

Çocuklarda akciğer ve göğüs duvarı tümörleri

Tutku SOYER

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Öz

Primer akciğer tümörleri çocukluk çağında çok ender olup, tüm pediatrik tümörlerin %2'sini oluşturur. Çocuklarda akciğer kaynaklı kitleler incelendiğinde, primer akciğer tümörlerinin, metastatik tümörler ve inflamatuvar ve/veya doğumsal lezyonlara oranı 1:5:60'tur. Akciğer tümörleri histopatolojik olarak erişkindeki akciğer kanserlerine benzerlik gösterse de çocuklarda görülen tümörlerin sıklığı, davranış özellikleri ve sonuçları erişkindekinden farklıdır. Akciğer kaynaklı tümörlerin ender olması ve Dünya Sağlık Örgütü tarafından yapılan güncel histopatolojik sınıflama ile yeni histolojik tiplerin tanımlanması ve benign olarak adlandırılan tümörlerin malign olarak kabul edilmesi, çocuklarda akciğer kaynaklı tümörlerin sıklığı ve davranış özellikleri ile ilgili bilgilerin değişmesine neden olmuştur. Bu derlemede çocuklarda akciğer ve göğüs duvarı tümörlerinin klinik özellikleri, tanısal yöntemleri, sağaltım seçenekleri ve sonuçlarının irdelenmesi amaçlanmıştır.

Anahtar kelimeler: Akciğer, tümör, göğüs duvarı, çocuk

Abstract

Pulmonary and chest wall tumors in children

Primary lung tumors are very rare and accounts 2% of all pediatric tumors in childhood. When lung masses were evaluated in children, the ratio of primary to metastatic and inflammatory and/or congenital lesions was 1:5:60. Although pulmonary tumors show similar histopathological features with adult lung cancer, the incidence, behavior and outcome of childhood pulmonary tumors differ than those of adults. Since pediatric lung tumors are rare and World Health Organization defined new histopathological types, with reclassification, and renamed previously considered benign tumors as malignancies have changed the information about the incidence and behavioral characteristics of lung tumors in childhood. In this review, it is aimed to evaluate the clinical features, diagnostic methods, treatment alternatives and the results of surgical treatment of childhood pulmonary and chest wall tumors.

Keywords: Lung, tumor, chest wall, child

Giriş

I. Akciğer tümörleri

Çocuklarda akciğer tümörleri ender olup, görülme sıklığı 100.000'de 0,049'dur⁽¹⁾. Primer akciğer tümörlerinin, metastatik akciğer kitleleri ve neoplastik olmayan kitlelere oranı sırası ile 1:5:60'tur⁽²⁾. Çocuklarda primer akciğer tümörlerinin %75'i malign olup, ölüm oranı %30'dur⁽³⁾. Dünya Sağlık Örgütü 2004 yılında akciğer tümörleri sınıflamasında en sık benign tümör olarak kabul edilen inflamatuvar miyofibroblastik tümörü (İMT) düşük evreli mezenkimal malign tümör olarak sınıflandırmıştır⁽⁴⁾. Bu tümör bu derlemede benign tümörler içinde tartışılacaktır. Aynı zamanda pulmoner blastom, "plöropulmoner blastom" ismiyle anılmaya başlanmış ve bronşiyal adenom başlığı altında sınıflanan diğer tümörler de yeni sınıflamada ayrı birer tümör olarak yer almışlardır.

Alındığı tarih: 21.06.2016

Kabul tarihi: 21.07.2016

Yazışma adresi: Doç. Dr. Tutku Soyer, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

e-mail: soyer.tutku@gmail.com

Çocukluk çağı akciğer tümörlerinin sınıflaması Tablo 1'de yer almaktadır.

Tablo 1. Çocukluk çağı akciğer tümörlerinin sınıflaması.

Benign tümörler	İnflamatuvar miyofibroblastik tümör (İMT)* Hamartom
Malign tümörler	Bronşiyal adenom Bronşiyal karsinoid Silindroma Mukoepidermoid karsinom Undiferansiyel karsinom Adenokarsinom Skvamöz hücreli karsinom Plöropulmoner blastom

* Dünya Sağlık Örgütü sınıflamasına göre düşük evreli mezenkimal malign tümör olarak kabul edilmektedir.

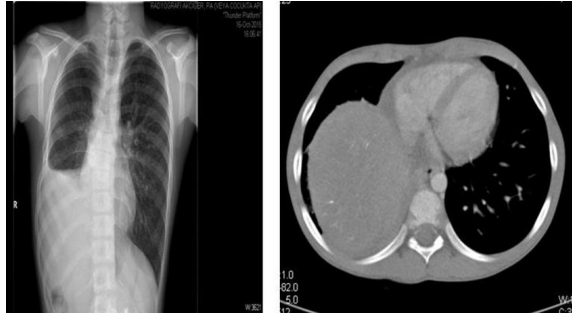
A. Benign tümörler

1. İnflamatuvar miyofibroblastik tümör

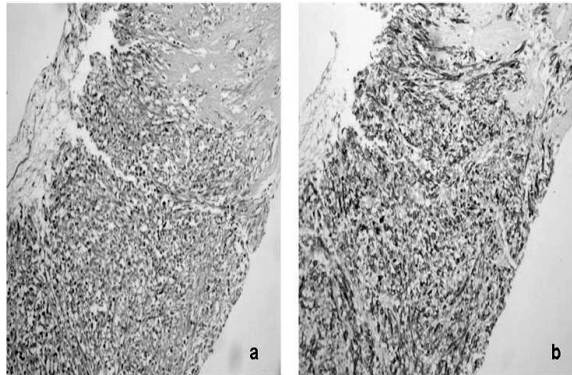
Plazma hücreli granülom, inflamatuvar pseudotümör, fibroksantoma, histiositoma ve fibrohistiositoma olarak ta adlandırılan İMT en sık görülen benign tümördür. Erişkin yaşlarda görülmeyle birlikte olguların %8'i 10 yaş altı çocuklardır. Akciğerin tüm benign tümörlerinin %52'sini, çocuklardaki tüm akciğer

kitlelerinin %20'sini oluşturur (5). Nedeni tam bilinmemekle birlikte, travma, infeksiyon gibi altta yatan doku hasarına ikincil geliştiği düşünülmektedir. Olguların yaş ortalaması 7'dir (6). Sıklıkla periferik yerleşimli olmakla birlikte, endobronşiyal yerleşimli de olabilir (7).

Olguların önemli kısmı belirtisizdir. Belirtili olgularda ateş, öksürük, ağrı, hemoptizi, pnömoni ve disfaji görülebilir (Resim 1). Yavaş ilerlemesi ve yerel yayılımı nedeniyle tanı anında çevre dokulara ve mediastinal yapılara uzanım siktir. Histopatolojik olarak miyofibroblastik etkinlik gösteren iğsi hücreler, plazma hücreleri ve eozinofilik hücrelerden oluşur. Kromozom 2p23'te yer alan trioizin kinaz reseptörü olan anaplastik lenfoma kinaz (ALK) varlığı, son yıllarda tedavinin şekillendirilmesinde ve hastalığın seyri ile ilgili önemli katkı sağlamaktadır (8). Resim 2'de İMT'lü bir olguda immünohistokimyasal incelemede ALK pozitifliği görülmektedir.



Resim 1. Akciğer sağ lob tabanında yerleşmiş İMT, akciğer radyogramı ve bilgisayarlı tomografi görüntüsü.



Resim 2. İnflamatuvar ve iğsi hücre infiltrasyonu gösteren kollajenöz stroma (a) ve ALK pozitifliği (b) (HE ve ALK immünohistokimyasal inceleme, X20).

Cerrahi sağaltımda olabildiğince akciğer parankimi korunarak kitlenin tamamı çıkartılmalıdır (6). Metastaz görülmemekle birlikte yerel yinleme sıklığı %14'tür

(9). İMT'de kemoterapi (KT) ve radyoterapinin (RT) etkinliği tartışmalıdır. Tam çıkartım yapılamayan olgularda, yerel yinleme geliştiğinde, histopatolojik incelemede ALK pozitifliğinin de saptanması durumunda KT ve RT gündeme gelebilmektedir. KT'de en sık kullanılan ajanlar non-steroidal anti-inflamatuvarlar, steroidler ve ALK inhibitörleridir (10). Diğer kemoterapötik ajanlarda denenmekle birlikte, klinik yararları tartışmalıdır. Soyer ve ark. (11) tarafından yapılan bir çalışmada, tam tümör çıkartımı yapılamayan ve mediastinal yapılarla yakın komşuluğu olan ALK pozitif iki olguda yakınmaların KT ile önemli ölçüde azaltıldığı gösterilmiştir.

2. Hamartomlar

Hamartomlar birçok organda yerleşebilen benign lezyonlar olup, en sık akciğer ve karaciğerde rastlanmaktadır. İlk kez 1904 yılında Albrecht tarafından tarif edilen lezyonda, anormal dizilim gösteren normal hücreler hamartom olarak adlandırılmıştır (12). İkinci sıklıkta görülen benign tümör olup, Hancock tarafından sunulan geniş seride olguların %24'ünü oluşturduğu saptanmıştır (3). Sıklıkla periferik yerleşimli ve tek lezyon şeklindedir. Adrenal dışı paragangliyoma ve gastrointestinal stromal tümörlerle birlikte görüldüğünde Carney üçlüsü olarak adlandırılır (13).

Radyolojik olarak "patlamış mısır" görünümünde kalsifikasyonların olması hamartomlar için tipiktir. Bu görüntü olguların %10-25'inde saptanmaktadır (14). Tedavide öncelikle parankim koruyucu çıkartım yeğlenir. Ancak büyük kitlelerde lobektomi, pnömo-nektomi ve sleeve rezeksiyon uygulanabilir.

3. Leiomyom

Çocuklarda ender olarak solunum yollarında tıkaçıcı lezyon biçiminde görülebilmektedir (15,16). Leiomyomlar salt endobronşiyal yerleşimli olabilecekleri gibi akciğer parankimini de etkileyebilmekte ve bazen de çoklu odaklı olarak "leiomyomatozis" biçiminde görülebilmektedir. Bağışıklık sistemi hastalığına eşlik eden, karaciğer ve solunum sisteminde lezyonları bulunan leiomyomatozis olgusu bildirilmiştir (17).

B. Malign tümörler

Çocuklarda primer akciğer tümörlerinin %75'i malign olup en sık bronşiyal karsinoidler görülmektedir. Diğer primer tümörler arasında bronşiyal adenom,

bronkojenik karsinom ve plöropulmoner blastom yer almaktadır.

1. Bronşiyal adenom (BA)

En sık görülen primer tümör olup çoğu kez endobronşiyal yerleşimlidir. Histopatolojik olarak dört grupta incelenir.

- a) **Bronşiyal karsinoid:** En sık görülen tip olup, BA'ların %80'ini oluşturur ⁽¹⁸⁾. Solunum epitelindeki Kulchitsky hücrelerinden kaynaklanır ⁽¹⁸⁾. Ancak olguların çok az bir kısmında karsinoid sendrom gelişir. Tümörün yerleşim yeri lobar bronş (%75), ana bronş (%10) ve periferik akciğer parankimidir (%15). En tipik bulguları hışıltı, öksürük, hemoptizi ve pnömonidir. İdrarda triptofan metaboliti 5-hidroksi indol asetik asit (5HİAA) miktarı artar. Ender olarak multiple endokrin neoplazi tip 1'in bir bileşeni olarak görülebilir. Tanıda bronkoskopi kullanılsa da toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) bronşiyal tıkanıklığın gösterilmesi ve cerrahi sınırlarını kurgulama açısından yararlıdır. Tedavinin temeli tümörün cerrahi çıkartımı ve lenf düğümlerinin çıkartılmasıdır. Beş yıllık sağ kalım oranları yerel hastalıkta %81, bölgesel tutulumda %77, yaygın hastalıkta %26'dır ⁽¹⁹⁾. Çocuklarda yerel yayımlı olgularda bile sonuçlar iyidir.
- b) **Mukoepidermoid karsinom:** İkinci sıklıkta görülür (%10) ⁽⁵⁾. Submukozadaki müköz bezler ve solunum mukozasından kaynaklanır. Santral yerleşimli kitleler olup, ender olarak yerel yayılım ve uzak metastaz yapar. Yüksek evreli olgularda seyir kötüdür. Ender görülen bir diğer tip olan müköz-bez adenom ile benzer özellik gösterir ⁽¹⁸⁾.
- c) **Adenoid kistik karsinom:** En az görülen BA tipidir. Tükürük bezi benzeri tümör olarak da bilinir. Parankime doğru büyür. Geç yineleme ve yayılma riski vardır. Sağaltımda en-blok tümör çıkartımı ve hiler lenf düğümü çıkartımı yapılmalıdır. Cerrahi sınırın belirlenmesi amacı ile dondurulmuş doku incelemesi yapılabilir.
- d) **Silindroma:** BA'lar içinde en malign olanıdır. Tüm BA'ların %12-25'ini oluşturur. Tükürük bezi benzeri tümörler olup, cerrahi çıkartım gerektirmektedir.

2. Bronşiyal karsinom (BK)

BK'lar BA'dan sonra ikinci sıklıkta görülen primer

akciğer tümörleridir. Bronkoalveolar karsinom, undiferansiye karsinom ve skuamöz karsinom olmak üzere üç alt tipi bulunur. Undiferansiye tip ve bronkoalveolar tip olguların %80'ini, skuamöz tip ise %12'sini oluşturur ⁽²⁰⁾. Olguların önemli bir kısmında tanı anında uzak metastaz vardır. En sık başvuru yakınması kemik ağrısı, kilo kaybı ve öksürüktür. Uzak metastaz yapan olgularda sağkalım süresi ortalama 7 aydır ⁽³⁾. Skuamöz tip insan papillom virüsü ile ilişkilidir ⁽²¹⁾. Skuamöz tipte tedaviye yönelik bilgiler erişkin verilerinden elde edilmiştir. Olguların yalnız 1/4'inde cerrahi olarak tam çıkartım uygulanabilir. Bu nedenle bu tümörlerin tedavisinde KT ve RT ön plandadır ⁽²²⁾.

3. Plöropulmoner blastom (PPB)

Mezenkimal blastem ve embriyonal stroma içeren fötal akciğer hücrelerinden kaynaklanan bir tümördür. Primer akciğer tümörleri içinde üçüncü sırada yer alır ve oldukça malign davranışlıdır. Yer tutan kitle ile başvuran çocuklarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir ⁽²³⁾. Tanı anında olguların %20'si metastatiktir ⁽³⁾. Dehner tarafından 3 histolojik tip tanımlanmıştır ⁽²⁴⁾;

- Tip I: Yalnız kistik bileşenli
- Tip II: Solid ve kistik bileşenli
- Tip III: Yalnız solid bileşenli

Bu tiplerden Tip I rabdomyosarkomatöz, Tip II ve III ise kartilajinöz farklılaşma gösterir ⁽²⁵⁾. Hastalığın seyrine olumsuz etki eden faktörler; 5 cm'den büyük kitle, metastatik hastalık ve etkilenmiş mediastinal lenf düğümü varlığıdır ⁽²⁶⁾. Tedavide kitle cerrahi olarak çıkartılır ve adjuvan KT verilir. Tam olmayan çıkartım sonrası hem KT hem de RT önerilmektedir. PPB'ların doğumsal akciğer hastalıklarından özellikle kistik adenomatoid malformasyonla (KAM) ilişkisi gösterilmiştir ⁽²⁷⁾.

Doğumsal akciğer lezyonları ve tümör ilişkisi

Doğumsal akciğer lezyonlarının primer akciğer tümörleri ile ilişkisi bilinmektedir. Bu lezyonlar çoğu kez belirtisiz olup, ender olarak gerilerler. KAM ile bronkojenik karsinom ve PPB ilişkisi gösterilmiştir ⁽²⁸⁾. Ayrıca, tam olmayan KAM çıkartımı sonrası rabdomyosarkom ve miks mezenkimal sarkom geliştiğine ilişkin raporlar bulunmaktadır. Tümörü tam çıkarılan olgularda bile çevre parankim kaynaklı primer tümör geliştiği bilinmektedir.

II. Göğüs duvarı tümörleri

Çocuklarda göğüs duvarı tümörleri (GDT) çok ender olup, tüm malign tümörlerin %1,8'ini oluştururlar (29). GDT'leri mezenkimal kaynaklı tümörler olup, benign veya malign özellik gösterebilir. En sık malign küçük yuvarlak hücreli tümörler (MKYHT) görülür (30). Bu grupta yer alan, Ewing sarkomu (ES), primitif nöroektodermal tümör (PNET) ve Askin tümörü en sık görülen GDT'leridir. Bunları rabdomyosarkom ve diğer sarkomlar izler. Göğüs duvarında yerleşen benign ve malign tümörler Tablo 2'de görülmektedir. Bunlar dışında osteojenik sarkom, nöroblastom ve Wilms tümörü de göğüs duvarına metastaz yapabilir (30).

Tablo 2. Çocuklarda görülen göğüs duvarı tümörleri.

Benign tümörler	Malign tümörler
Eozinofilik granülom	PNET
Anevrizmal kemik kisti	Ewing sarkomu
Mezenkimal hamartom	Rabdomyosarkom
Osteom	Leiomyosarkom
Osteokondrom	Malign fibröz histiyositom
Kondrom	Kondrosarkom
Lipoblastom	Sinovyal sarkom
Desmoid tümörler	Fibrosarkom
Lenfanjiyom ve hemanjiyom	Lenfoma ve lösemi
İnfeksiyöz nedenler	Langerhans hücreli histiyositoz*
(Tüberküloz, aktinomikoz)	

* Benign olmasına rağmen kemoterapi ile tedavi edilmesi nedeniyle malign grupta sınıflanmaktadır.

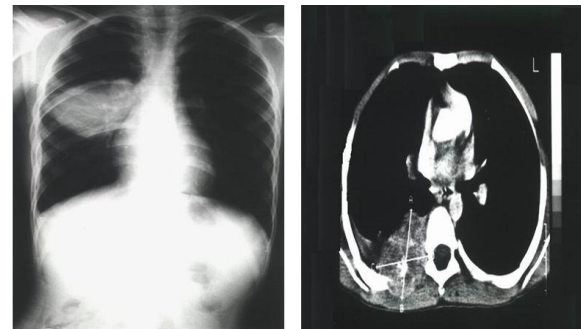
GDT'leri en sık kaburgalara yerleşmekle birlikte, klavikula, sternum ve yumuşak dokuya da yerleşebilirler (31). En sık klinik bulgular göğüs duvarında ele gelen kitle, ağrı ve öksürüktür.

Tanıda öncelikle düz akciğer radyogramı değerlendirilir. Kemik tutulumu, parankimal infiltrasyon, plevral efüzyon ve mediastinal lenf düğümleri açısından incelenir. Ayrıntılı bilgi ve tümör sınırlarının belirlenebilmesi için BT ve manyetik rezonans incelemeleri gereklidir. Bunun dışında kemik taraması ve kemik iliği biyopsisi kemik tutulumunu değerlendirmek amacıyla yapılabilir. Histopatolojik tanı için insizyonel biyopsi veya tru-cut biyopsi ile doku elde edilmelidir. Geçmiş yıllarda sağaltımda ilk basamağı RT oluştururken, RT'nin yan etkileri ve yüksek doz ışınlamaya bağlı ikincil tümör gelişim riski nedeniyle neoadjuvan KT ve geniş cerrahi rezeksiyon ile tümörün yerel denetimi ön plana çıkmıştır. Çocuklarda GDT'nin ender olması nedeniyle

le cerrahi yaklaşım ve sağaltım yöntemleri ile ilgili randomize kontrollü çalışmalar yoktur. Bu nedenle histopatolojik tipe özgü farklı sağaltım seçenekleri bulunmaktadır.

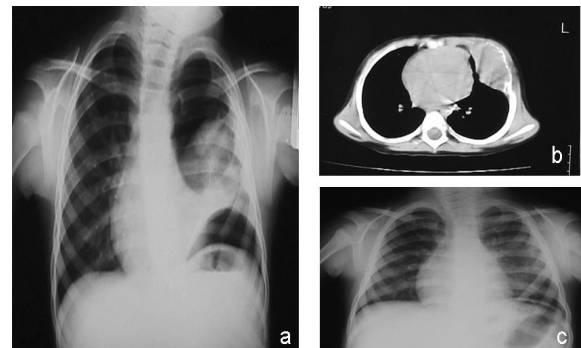
A. Benign tümörler

En sık görülen benign tümör **mezenkimal hamartom**'dur. Doğumdan hemen sonra göğüste şekil bozukluğu ve solunum sıkıntısı ile bulgu verebilir. Resim 3'te göğüs duvarı hamartomu olan bir olguya ait düz akciğer radyogramı ve BT görülmektedir. Normal iskelet sistemi elemanlarının anormal gelişimi söz konusudur. Birden çok kaburga tutulumunda cerrahi çıkartım önemli karmaşalara yol açabilir. Kendi kendini sınırlaması ve malignite geliştiğine ilişkin bulgu olmaması nedeniyle agresif göğüs duvarı çıkartımından kaçınılmalıdır (28).



Resim 3. Göğüs duvarı hamartomu.

Bunun dışında periostal dokudan kaynaklanan **mezenkimomlar** görülebilir. Eski torakotomi skarından gelişebileceğinden cerrahi sağaltımda geniş çıkartım yeğlenmelidir (32). **Desmoid tümörler** Gardner sendromu'nun bir bileşeni olabilir ve geniş cerrahi çıkartıma rağmen, yineleme açısından yakın izlenmesi



Resim 4. Anevrizmal kemik kisti; ameliyat öncesi akciğer radyogramı (a) ve bilgisayarlı tomografi (b) görüntüsü, ameliyat sonrası akciğer radyogramı (c).

gerekir. **Lenfanjiom** ve **hemanjiomlar** gövdenin diğer bölümlerindekine benzer yerel sklerozan madde injeksiyonuyla sağaltılabilir. **Anevrizmal kemik kisti** de ender olarak kaburgalarda görülebilir (Resim 4).

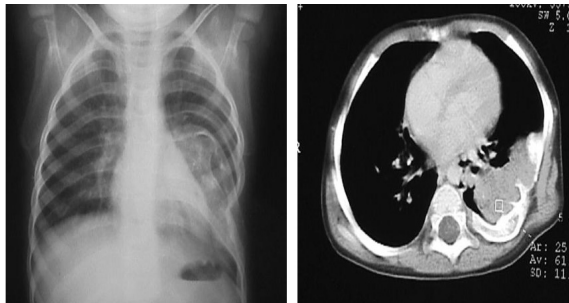
B. Malign tümörler

Ewing sarkomu: En sık görülen tümördür (28). Malign küçük yuvarlak hücreli tümör grubunda yer alan bu tümörün %6,5'i göğüs duvarında yer alır (33). Genellikle tek kaburgayı etkiler (%42,1). Bundan başka klavikula (%10,5), skapula ve yumuşak dokulardan da (%10,5) kaynaklanır (33). Sağaltımda hem yerel hastalık hem de uzak yayılımın denetimi amaçlanır. RT ile yerel denetim yapılmakla birlikte, etkinliği tümörün yerleşim yerine, primer tümörün boyutlarına (8 cm'den büyük) ve hacmine (100 ml'den fazla) bağlı olarak %80-%85 arasında değişmektedir (34). Ancak günümüzde MKYHT'de standart sağaltım yaklaşımı neoadjuvan KT sonrası cerrahi çıkartım olarak kabul edilmektedir.

PNET: ES ile aynı grupta yer aldığından benzer özellikler gösterir. Oldukça maligndir. Dispne ve solunum yolu sorununa neden olabilir. Cerrahi çıkartım ile yerel denetimin sağlanması sonrası sağ kalım %60'tur (28).

Rabdomyosarkom: Tüm rabdomyosarkomların %5'i göğüs duvarında yerleşir (28). Neoadjuvan KT sonrası geniş çıkartım ve varsa kalıntı dokuya yönelik RT önerilmektedir.

Nöroblastom: Kaburga kemiklerine metastaza bağlı göğüs duvarı tümörü oluşmaktadır. Yerel denetim için cerrahi çıkartım yapılsa da çok geniş cerrahi çıkartım gerekemeyebilir. Resim 5'te kaburgaya metastaz yapmış nöroblastom örneği görülmektedir.



Resim 5. Kaburgaya metastaz yapmış nöroblastom; ameliyat öncesi akciğer radyogramı (a) ve bilgisayarlı tomografi (b) görüntüleri.

Malign fibröz histiyositom: Yüksek histolojik evre nedeniyle cerrahi çıkartım sonrası RT uygulanabilir.

Kondrosarkom: KT ve RT'ye yanıtızdır.

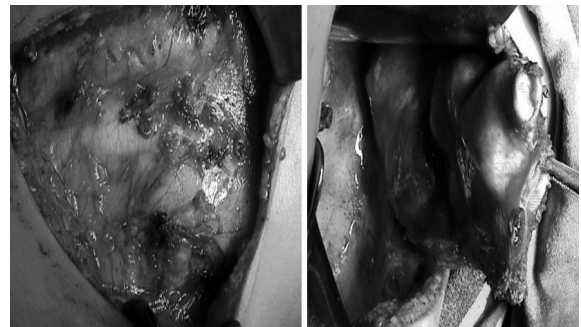
Osteosarkom: Primer olabileceği gibi kaburga metastazı da yapabilir. En önemli radyolojik bulgusu kalsifikasyondur. KT'ye duyarlıdır.

Sinovyal sarkom: Çok enderdir, diyafram tutulumu söz konusu olabilir.

Diğer tümörler: Kordoma, leiomyosarkom, fibrosarkom, lösemi, lenfoma ve Langerhans hücreli histiyositozdur.

Göğüs duvarı tümörlerinde cerrahi ilkeler

Kaburga kaynaklı kitlelerde etkilenen kaburga yanı sıra, temiz cerrahi sınır elde etmek amacıyla bir üst ve bir alt kaburganın da çıkartılması gerekmektedir (Resim 6) (35). Ayrıca komşu kaslar ve kitleyi örten plevranın da kitle ile birlikte çıkarılması gerekir. Güvenli cerrahi sınır için 2 cm'lik sağlam dokunun kitle ile birlikte çıkartılması önerilmektedir. Aynı ilkeler sternum ve klavikula kaynaklı kitleler içinde geçerlidir. Bazı olgularda kitleye yapışık akciğer dokusu, diyafram ve perikardın da çıkartılması gerekebilir. Kitlenin geniş çıkartımı yerel denetim için önemlidir. Güvenli cerrahi sınır elde edilemeyen olgularda yerel yineleme ve uzak yayılım riski vardır. Tümörü tanı anında çıkartıma uygun bulunmayan olguların yaklaşık yarısında, kitlenin neoadjuvan KT sonrası tam çıkartılabildiği bilinmektedir.



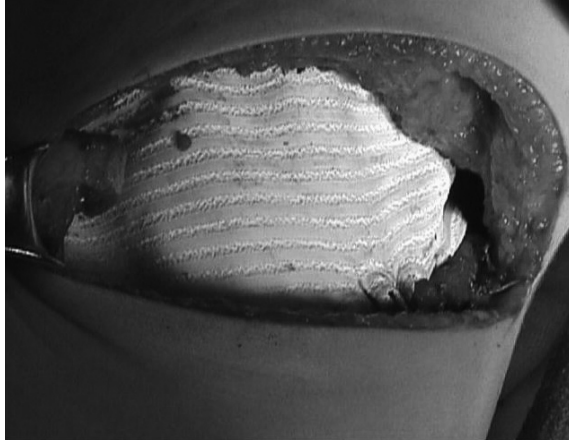
Resim 6. PNET'li bir olguda kaburga kitlesinin bir alt ve bir üst kaburga ile birlikte çıkartımı.

Göğüs duvarı çıkartımı sonrası oluşan açıklığın kapatılması hem işlevsel hem de kozmetik açıdan önemlidir. 5 cm'den küçük açıklıkların ve arkada yerleşimli 10 cm'ye kadar olan açıklıkların çevre kas dokusu ve cilt altı dokusu kullanılarak primer onarılabileceği öne sürülmektedir⁽³⁶⁾. Ancak geniş açıklıkların kapatılabilmesi için otogreft, allogreft veya yapay malzemeler kullanılması gerekmektedir. Soyer ve ark.'nın çalışmasında, 17 olgunun 8'inde primer onarım yapılırken, 9 olguda yapay yama kullanılmıştır⁽³⁰⁾. Tablo 3'te göğüs duvarı rekonstrüksiyonunda kullanılan yöntemler özetlenmiştir.

Tablo 3. Göğüs duvarı rekonstrüksiyonu için kullanılan yöntemler.

Otogreftler ve allogreftler	Yapay malzemeler
Pektoralis majör	Politetrafloroetilen (Goralex ^R)
Fasya lata	Propilen (Prolen mesh)
Latissimus dorsi	İnsan durası
Serratus anterior	Nöropatch
Rektus abdominis	
Eksternal oblik kas	
Büyük omentum	

Erişkinlerde otogreftler daha sık kullanılırken çocuklarda yapay malzemeler seçilmektedir (Resim 7). Yapılan çalışmalarda kullanılan yamanın ortalama büyüklüğü 6x8 cm'dir⁽³⁰⁾. İyi bir yapay yama⁽³⁷⁾;



Resim 7. Göğüs duvarı çıkartımı yapılmış olguda Goralex ile göğüs duvarı rekonstrüksiyonu.

- Sağlam olmalı:** Paradoks göğüs hareketlerini önlemeli, fizyolojik işlevlere izin vermeli,
- Hareketsiz olmalı:** Fibroz doku gelişebilmeli, sağlam olmalı ve enfeksiyonu önlemeli,
- Yumuşak olmalı:** Şekil verilerek kolay dikilebilmeli,

- Radyolüsent olmalı ve radyolojik olarak izlenebilmelidir.**

Ancak piyasada bulunan hiçbir malzeme tüm bu özellikleri karşılamamaktadır. Grosfeld çocuklarda Goralex^R ile göğüs duvarı onarımı sonrası başarılı sonuçlar alındığını bildirmiştir⁽³¹⁾. Yapay malzeme kullanımı ile ilgili en önemli karmaşalar yara enfeksiyonu ve yama ayrılmasıdır⁽³⁰⁾.

Cerrahi sonuçları incelendiğinde, göğüs duvarı çıkartımı sonrası KT alan olguların yaklaşık 1/3'ünde uzak metastaz geliştiği bildirilmiştir⁽³⁰⁾. Ölüm oranı ise %17'dir⁽³⁰⁾. Dang ve ark.'nın⁽³⁸⁾ yaptığı çalışmada, 19 olgunun 11'i yaygın hastalık nedeniyle kaybedilmiştir. Bir başka çalışmada, sağ kalım oranı %42 olarak belirtilmiştir⁽³¹⁾.

Karmaşalar

Göğüs duvarı rekonstrüksiyonu yapılan olgularda en önemli karmaşalar skolyoz ve restriktif akciğer hastalığıdır⁽³⁰⁾. Skolyoz çıkartılan kaburga sayısı ile ilişkilidir. Yapılan çalışmalarda, çocuklarda ortalama 3 kaburga çıkartılması gerekmektedir⁽³⁶⁾. Arka bileşenlerin ve alt kaburgaların çıkartılması daha geniş bir eğilme olmasına neden olurken, kaburgaların ön kısımları ve üst kaburgalar çıkartıldığında skolyoz daha ender görülmektedir⁽³³⁾. Az sayıda olgu bulunmakla birlikte skolyoz, göğüs duvarı rekonstrüksiyonu yapılan olguların %33'ünde görülmektedir. Ancak bu olgularda Cobb açısı 10°-20° olup, hafif skolyoz olarak kabul edilmektedir⁽³⁷⁾. Kaburgaların arka kısımlarının korunması skolyozu önlemede etkilidir. Ancak ES'da kemikteki lezyonlar aralıklı olduğundan tüm kaburganın çıkartılması gerekmektedir. Bu nedenle ES'da kemik taraması ve MR cerrahi öncesi yapılmalıdır. ES'da kaburgaların arka bileşenlerinin de çıkartılmasında yarar vardır.

Restriktif akciğer hastalığı azalmış zorlu vital kapasite ile ilişkilidir. Ayrıca zorlu ekspiratuar hacim ve fonksiyonel rezidüel kapasitede azalma olmaktadır. Bu değişiklikler postoperatif 1. ayda ortaya çıkabileceği gibi geç dönemde de görülebilir.

Sonuç

Çocuklarda primer akciğer tümörleri çeşitli histopa-

tolojik özellikler gösteren geniş bir hastalık yelpazesi oluşturmakla birlikte, klinik özellikler, tanı yöntemleri ve sonuçları bakımından benzerdirler. Benign tümörler çoğu kez belirtisiz olup, periferik yerleşimlidirler. Malign tümörler endobronşiyal yerleşimli olmaları nedeniyle bronşiyal tıkanıklık bulguları ile başvururlar. Tanısal bronkoskopi primer malign tümörler için sık kullanılırken, bronkoskopik biyopsi alınması sırasında ölümcül kanama gelişebileceğinden, bronkoskopinin acil torakotomi yapılabilecek koşullarda yapılması gerektiği unutulmamalıdır. Kitlenin tam çıkartımı ve varsa lenf düğümü örnekleme cerrahi tedavinin temelini oluşturmaktadır. Olguların bir kısmında torakoskopik kitle çıkartımı yapılabilir. Çocukluk çağı primer akciğer tümörlerinde KT ve RT'nin etkinliği sınırlıdır. Tümörü tam çıkartılmayan olgularda veya yerel ve uzak yayılım varlığında KT ve RT gündeme gelebilmektedir.

Çocuklarda GDT'leri çok enderdir. Genellikle tru-cut veya insizyonel biyopsi ile histopatolojik tanı koyulduktan sonra, malign kitlelerde kemoterapi ve ardından temiz cerrahi sınırlar elde edilecek biçimde kitlenin tam çıkartımı sağaltımın temelini oluşturur. Geniş göğüs duvarı çıkartımları sırasında amaç, yerel denetimin sağlanması yanı sıra göğüs duvarının işlevsel ve kozmetik olarak rekonstrüksiyonudur. Çocuklarda bu amaçla yapay yamalar kullanılmakla birlikte, yara yeri enfeksiyonu ve yama ayrılması yönünden izlem gereklidir. GDT'lerinin cerrahi sağaltımı sırasında cerrahi ilkelere bağlı kalınması sağkalıma katkı sağlayacaktır.

Kaynaklar

1. Neville HL, Hogan AR, Zhuge Y, et al. Incidence and outcomes of malignant pediatric lung neoplasms. *J Surg Res* 2009;156:224-230. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jss.2009.03.100>
2. Cohen MC, Kaschula RO. Primary pulmonary tumors in childhood. A review of 31 years' experience and the literature. *Pediatr Pulmonol* 1992;40:222-232. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.1950140405>
3. Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg* 1993;28:1133-1136. [http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(93\)90147-D](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(93)90147-D)
4. Travis WD. World Health Organization. International Agency for research on Cancer: Pathology and genetics of tumors of the lung, pleura, thymus and heart. Lyon, Oxford IARC Press, Oxford, 2004.
5. Hartman GE, Schocat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood. A review. *Ann Thorac Surg*

- 1983;36:108-119. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)60664-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)60664-9)
6. Karnak I, Şenocak ME, Çiftçi AÖ, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: Diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2001;36:908-912. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.23970>
7. Karnak İ, Haliloğlu M, Orhan D, et al. Pure endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor in children. *J Pediatr Hematol Oncol* 2014;36:108-110. <http://dx.doi.org/10.1097/MPH.0b013e3182880ed3>
8. Butrynski JE, D'Adamo DR, Hornick JL, et al. Crizotinib in ALK-rearranged inflammatory myofibroblastic tumor. *N Eng J Med* 2010;363:1727-1733. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMoa1007056>
9. Janik JS, Janik JP, Lovell MA, et al. Recurrent inflammatory pseudotumors in children. *J Pediatr Surg* 2003;38:1491-1495. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00501-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00501-3)
10. Doski JJ, Priebe CJ Jr, Dreissnack M, et al. Corticosteroids in the management of unresected plasma cell granuloma (Inflammatory pseudotumor) of the lung. *J Pediatr Surg* 1991;26:1064-1066. [http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(91\)90674-I](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(91)90674-I)
11. Soyer T, Talim B, Karnak İ, et al. Surgical treatment of childhood inflammatory myofibroblastic tumors. *Eur J Pediatr Surg* 2016; Oct 3. [Epubahead of print]
12. Alber E. Uber Hamartome. *Verh Dtsch Pathol Ges* 1904;7:153-157.
13. Carney JA. The triad of gastric epithelioid leiomyosarcoma, functioning extra-adrenal paraganglioma and pulmonary chondroma. *Cancer* 1979;43:374-382. [http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(197901\)43:1<374::AID-CNCR2820430152>3.0.CO;2-T](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(197901)43:1<374::AID-CNCR2820430152>3.0.CO;2-T)
14. Weldon CB, Shamberger RC. Pediatric pulmonary tumors: primary and metastatic. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:17-29. <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2007.10.004>
15. Özçelik U, Kotiloğlu E, Göçmen A, et al. Endobronchial leiomyoma: A case report. *Thorax* 1995;50:101-102. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.50.1.101>
16. Karnak İ, Akçören Z, Şenocak ME: Endobronchial leiomyoma in children. *Eur J Pediatr Surg* 2000;10:136-139. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1072343>
17. User R, Dogru D, Talim B, et al. Endobronchial, pulmonary and liver leiomyomata in a child with primary immune deficiency. *Eur J Pediatr Surg* 2010;20:423-425. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0030-1254144>
18. McCahon E. Lung tumors in children. *Pediatr Respir Rev* 2006;7:191-196. <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2006.05.002>
19. Raut CP, Kulke MH, Glickman JN, et al. Carcinoid tumors. *Curr Probl Surg* 2006;43:383-450. <http://dx.doi.org/10.1067/j.cpsurg.2006.03.002>
20. Bellah RD, Mahboubi S, Berdan WE. Malignant endobronchial lesions of adolescence. *Pediatr Radiol* 1992;22:563-567. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02015350>
21. Bejui-Thivolet F, Liagre N, Chignol MC, et al. Detection of human papilloma virus DNA in squamous bronchial metaplasia and squamous cell carcinomas of the lung by in situ hybridization using biotinylated probes in paraffin-embedded specimens. *Human Pathol*

- 1990;21:111-116.
[http://dx.doi.org/10.1016/0046-8177\(90\)90082-G](http://dx.doi.org/10.1016/0046-8177(90)90082-G)
22. Rojas Y, Shi YX, Zhang W, et al. Primary malignant pulmonary tumors in children: a review of the neonatal cancer data base. *J Pediatr Surg* 2015;50:1004-1008.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.03.032>
 23. Karnak İ, Çiftçi AO, Şenocak ME, et al. Pulmonary blastoma: Diagnostic and therapeutic aspects. *Pediatr Surg Int* 1999;15:380-382.
<http://dx.doi.org/10.1007/s003830050604>
 24. Dehner LP, McDermott, MB, Bhatia S, et al. Pleuro-pulmonary blastoma. a clinicopathological study of 50 cases. *Cancer* 1997;80:147-161.
[http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19970701\)80:1<147::AID-CNCR20>3.0.CO;2-X](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19970701)80:1<147::AID-CNCR20>3.0.CO;2-X)
 25. Pinkerton R, Plowman PN, Pieters R. Pediatric Oncology 1 st edition. Londra, Arnold, 2004, 484-501.
 26. Seballos RM, Klein RL. Pulmonary blastoma in children: report of two cases and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1994;29:1553-1556.
[http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90214-3](http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(94)90214-3)
 27. Weinblatt ME, Siegel SE, Isaacs H. Pulmonary blastoma associated with cystic lung disease. *Cancer* 1982;49:669-671.
[http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142\(19820215\)49:4<669::AID-CNCR2820490414>3.0.CO;2-J](http://dx.doi.org/10.1002/1097-0142(19820215)49:4<669::AID-CNCR2820490414>3.0.CO;2-J)
 28. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2005;14:16-33.
<http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2004.10.022>
 29. Shamberger RC. Thoracic tumors, in Charachi R, Azmy A, Grosfeld JL (eds): The Surgery of Childhood Tumors. London, Arnold, 2008, pp 358-367.
 30. Soyer T, Karnak İ, Çiftçi AO, et al. The results of surgical treatment of chest wall tumors in childhood. *Pediatr Surg Int* 2006;22:135-139.
<http://dx.doi.org/10.1007/s00383-005-1537-z>
 31. Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW, et al. Chest wall resection and reconstruction for malignant conditions in childhood. *J Pediatr Surg* 1988;23:667-673.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(88\)80642-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(88)80642-0)
 32. La Quaglia MP. Chest wall tumors in childhood and adolescence. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:173-180.
<http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.03.007>
 33. Shamberger RC, Grier HE. Chest wall tumors in infants and children. *Semin Pediatr Surg* 1994;3:267-276.
 34. Nesbit ME Jr, Gehan EA, Burgert EO, et al. Multimodal therapy for the management of primary, non metastatic Ewing's sarcoma of bone: A long-term follow-up of the First Intergroup study. *J Clin Oncol* 1990;8:1664-1674.
 35. Sabanathan S, Salama FD, Morgan WE, et al. Primary chest wall tumors. *Ann Thorac Surg* 1985;39:4-15.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)62515-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)62515-5)
 36. Deschamps C, Tirnaksız BM, Darbandi R, et al. Early and long-term results of prosthetic chest wall reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:588-592.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5223\(99\)70339-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-5223(99)70339-9)
 37. Dingemann C, Linderkamp C, Weideman J, et al. Thoracic wall reconstruction for primary malignancies in children: Short- and long-term results. *Eur J Pediatr Surg* 2012;22:34-39.
<http://dx.doi.org/10.1055/s-0031-1285873>
 38. Dang NC, Siegel SE, Philips JD. Malignant chest wall tumors in children and young adults. *J Pediatr Surg* 1999;34:1773-1778.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(99\)90310-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(99)90310-X)