ise bu ilişki ortadan kaldırılmalıdır.

4. NÖROENTERİK KİSTLER

Spinal kanalın kapanma sürecinde embriyonik germ hücrelerinin anormal ayrılması sonucu gelişir. Embriyogenezisin üçüncü haftasında notokordun önbarsaktan inkomplet ayrılması sonucu ortaya çıkan bir patolojidir. 1960'da *Bentley* ve *Smith* tarafından tanımlanmıştır. Fistül, sinüs, enterik divertikül, posterior enterik kist varyasyonları mevcuttur. Nöroenterik kistler her yaşta görülebilir ancak çoğu hayatın ilk bir yılı içinde bulgu verirler. Kız ve erkeklerde eşit oranda görülmektedir (11).

Nöroenterik kistler düz kastan oluşan duvar yapısına sahiptir, çoğunlukla ektopik gastrik mukoza içeren epitel ile döşelidir. %10-15'ine intraabdominal intestinal duplikasyon eşlik etmektedir. Semptomlar, kistin büyüklüğüne ve mediyastinal yapılarla basısına bağlı olarak değişiklik gösterir. Olguların %70'inde, mediyastinal kitle, solunum yakınmaları ve vertebra anomalisi birlikteliği vardır. Çoğunlukla alt servikal ve üst

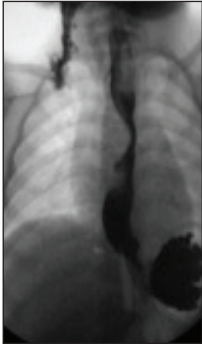
torasik vertebraları kapsayan vertebra anomalileri eşlik eder ve spinal kanala uzanım gösterir. Nöroenterik kistlerin çoğu sadece fibröz bir bantla vertebral kolona tutunmuştur. Beyin, pelvis ve subkutan dokuda da yerleşebilir. Mediyasten yerleşimli olanların %90'ından fazlası posterior mediyastende yer alır (12).

Kitle etkisi ile intraspinal bası yaparak, nörolojik semptomlara (sırt ağrısı, duyuşal ve motor defisit) neden olurlar. Spinal kanal tutulumuna göre semptomlar; basit duyuşal bozukluklardan, sırt ağrısı, hissizlik, motor kayıp ve meningeal irritasyon bulgularına kadar değişiklik gösterir. Nörolojik semptomlara olguların %50'sinde rastlanmaktadır. Gastrik mukoza içeren kistlerde kist içine kanama, anemi görülebilir. Kistin perforasyonu ve plevral boşluğa açılması rastlanan bulgulardandır (13).

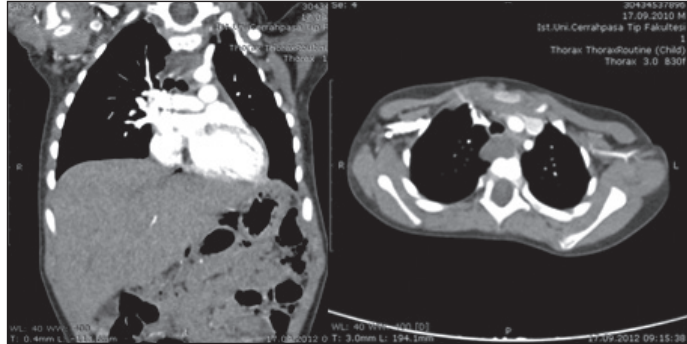
Tanı büyük mediyastinal kistlerde prenatal dönemde yapılan ultrasonografi ile konulabilir. Doğum sonrası değerlendirmede ilk yapılacak tetkik direk akciğer grafisidir. Posterior mediyastende vertebral anomalinin eşlik ettiği kitle izlenir. Ultrasonografi kistik kitleleri tanımlamada yararlıdır. Baryumlu pasaj grafilerinde özefagusa bası ve itilme bulguları görülebilir (**Resim 4**). BT ile kitlenin kistik karakterde olduğu ve vertebral anomaliler görülebilir (**Resim 5**). Özellikle MRG spinal kanal ilişkisini göstermede çok önemlidir (**Resim 6**) (14).

Nöroenterik kistlerin ayırıcı tanısında bronkojenik kist, konjenital kistik adenomatoid malformasyon, özefageal duplikasyon kisti ve konjenital diyafragma hernisi yer almaktadır. Vertebra anomalisinin eşlik ettiği lezyonlarda nöroenterik kist olma olasılığı yüksektir.

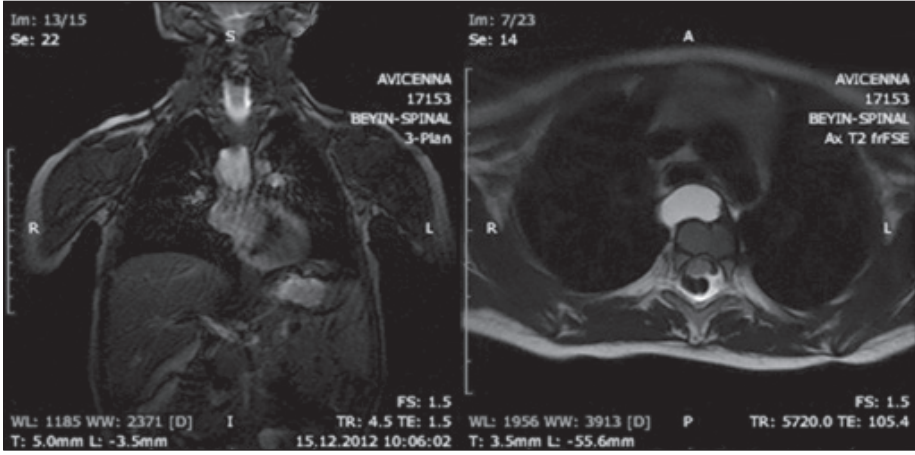
Nöroenterik kistlerde de tedavi komplet eksizyondur. Cerrahi öncesi kistin spinal kanal ile olan ilişkisi tam olarak ortaya konulmalı ve laminektomi gerekip gerekmediği



Resim 4. Nöroenterik kiste bağlı D4-D5 düzeyinde özefagusa posteriodan eksternal bası.



Resim 5. Orta mediyasten posteriorda D3-D5 düzeyinde prevertebral alanda kraniokaudal boyutu 2,8 cm olan aksiyel boyutları 2,6x1,6 cm ölçülen fuziform şekilli kistik dansitede lezyon mevcuttur.



Resim 6. Nöroenterik kist olgusunun MR kesitleri.

beyin cerrahisi ekibine danışılmalıdır. İkinci önemli nokta, kistin gastrointestinal sistem ile ilişkisidir. Doğru değerlendirme ve uygun cerrahinin uygulanması önemlidir. Kistin aspirasyonu ve tam olmayan eksizyonlardan kaçınılmalıdır. Eğer kist rastlantısal olarak saptandı ise elektif şartlarda ameliyat edilebilir. Ameliyatta kistin tüm içeriği çıkarılmalıdır. Asemptomatik olgularda önce intraspinal uzanan kısmı çıkarılabilir. Semptomatik olgularda semptomu neden olan komponent öncelikli olarak çıkarılmalıdır. Ameliyattan sonra rezidüel dokuya ya da sinir hasarına bağlı nörolojik defisit görülebilir. Olgular nörolojik açıdan en az iki yıl takip edilmelidir (12,15).

KAYNAKLAR

1. Ferraro P, Martin J, Duranceau ACH. Foregut cysts of the mediastinum. In Shields TW, LoCicero J, Reed CE, Feins RH ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 7 th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009:2519-30.
2. Yazıcı ÜE, Çelik A. Mediastinal Kistik Lezyonlar. *Toraks Cerrahisi Bülteni*, 2011;66-72.
3. Alptekin A, Özcan R, Mammadov E., Tütüncü Ç, Kurugoglu S, Dervisoglu S, Elicevik M, Tekant GT, Sarımurat N, Erdogan E, Yeker D. Çocukluk Yaş Grubunda Bronkopulmoner Malformasyonlar 28. *Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi*, 22-25 Eylül, 2010, Antalya.
4. Shah SK, Stayer SE, Hicks MJ, Brandt ML. Suprasternal bronchogenic cyst. *J Pediatr Surg*. 2008 Nov;43(11):2115-7.
5. Susumu F, Hwang E, Nobuaki Sekido, Yasuharu Kaizaki4, Yoshiyuki Arai. Paroxysmal Atrial Fibrillation due to Bronchogenic Cyst. *Inter Med* 49: 2107-2111, 2010.
6. S.Frye, JM DeCou. Pediatric bronchogenic cyst complicated by atypical mycobacterium infection: a case report. *Cases Journal* 2009, 2:8070.
7. Fievet L, D'Journo XB, Guys JM, Thomas PA, De Lagausie P. Bronchogenic cyst: best time for surgery? *Ann Thorac Surg*. 2012 Nov;94(5):1695-9.

8. Lesaffer J , Heremans B , De Leyn P , Van Raemdonck D. Video-assisted mediastinoscopic resection of a large symptomatic bronchogenic cyst *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 12 (2011) 1071–1073.
9. De Giacomo T, Diso D, Anile M, Venuta F, Rolla M, Ricella C, Coloni GF. Thoracoscopic resection of mediastinal bronchogenic cysts in adults. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009 Aug;36(2):357-9.
10. J.L. Michel, Y. Revillon, R. Montupet, F. Sauvat, S. Sarnacki, N. Sayegh, and C. N-Fekete Thoracoscopic Treatment of Mediastinal Cysts in Children *Journal of Pediatric Surgery*, Vol33, No 12 (December), 1998: pp 1745-1748.
11. Sarımurat N, Emre S. Bronkopolmoner malformasyonlar ve konjenital diafragma hernisi. *Türk Ped Arş* 2010;45 Özel sayı:68-71.
12. Schurink M, van Herwaarden-Lindeboom MY, Coppes MH, Veldhuizen AG, Koetse HA, de Langen ZJ. Neurenteric cyst--a case report of this rare disorder. *J Pediatr Surg.* 2007 May;42(5):E5-7.
13. Gadodia A, Sharma R, Jeyaseelan N, Aggarwala S, Gupta P. Prenatal diagnosis of mediastinal neurenteric cyst with an intraspinal component. *J Pediatr Surg.* 2010 Jun;45(6):1377-9.
14. Setty H, Hegde KK, Narvekar VN. Neurenteric cyst of the posterior mediastinum. *Australas Radiol.* 2005 Apr;49(2):151-3.
15. Quentin Ballouheya, Philippe Galiniera, Olivier Abboa, Guillaume Andrieub, Christiane Bauninc, Agnès Sartord, Jean Luc Rittiée and Bertrand Léobonf. The surgical management and outcome of congenital mediastinal malformations. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 14 (2012) 754–759.