

# Bebek ve Çocuklarda Gastroenterik Kistler ve Nöroenterik Kistler

Yücel Akkaş

**G**astroenterik ve nöroenterik kistler bebek ve çocukluk döneminde nadir görülürler. Bu kistler spinal kanalla ilişkili veya ilişkisiz endodermal elemanların sebat etmesi ile birlikte embriyonik germ hücre tabakalarının anormal ayrışması sonucu oluşur. Nöroenterik kistler servikal veya torakal vertebra anomalileri ile birlikte olabilen ince duvarlı kistik yapılardır (1). Spinal kanalla da ilişkileri bulunmaktadır (2). Mediyastinal gastroenterik kistler diyafram altındaki gastrointestinal sistemle ilişkili olabilir veya olmayabilir. Vertebra anomalileri eşlik edebilir ama bunlarda spinal kanalla ilişki bulunmaz.

## Etiyoloji

Enterik kistlerin oluşumunda değişik teoriler ortaya atılmıştır. En çok şu iki teori kabul görmüştür. Birinci teori notokordun tam ayrışmaması ve ektoderm ve endoderm adezyonudur (1). Diğer görüş ise *Bremer* tarafından bildirilen gastroenterik ve nöroenterik kistlerin ortak bir embriyolojik defekten köken aldığı ve gastroenterik kistler, nöroenterik kistler ile dorsal enterik fistül ve diyastematomyelinin bir anomali spectrumunun parçaları olduğudur (1,3).

## A. NÖROENTERİK KİSTLER

### Klinik

Tanı aşamasında hastalar yenidoğandan erişkin yaşa kadar geniş bir aralıktadır. Genellikle yaşamın ilk yılında nöroenterik kist tanısı konur. Gebelikte tanı çok nadir konulur. *Gadodia A. ve ark.ları* 28 haftalık gebede antenatal ultrasonla spinal kanalla ilişkili ve vertebra anomalileri de olan nöroenterik kist tanısı koyduklarını bildirmişlerdir (4). Has-

talarn bazıları asemptomatik olabilir ve tesadüfen çekilmiş akciğer grafilerinde kistik lezyon görülebilir. Kistin boyutunun büyüklüğüne, lokalizasyonuna ve mediastinal ve spinal yapılarla yaptığı basılara bağlı olarak semptom verebilirler. *Ahmed ve ark.* hastaların %70'inde solunum problemleri, mediastinal kitle ve vertebra anomalilerini de içeren triad bildirmişlerdir (5). En sık görülen semptomlar havayoluna olan basıdan dolayı dispne, öksürük, stridor ve respiratuar distrestir. Birçok yenidoğanda doğumdan hemen sonra kistin büyüklüğü ve etraftaki yapılarla basısından dolayı nefes darlığı görülür (6). Ektopik gastrik mukoza içeren kistlerde gastrik şikayetler olabilir. Eğer kist diyafram altındaki gastrointestinal sistemle bağlantılı ise asit sekresyonu ülserasyona ve gastrointestinal kanamaya yol açabilir (7).

Mediastindeki çoğu nöroenterik kistler meduller invazyon olmadan spinal kanala doğru büyüyebilir ve spinal anomali ile birlikte tanımlanırlar. Spinal anomaliler genellikle alt servikal ve üst torakal bölgelerde lokalize olurlar (1). Bu anomaliler vertebra füzyonu, hemivertebra, anterior spina bifida veya intraspinal kitle olabilir (8-10). Vertebral kolon ile fibröz bağlantısı olan birçok nöroenterik kist vardır. Minimal mediastinal invazyonu olan fakat sadece nörolojik semptomlarla başvuran hastalar da mevcuttur (11). En sık görülen nörolojik semptomlar sırt ağrısı, duyu ve motor kaybı, yürüme bozukluğu ve meningeal irritasyon bulgularıdır (1).

## Patoloji

Nöroenterik kistin intraspinal komponenti ince bir konnektif doku kılıfının desteklediği silindirik epitelyum tabakasından oluşan ince duvarlı yapı olarak tanımlanmıştır (12). Kistlerin büyük çoğunluğu tek katlı silyasız müsin üreten silindirik veya pseudostrafiyeye veya squamoz hücrelerle kaplı küboidal epitelyum içerirler (13). Mide mukozası veya ince barsak mukozası içeren kistler de bildirilmiştir (9).

Spinal kanalın dışındaki kist kısımları kalın, düz kas tabakası ve ektopik gastrik mukoza içerir. İntratorasik komponenti proksimal gastrointestinal kanalla diyafragma aracılığıyla ilişkili olabilir (1).

## Tanı

Nöroenterik kist tanısı genellikle standart akciğer grafilerinde paravertebral sulkus veya viseral kompartmanda kitle görünümü görülmesi ile konur. Özefagografiler kitleye bağlı yer değişikliğini gösterir. Standart akciğer grafileri ile spinal anormallikler görülebilir. Nörolojik semptomları olan hastalarda myelografi ile kompresyon veya tam blok görülebilir. Bilgisayarlı tomografi ile standart düz grafilerle görülemeyen nöroenterik kistler görülebilir ve vertebra anomalileri ayırt edilebilir. Manyetik rezonans görüntülemesi ile nöroenterik kist, vertebra ve spinal kanal anomalileri ve intraspinal kistler görülebilir. MR görüntüleme spinal anomalilerin saptanmasında en etkin yön-

temdir. *Pierot ve ark.ları* intraspinal lezyonların ayırt edilmesi ve medüller kompresyon varlığının saptanabilmesi için gadolinium-diethylenetriamine-pentaacetic asit verilerek uygulanan MR görüntülemesini önermişlerdir (14). Nöroenterik kistlerin bir çoğunda ektopik gastrik mukozaya bulunmasından dolayı teknesyum 99m per تکناتate taraması preoperatif lezyonları tanımlayabilir. Antenatal USG ile büyük bir mediastinal nöroenterik kist tanısı prenatal olarak konmuştur (4).

## Tedavi

Seçilecek tedavi mediastinal nöroenterik kistin tam rezeksiyonu olmasına rağmen daha önceki dönemlerde kist aspirasyonu, marsupializasyon ve parsiyel rezeksiyon gibi yöntemler kullanılmıştır. *Maeda ve ark.ları* minitorakotomi, servikal insizyon ve median sternotomi ile de kist eksizyonları bildirmişlerdir (15). Operasyon öncesinde kistin spinal veya diyafragma altına yayılıp yayılmadığı görüntüleme yöntemleri ile tespit edilmelidir. Kist eksizyonu standart torakotomi ile yapılmaktadır. Eğer kist diyafragma altına uzanıyorsa torakoabdominal insizyon veya torakotomi ve laparotomi insizyonu gerekecektir. Eğer kist spinal kanala uzanıyorsa laminektomi gerekecektir (1).

Son yıllarda bebek ve çocuklarda VATS (video-assisted thoracic surgery) ile minimal veya intraspinal genişlemesi olmayan her lokalizasyondaki kistler başarı ile rezeksiyon edilmiştir (15,16).

## B. GASTROENTERİK KİSTLER

### Klinik

Yenidoğandan erişkin yaşa kadar görülmesine rağmen bu kistlere hayatın ilk yılında tanı konur. Hastalarda en sık kistin boyutuna bağlı olarak akciğere basısına bağlı olarak kompresyon, mediasteninin viseral kompartmanında boyuta bağlı semptomlar ve ektopik gastrik dokuya bağlı peptik komplikasyonların neden olduğu semptomlar görülebilir. En sık görülen semptomlar öksürük, dispne, ağrı, disfaji ve kusmadır. Bazı çocuklarda kilo kaybı ve büyüme geriliği görülebilir (1). *Pokorny ve Goldstein* yenidoğanlarda solunumsal problemlerin daha çok görülmesine karşılık daha büyük çocuklarda ağrı ve melena şikayetlerinin görüldüğünü bildirmişlerdir (17). Kist içindeki gastrik doku peptik ülserasyona neden olur, eğer gastrointestinal sistemle bağlantısı mevcutsa kanamaya neden olabilir. Ülser bronşa açılıp hemoptiziye veya parankime doğru perforasyon olup, pulmoner hemorajiye neden olabilir (18,19). Enfekte kistin cilde spontan açıldığı ve ciltte şiddetli tahriş meydana getirdiği ve kistin rezeksiyonundan sonra tam düzelme olduğu bildirilmiştir (20).

Gastroenterik kistler çoğunlukla vertebral anomalilerle birlikte bulunur. Bu anomaliler hemivertebra, vertebra füzyonu ve spina bifidadır. Gastroenterik kistlerin vertebral kolon

ile ilişkileri bulunmaz bu da onların nöroenterik kistlerden ayırt edici özelliğidir (1). *Akal ve ark.ları* total situs inversusla birlikte olan dev dambıl şeklinde gastroenterik kist vakası bildirmişlerdir (21).

## Patoloji

Gastroenterik kistler genellikle viseral mediyastinal alanda lokalize olurlar. Bir kısmı toraks boşluğu içinde olabilirken diğer bir kısmı da özefageal hiatus veya diyafragmatik bir defekt yoluyla intraabdominal bir organ ile ilişkili olabilir. Bu intraabdominal organlar midenin büyük ve küçük kurvaturaları, duodenum, proksimal ince barsak ve duktus pankreatikustur (1).

Kistin patolojik incelemesinde kist içinin tipik gastrik mukoza ile kaplanmış olduğu görülür. Bildirilen kistlerin hepsi için olmasa da çoğunluğunda tipik gastrik mukoza ile birlikte muskularis muokaza, submukoza ve iki veya üç kat düz kas tabakası bulunur. Genellikle serozası olmaz ama bir vakada mikst seroza bildirmiştir (22). *Anagnostou ve ark.ları* intratorasik enterik kist içinde pankreatik doku olan bir vaka ve sadece bu vakayla birlikte sadece iki vakada olduğunu bildirmişlerdir (23). *Fumihiro ve ark.ları* ileri yaşta pankreatik doku içeren anterior mediyastinal gastroenterik kist vakasında diabetes mellitusun kistin rezeksiyonundan sonra düzeldiğini bildirmişlerdir (24).

## Tanı

Genellikle düz akciğer grafisinde tespit edilirler. Prenatal USG ile doğum öncesi tespit edilebilirler (25). Radyolojik olarak trakea ve kalpte yer değiştirme ile birlikte posterior kitle imajı olarak görülürler ve genellikle sağ tarafta bulunurlar (20,26). Bronkogramlar yer değişikliğini, obstrüksiyonu, bronşektazi ve nadiren bronkokistik fistülü gösterebilirler (18). Baryumlu özefagus grafisi ile gastroenterik kist tarafından itilen özefagus-taki yer değişikliği gösterilebilir. Üst gastrointestinal baryumlu radyografi kullanılarak, kistin retrograt dolumu ile diyafragma altındaki gastrointestinal sistemle bağlantısı gösterilebilir. Günümüzdeki en önemli tanı yöntemleri CT ve MR'dır. Technetium 99m pertechnetate taraması ile toraks içindeki ektopik gastrik mukoza taranabilir (1).

## Tedavi

Daha önceleri tedavide kist aspirasyonu, marsupializasyon ve eksternal drenaj yöntemleri kullanılmıştır. Marsupializasyon tekniği uygulanan hastalarda mortalite, skoloz ve göğüs duvarı deformitesi gibi morbiditeler bildirilmiştir. Günümüzde önerilen tedavi kistin torakotomi yoluyla tam eksizyonudur. Seçilmiş vakalarda VATS ile kistin eksizyonu önerilmektedir. Diyafragma altından köken alan kistlerde diyafragma altındaki kısımların da eksize edilmesi gerekir. Komşu bronş ya da akciğer parenkiminde gastrik salgı harabiyete neden olmuşsa akciğer rezeksiyonu da gerekebilir (1).

Marsupializasyon uygulanan hastalarda göğüs duvarı deformiteleri, skolyoz gibi morbidite ve mortalite gelişirken erken tanı ve tam rezeksiyon uygulanan vakalarda prognoz mükemmeldir (1).

#### KAYNAKLAR

1. Touloukian R.J, Rescorla F.J, Grosfeld J.L. Gastroenteric Cysts and Neurenteric Cysts in Infants and Children. Ed: Shields T.W, Locicero III J, Ponn R.B, Rusch V.W. General Thoracic Surgery. Sixth Edition, Lippincott Williams and Wilkins, USA, 2005; pp:2843-51.
2. Alrabeeh A, Gillis DA, Giacomantonio M, Lau H. Neuroenteric cysts a spectrum. *J Pediatr Surg*, 1988; 23:752
3. Işıtmangil T, Balkanlı K. Mediyastinal kistler. Ed:Ökten İ. Göğüs Cerrahisi. 1. Baskı, Sim Matbaacılık, Ankara, 2003; pp:1153-72.
4. Gadodia A, Sharma R, Jeyaseelan N, Aggarwala S, Gupta P. Prenatal diagnosis of mediastinal neuroenteric cyst with an intraspinal component. *J Pediatr Surg*, 2010; 45(6):1377-9.
5. Ahmed S,, Jolleys A, Dark JF. Thoracic enteric cysts and diverticulae. *Br J Surg*, 1972; 59:963.
6. Ermiş B, Yıldırım M, Numanoğlu V, Er E, Bektas S. Mediyastinal enteric cyst:an unusual cause of neonatal respiratory distress. *J Pediatr*, 2010; 157(4):692.
7. Kropp J, Emons D, Winkler C. Neuroenteric cyst diagnosed by technetium-99m pertechnetate sequential scintigraphy. *J Nucl Med*, 1987; 28:1218.
8. Fallon M, Gordon ARG, Lendrum AC. Mediyastinal cysts of foregut origin associated with vertebral abnormalities. *Br J Surg*, 1954; 41:520.
9. Rhaney K, Barclay GPT. Enterogenous cysts and congenital diverticula of the alimentary canal with abnormalities of the vertebral column and spinal cord. *J Pathol*, 1959; 77:457.
10. Beardmore HE, Wigglesworth FW. Vertebral anomalies and alimentary duplication. *Pediatr Clin North Am*, 1958; 5:457.
11. Menezes A, Ryken T. Craniocervical intradural neuroenteric cysts. *Pediatr Neurosurg*, 1995; 22:88.
12. D'Almeida, Stewart DH. Neuroenteric cyst:case report and literature review. *Neurosurgery*, 1981; 8:596.
13. Lerma S Roda JM, Villarejo F, Perez-Higueras A, Gutierrez-Molina M, Blazques MG. Intradural neuroenteric cyst:review and discussion. *Neurochirurgia*, 1985; 28:228.
14. Pierot L, Dormont D, Queslati S, Cornu P, Rivierez M, Bories J. Gadolinium-DTPA enhanced MR imaging of intradural neuroenteric cysts. *J Comput Assist Tomogr*, 1988; 12-762.
15. Maeda H, Kanzaki M, Sakamoto K, Yoshiya T, Wachi N, Kikkawa T, Isaka T, Shimizu T, Oyama K, Murasugi M, Onuki T. Surgical treatment for mediastinal cysts. *Kyobu Geka*, 2012; 65(11):946-9.
16. Patric DA, Rosenberg SS. Thoracoscopic resection of mediastinal masses in infants and children: an evaluation of technique and results. *J Pediatr Surg*, 2001; 36:1165.
17. Pokorny WJ, Goldstein IR. Enteric thoracoabdominal duplications in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1984; 87:821.

18. Davis EW, Salkin D. Intrathoracic gastric cysts. *JAMA*, 1947; 135:218.
19. Macpherson RI, Reed MH, Ferguson CC. Intrathoracic gastrogenic cysts:a cause of lethal pulmonary hemorrhage in infants. *J Can Assoc Radiol*, 1973; 24:362.
20. Nicholls MF. Intrathoracic cyst of intestinal structure. *Br J Surg*, 1940-1941;28:137.
21. Akal M, Dikmen E, Sertçelik A, Dizbaysak S. Giant dumbbell-shaped gastroenteric cyst presenting with total situs inversus. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002; 21(1):133-5.
22. Mixer CG, Clifford SH. Congenital mediastinal cysts of gastrogenic and bronchogenic origin. *Ann Surg*, 1929; 90:714.
23. Anagnostou E, Soubasi V, Agakidou E, Papakonstantinou C, Antonitsis P, Leontsini M. Mediastinal gastroenteric cyst in a neonate containing respiratory-type epithelium and pancreatic tissue. *Pediatr Pulmonol*, 2009; 44(12):1240-3.
24. Shoji F, Takeo S, Shikada Y, Katsura M. Anterior mediastinal gastroenteric cyst containing pancreatic tissue influenced the diabetes mellitus status. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013;16(3):413-5.
25. Newnham JP, Crues JV 3rd, Vinstein AL, Medearis AL. Sonographic diagnosis of thoracic gastroenteric cyst in utero. *Prenat Diagn*, 1984; 4:467.
26. McLetchie NG, Purvis JK, Saunders RL. The genesis of gastric and certain intestinal diverticula and enterogenous cysts. *Surg Gynecol Obstet*, 1954; 99:135.