

# Pediatric Thoracic Tumors

PEDIATRIC THORACIC TUMORS

Dr.Sadi KAYA, Dr.Ömer SOYSAL, Dr.irfan TAŞTEPE, Dr.Güven ÇETİN, Dr.Mehmet ÜNLÜ

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi Göğüs Cerrahi Kliniği, ANKARA

## ÖZET

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi, Merkezi Göğüs Cerrahi Kliniğinde 1986-1990 tarihleri arasında 47pediatrik torasik tümörlü hastaya cerrahi tedavi uygulanmıştır. On nörojenik tümör, dokuz lenfoma, altı bronş adenomu, dört timik tümör, üç osteojenik tümör, üç eozinofilik granüloma, iki plazma hücreli granüloma, iki mezotelyoma, dört metastatik akciğer tümörü, birer olgu embriyoner karsinoma, malign epitelial tümör, benign kistik teratom ve lipomdur. Cerrahi prosedür olarak -17 hastada torakotomi ve komplet eksizyon, 14 olguda torakotomi ve biopsi, yedi olguya mediastinotomi ile biopsi, dört olguya parsiyel toraks duvarı veya kat rezeksiyonu, iki mezotelyoma olgusuna torakotomi ve dekortikasyon, bir timoma vakasına median sternotomi ve timektomi, bir lenfoma vakasına median sternotomi ve biopsi, bir toraks duvarında lipom olgusuna eksizyon uygulanmıştır. Çocukluk çağında %52 insidansla en sık mediastinal tümörler görülmektedir. Olgularımızın %57'si malign, %43'ü benign natürlü idi. Pediatrik torasik tümörlerin tanı ve tedavisinde cerrahi prosedürler genellikle zorunludur.

Anahtar Kelimeler: Pediatrik torasik tümör, Cerrahi prosedür

T Klin Pediatri 1992,1:15-18

Geliş Tarihi: 22.11.1991

Kabul Tarihi:20.3.1992

Yazışma Adresi: Dr.Ömer SOYSAL  
Beşiktaş Sok. Gazino Durağı No:45/11  
Keçiören-ANKARA

Not: Bu yazı 2-7 Haziran 1991 tarihinde izmir'de yapılan IX. Ulusal Kanser Kongresi ve VI. Pediatrik Tümörler Kongresinde bildiri olarak sunulmuştur,

Anatolian J Pediatr 1992, 1

## SUMMARY

Between 1986-1990 pediatric patients who had thoracic tumor were treated surgically in Thoracic Surgery Clinic of Atatürk Thoracic Diseases and Thoracic Surgery Center.

Ten of them had neurogenic tumors, nine lymphomas, six bronchial adenomas, four thymic tumors, three osteogenic tumors, three eosinophilic granulomas, two plasma cell granulomas, two mesotheliomas, four metastatic-lung tumors and embryonic carcinoma, malignant epithelial tumor, benign cystic teratoma, and lipoma one each.

17 patients were treated with thoracotomy and complete excision 14 patients with thoracotomy and biopsy, seven with mediastinotomy and biopsy, four with partial resection of thoracic wall or a rib, two with mesothelioma were treated with thoracotomy and decortication, one with thymoma was treated with median sternotomy and thymectomy, one lymphoma with median sternotomy and biopsy and the lipoma at the thoracic wall was excised completely.

With an incidence of 52%, mediastinal tumors are the most common tumors in thorax in childhood. 57% of our pediatric thoracic tumors were malignant and 43% benign. Surgery is generally indicated in diagnosis and treatment of pediatric thoracic tumors.

Key Words: Pediatric thoracic tumor, Surgical procedure

Anatolian J Pediatr 1992,1:15-18

Çocukluk çağında toraksda en sık görülen tümörler nörojenik tümörler ve lenfoid doku tümörleridir. Her ikisinde mediasten kökenli olup, Müllen ve Richardson (1986) çocuklarda ön mediasten kitlelerinin %45'inin lenfoma olduğunu bildirmiştir (1). De Vita (1985 0-2 yaşda nöroblastomayı, 3-17 yaşda lenfoid doku tümörlerini en sık pediatrik torasik tümör olarak bildirmiştir.

15

Son yıllarda tanı yöntemlerinde büyük gelişmeler olmasına karşın, toraks tümörlerinde, hâlâ, operasyon öncesi tanıda güçlük çekilmektedir. Torasik çocuk tümörlerinin çoğunun mediasten kökenli olması, preoperatif tanı zorluğunu arttırmaktadır. 47 pediatrik torasik tümör olgumuzun %52'si (24 olgu) mediastinal, %38'i (18) pulmoner, %10'u (5) toraks duvarı kökenlidir.

## MATERYEL VE METOD

1986-1990 tarihleri arasında, Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, Göğüs cerrahisi kliniğinde cerrahi tedavi uygulanan 52 pediatrik tümör olgusu yazımıza alınmıştır. Hastaların en küçüğü dört, en büyüğü 17 yaşında olup, ortalama yaş 12.2'dir. 30 vaka adolesan (12-17 yaş), 17 vaka çocukluk (3-11 yaş) yaş grubunda idi. Olguların 48'inde dispne, öksürük, %26'sında göğüs ağrısı semptomları, altı olgumuzda uzun süreli öksürük, balgam çıkarma, ateş semptomları epizotlar halinde mevcuttur. Bir olgumuz bize Myasthenia Gravis tanısı ile operasyon için başvurdu. Üç vakamızda toraks duvarında şişlik mevcuttu. Fizik muayene, vakaların çoğunda sekonder akciğer enfeksiyonu bulguları yanında, iki olguda plevral sıvıya bağlı ilgili hemitoraksda matite ve solunum seslerinde azalma saptandı. Toraks duvarı patolojilerinde ele gelen kitle mevcuttu. Olguların hiçbirinde supraklavikular, servikal ve diğer bölgelerde palpabl lenf nodu yoktu. Postoperatif metastatik tümör olarak raporlanan olgulardan biri, bize müracaatından yedi ay önce mide karsinomu tanısı almıştı.

Olgularımız postero anterior ve lateral toraks radyogramları, bazı olgularda konvansiyonel toraks tomografisi ve kompüterize toraks tomografisi ile değerlendirilmiştir. Bu görüntüleme yöntemleri ve diğer bulguların ışığı altında torakotomi, mediastinotomi ve median sternomi prosedürlerinden biri tanı ve tedavi amacıyla seçildi. Çocuklarda bronşial karsinoma teorik olarak görülmediği için, bronkoskopi tanı için kullanılmamıştır. Plevral sıvısı olan iki olgumuzdan birine, birlikte pnömotoraks da olduğundan tüp torakostomi, diğerine torasentez uygulandı. Bu iki olguya daha sonra torakotomi uygulanmıştır.

## SONUÇLAR

10 nörojenik tümör olgumuzda, üç malign schwannoma, iki schwannoma, iki nöroblastoma, iki gangliöroblastoma, bir gangliöroma vardı. Hepsine torakotomi uygulanmış, yedi tümöre komplet eksizyon, iki vakada residütümör bırakmak zorunda kalınarak totale yakın eksizyon uygulanmış, bir 14 yaşında nöroblastoma olgusu ise inoperabl malign tümör tanısı ile opere edilip, sadece biyopsi yapılabilmıştır. Lenfoma olgularından beş tanesine bilateral mediastinal kitle ve lenfoma ön tanıları ile mediastinotomi ve biyopsi, dördüne rezektabl mediastinal kitle düşünülerek torakotomi ile parsiyel eksizyon veya biyopsi, bir olguda ise rezektabl mediastinal tümör düşünülerek median sternotomi ve biyopsi

uygulanmıştır. Altı bronş adenomu olgumuzdan beşi karsinoid tümör olup; sekonder obstrüktif, enfeksiyon, bronşektazi ve destroyed lop veya lung nedeniyle bir olguya sol pnömonektomi, bir olguya sleeve orta lobektomi, bir bilobektomi inferior, bir sağ alt lobektomi, bir vakada ise trakeaya wedge rezeksiyon uygulanmış, bir mukoepidermoid adenoma olgusunda ise bilobektomi inferior uygulanmıştır. Bronş adenomu olgularının hepsi, preoperatif rigid bronkoskopi ile makroskopik olarak bronş adenomu tanısı almış vakalardı. Timik tümörlerden üç olguya mediastinal kitle (bir timüs hiperplazisi, iki malign schwannoma) ön tanıları ile mediastinotomi ve biyopsi, bir myasthenia gravis olgusunda ise median sternotomi ve timektomi uygulanmıştır. Osteojenik tümörlerden iki olgumuz osteokondrom, bir olgumuz kondrosarkom olup her üçüne de kot rezeksiyonu uygulanmıştır. Osteokondrom olgularının ekstremitelerde ve ailesinde multipl ekzositozlar mevcuttu, bu nedenle multipl herediter ekzositoz tanısı almışlardır. Eozinofilik granuloma olgularından ikisine mikrokistik akciğer hastalığı ve malign tümör ön tanıları torakotomi ve biyopsi, birine ise kot rezeksiyonu yapılmıştır. Mezotelyoma olgularımız 12 ve 14 yaşında olup, birine hidropnömotoraks nedeniyle tüp torakostomi, diğerine plevral sıvı nedeniyle torasentez uygulanmış, daha sonra her iki vakaya torakotomi ve dekortikasyon uygulanmıştır. Teratom olgumuza torakotomi ile komplet eksizyon, embriyoner karsinomaya ise torakotomi ve biyopsi uygulanmıştır. Malign epitelyal tümör olgumuza sağ alt lobektomi yapılmıştır. Toraks duvarında lipom olgumuz basit komplet eksizyon ile çıkartılmıştır. Dört metastatik akciğer tümörü olgumuza torakotomi ile tanı konmuştur.

## TARTIŞMA

Çocukluk çağında, toraksda en sık mediastinal tümörler görülür. Serimizde bu oran 24 vaka ile %52'dir. Ayrıca 18 vaka (%38) pulmoner, beş vaka (%10) toraks duvarı kökenliydi. Olgularımızın %57'si malign, %43'ü benign natürlüdür. Olgularımız çocukluk ve adolesan yaşda olduğu için lenfoid doku tümörleri ön plana çıkmaktadır. De Vita (1985) bu yaş grubunda toraksda en sık lenfomanın görüldüğünü bildirmiştir (2). Müllen ve Richardson'a (1986) göre çocuklarda anterior mediastinal tümörlerin %45'i lenfomadır (1). Davis ve ark. (1987) lenfomanın her yaş için, ikinci sıklıkta görülen mediastinal tümör olduğunu bildirmiştir (3). Bu bilgilere göre çocukluk yaş grubunda en sık görülen anterior mediastinal tümör lenfoma olmaktadır.

Çocuk ve erişkinlerde en sık görülen mediastinal tümör nörojenik tümörlerdir. Bu, tüm mediastinal tümörlerin %13-30'udur (4). Çocukta mediastinal nörojenik tümörlerin yaklaşık yarısı maligndir, erişkinde bu oran %10'un altındadır (4). Gale ve ark. (1974) sinir kılıfı tümörü olan 23 erişkinin sadece birinde malign varyete bildirmişlerdir (5). Kliniğimizde tanı konan 10 nörojenik tümör vakasının yedisi malign natürlü idi. Nöroblastoma

Tablo 1. Tümör grupları dağılımı

	Sayı	%
Nörojenik tümör	10	21.3
Lenfold doku tümörü	9	19.3
Bronş adenomu	6	12.6
Timik tümör	4	8.6
Osteojenik tümör	3	6.4
Eozinofilik granuloma	3	6.4
Plevral mezotelyoma	2	4.2
Plazma hücreli granuloma	2	2.4
Embriyoner karsinoma	1	2.1
Benign kistik teratoma	1	2.1
Malign epitelyal tümör	1	2.1
Lipom	1	2.1
Metastatik tümör	4	8.6

Tablo 2. Cerrahi Prosedür

	Sayı	%
Torakotomi ve komplet eksizyon (lobektomi ve pnömonektomi dahil)	17	36.3
Torakotomi ve biyopsi	14	29.8
Mediastinotomi ve biyopsi	7	14.9
Toraks duvarı veya kot rezeksiyonu	4	8.5
Torakotomi ve dekortikasyon	2	4.2
Median stemotomi, komplet eksizyon	1	2.1
Median stemotomi ve biyopsi	1	2.1
Lipom eksizyonu	1	2.1
	47	

0-2 yaş grubunda en çok görülen pediatrik torasik tümör olarak De Vita (1985) tarafından bildirilmiştir (2). Bu yaş grubunda (0-2 yaş) vakamız olmadığı için, nöroblastoma sayısı (iki vaka) az bulunmuştur.

Bronş adenomu erişkin tümörü olup, Paulson ve Ginsberg (1972) in 71 vakalık serisinde en küçük yaş 14, ortalama yaş 48 olarak bildirilmiştir (6). Bizim altı olgumuzda en küçük 13, en büyüğü 17 yaşında olup, ortalama yaş 14.5'dur. Bu olguların hepsine, kliniğimize geç gelmeleri nedeniyle, bronkotomi ve adenom rezeksiyonu uygulanamamış, harap olmuş parankim ve bronşektazi nedenleriyle pulmoner rezeksiyon yapılmıştır.

Mezotelyoma ülkemizde siktir. Hastanemizde son on yılda toplam 126 mezotelyoma olgusuna tedavi uygulanmıştır. Asbestoz ile mezotelyomanın sebep sonuç ilişkisi hakkında çok yayın vardır ve ilişkisi kanıtlanmıştır. Fakat asbest ile temasdan yaklaşık 20 yıl sonra risk oluşmakta, 35-40 yıl sonra insidansı artmaktadır

(7). Bizim olgularımız 12 ve 14 yaşında idi, bu nedenle asbest dışı karsinojen faktörleri, etyolojide öncelikle düşünmek daha doğru olacaktır.

Eozinofilik granuloma langerhans hücreli histiyositozis grubundan bir hastalık olup, histiyosit proliferasyonu ile karakterizedir. Neoplazi olup olmadığı tartışmalıdır, sıklıkla akciğer ve kemikte granümatöz lezyonlar oluşturur. Bir olgumuzda parankim infiltrasyonu mevcuttu, biyopsi yapıldı. Bir olgumuzda nodul (granulom) eksize edildi, diğeri ise kemik kökenliydi ve kot rezeksiyonu yapıldı.

Turner ve Jaffe (1940) ve Willis (1952) in otopsi çalışmalarında malign hastalıktan ölen hastaların %30'unda akciğerde metastaz tesbit edilmiştir (8,9). Sarkomatöz lezyonlarda akciğer metastazı, karsinomatöz patolojilere göre daha siktir. Olgularımızdan preoperatif mide karsinomu tanısı alan hasta 16 yaşında idi. Diğer üç olgumuz evving sarkomu, angiosarkom ve koryokarsinom metastazı idi.

Fibroma, fibrözhistiyositoma, fibroksantoma mast hücreli granuloma isimleri ile de tanınan plazma hücreli granuloma, postinflamatuar gelişebilen benign bir akciğer tümörüdür. Herardi ve ark. 1-73 yaş arasında olabileceğini ortalama yaşın 29.5 olduğunu bildirmişlerdir (13). Bizim iki olgumuz 8 ve 15 yaşındaydı.

Çocukluk çağında mediastinal tümörlerin %12-24'ünü teratomlar oluşturur. Bizim 29 mediastinal olgumuzun sadece bir tanesi benign kistik teratomdu. Serimizde mediastinal tümörlerin %34'ü nörojenik, %3Ti lenfoma, %14'ü timik tümörler, %3.5'u teratom idi. Bu sonucu da yine olgularımızın yaş grubu ile açıklayabiliriz.

Operabl düşündüğümüz olgularda, tanı ve tedavi için öncelikle torakotomi planladık. Bu nedenle 31 olguya (65.9) torakotomi uygulanmış, bunlardan 17'sinde (%36.3) komplet eksizyon yapılmıştır. Bilateral lezyonlarda ve lenfoma düşündüğümüz olgularda daha az invaziv ve kolay tolere edebilen bir cerrahi prosedür olan mediastinotomiyi tanı için yeterli gördük. Mediastinotomiyi cerrahi teknik kolaylığı ve tanısız değerinin yüksek olması nedenleriyle mediastinoskopiye tercih ettik (12).

Olgularımızın cerrahi sonrası tedavileri başka kurumlarda yapıldığı için, kontrole gelmeyen hastaların tedavilerini izlemedik. Malign schwannoma, nöroblastoma ve gangionöroblastoma tanısı alan hastalar radyoterapi ve kemoterapi için ilgili merkezlere gönderilmiştir. Diğer nörojenik tümörler için uygulanan cerrahi rezeksiyon kür kabul edilmiştir. Lenfold doku tümörlerinden hodgkin lenfoma tanısı alan dört olgu radyoterapi ve kemoterapi için, nonhodgkin lenfoma tanısı alan beş olgu radyoterapi için sevk edilmiştir. Benign timoma ve timüs hiperplazisi olgularında cerrahi rezeksiyon kür kabul edilmiş, radyoterapi önerilmemiştir. İntraoperatif invaziv

timoma tanısı alan hastalarda, 1928-1972 tarihleri arasında Memorial Hospital'da takip edilen hastaların sonuçlarına göre, cerrahi komplet rezeksiyon yapılabilse de yapılamasa da nüks sıklığını azaltmak için, radyoterapi mutlaka önerilmektedir (14). Bronş adenomu olgularında uygulanan cerrahi prosedür kür kabul edilmiştir. Eozinofilik granulomada %20 akciğer tutulumu bildirilmekte, bu olgularda kortikosteroid tedavisi önerilmektedir. Bir bölge kemik tutulumu ve solter nodul olan vakalarda cerrahi eksizyon kütatiftir. Bizim iki olgumuz kortikosteroid tedavisi almıştır. Kot rezeksyonu uygulanan üçüncü olgumuz kür kabul edilmiştir. Mezotelyoma olgularımıza dekortikasyona ek olarak kombine kemoterapi uygulanmıştır. Kondrosarkom (grade I olduğu için), benign kistik teratom, plazma hücreli granulom ve lipom olgularımızda uygulanan cerrahi prosedür tedavi edici kabul edilmiştir. İki herediter ekzositoz olgumuzda cerrahi ile semptomatik şifa sağlanmış, metastatik tümörler, malign epitelyal tümör, embriyoner karsinoma olguları kemoterapi ve/veya radyoterapi için ilgili merkezlere gönderilmiştir.

### KAYNAKLAR

- Müllen and Richardson JD. Primary anterior mediastinal tumors in children and adults. *Ann Thorac Surg* 1986; 42:338.
- De Vita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA (eds): *Cancer: Principles and Practice of Oncology*. Philadelphia, 1985.
- Davis RD Jr et al. Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. *Ann Thorac Surg* 1987; 44:229.
- Shields TW. Primary cysts and tumors of the mediastinum. In: *General Thoracic surgery, Third Edition*. Edited by: Shields TW et al. Philadelphia, London, 1989: 1102.
- Gale AW et al. Neurogenic tumors of the mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1974; 17:434.
- Paulson DL, Ginsberg RJ. Bronchial Adenoma. In: *General Thoracic Surgery, Third Edition*. Edited by: Shields TW et al. Philadelphia, London, 1986: 875.
- Selikoff IJ. Cancer risk of asbestos exposure. In: *Origins of Human Cancer*. New York: Cold Spring Harbor Laboratory, 1977: 1764.
- Turner JW, Jaffe HL. Metastatic Neoplasms: Clinical and Roentgenographies! Study of Involvement of Skeleton and Lungs. *Am J Roentgenol* 1940; 43:479.
- Willis RA. *The Spread of Tumors in the Human Body*. London, 1952.
- Souadjion JV, Enriques P, Silverstein et al. The spectrum of diseases associated with thymoma. *Arch Intern Med* 1974; 134:374.
- Weissberg S, Goldberg M, Pearson FG. Thymoma. *Ann Thorac Surg* 1973; 16:141.
- Taştepe I ve ark. Mediastinoskopi ve mediastinotominin tanı değeri. *Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri Araştırma Dergisi* 1989; 7(3):206.
- Berardi RS et al. Inflammatory pseudotumors of the lung *Surg Gynecol Obstet* 1983; 156:89.
- Batata MA, Martini N, Huvos AG et al. Thymomas: Clinicopathologic features, therapy and prognosis. *Cancer* 1974; 34:389.