

Mediasten Kitleleri, Kistleri ve Miyastenia Gravis

Dr.Serdar Onat

- Mediasten
- Mediastinum, iki plevral kavitenin arasında diyafragmadan torasik inlete kadar uzanan toraksın önemli bir parçasıdır.
- Tümör ve hastalıkların lokalizasyonu belirlemek için,
- Ön-Anterior
- Orta (Visceral)
- Arka (Posterior -Paravertebral sulcus) diye üç kompartmana ayrılarak isimlendirilir.
- Mediastinal Anatomi
- Mediastinal Anatomi
- Ön Mediasten
- Sternumun arkasından, perikardın ön sınırı ve üstte brakiosefalik venin önünü kaplayan alandır.
- Diyafragmadan torasik inlete kadar uzanır ve timus bezini, internal mamaryan damarlar, mediastinal yağ dokusunu ve lenf nodlarını barındırır.
- Bazen ektopik tiroid dokusu ve paratiroid bezide bu alanda bulunabilir.
- Orta (Visceral) Mediasten
- Kalp ve perikardı ,aort topuzunu , brakiosefalik damarları, pulmoner arter ve venleri içine alan, trakea, bronş ve lenf nodlarının bulunduğu, özofagusun önünden başlayan ve ön mediasten sınırına kadar uzanan bölgedir.
- Arka Mediasten (Paravertebral Sulcus)
- Özofagusun ön sınırından torasik vertebralara kadar uzanan alandır.
- Bu alanda inen aorta, özofagus, azigos ve hemiazigos venleri, anatomik ganglion ve sinirler, ductus torasikus, lenf nodları ve yağ dokusu bulunur.
- Mediastinal Kitleler
- Tümörler benign ve malign olarak ayrılır.
- Malign olanlar primer veya sekonder kaynaklı olabilir.
- Sekonder yani metastatik olanlar genellikle neoplazmların mediastinal lenf nodlarına lenfatik yayılımı sonucu görülür.
- Primer mediastinal tümörler ise neoplastik, konjenital ve inflamatuvar durumlarla ortaya çıkabilir.
- Yaşa ve lokalizasyona göre çok spesifik olabilirler.
- Çok yavaş büyüyüp asemptomatik kalabildikleri gibi, hızlı büyüyen, agresif karakterli, hızla çevreye invazyon yapan malign tümörlerde olabilir.
- Mediastinal kitlelerin yaklaşık 1/3'ü maligndir.
- 20-40 yaş arasında bu oran % 50 'ye çıkmaktadır.
- SEMPTOMLAR

- Çocuklarda olguların 2/3 'si semptomatik.
- Erişkinlerde olguların 1/3'si semptomatik.
- Semptomlar; lezyonun benign ve malign olmasına, boyutuna, lokalizasyonuna, enfeksiyonun varlığına, yandaş sistemik hastalık olmasına ve tümörün spesifik endokrin veya biyokimyasal salgı yapıp yapmamasına bağlı olarak değişir.
- SEMPTOMLAR
- Yandaş anatomik yapının kompresyonuna bağlı olarak semptomlar görülür.
- Trakea veya ana bronşların basısına bağlı olarak;
- Öksürük
- Dispne
- Stridor
- Hemoptizi
- Büyük ön mediasten kitlelerinde ancak hasta supin pozisyonda iken hava yolu obstruksiyonu oluşur

- Semptomlar
- Plevral ve perikardiyal eff
- Stellat ganglion tutulumuna bağlı olarak: Horner sendromu.
- Ösefagus basısına bağlı; Disfaji
- V.Cava Sup tut bağlı: VCSS
- Göğüs duvarı ve diafragma tut: Şiddetli Ağrı
- Sol recurren sinir tutulumuna bağlı olarak: Ses kısıklığı

- Ön Mediasten
- Ön mediastende en sık görülen tümörler timus kökenli , lenfoma ve germ hücreli tümörlerdir.
- Bunların dışında daha az sıklıkla vasküler ve mezenkimal kaynaklı tümörler, ektopik tiroid dokusu ve paratiroid ait tümörler de görülür.
- Orta Mediasten
- Orta mediastende en sık lenfoma görülür.
- Nadiren nörojenik ve mezenkimal tümörler de görülmektedir.
- Kistik lezyonların en sık görüldüğü alandır.
- Visceral kompartmandaki kistlerin çoğu benignidir.

- Posterior Mediasten
- Arka mediastende yerleşen tümörlerin çoğu nörojenik kaynaklıdır.
- Bunların dışında;

- Mezenkimal
- Vasküler ve
- Lenfatik kaynaklı tümörlerde görülmektedir
- Mediastinal Kitlelerin Erişkin ve Çocuklarda görülme oranları

- Erişkinlerde ön mediastinal tümörlerin % 40 'ından azı maligndir.
- Çocuk hastalarda malignite saptanan olguların %86' sının 3 yaş ve daha altı olgular olduğu bildirilmektedir.
- Paravertebral sulcüstaki lezyonların %1-3 'ü maligndir.

- TANI:
Amaç; histopatolojik tanıyı koyup uygun tedavi planını yapmaktır

- Görünen mediastinal kitlenin aynı radyolojik imajı oluşturan kitlelerden ayırıcı tanısının yapılabilmesi
- Trakeobronşiyal ağaç, pulmoner vasküler yapılar, vena cava sup ve diğer mediastinal vasküler yapılara kompresyon ve invazyonun saptanması
- Vertebra invazyonunun saptanması
- Rezektabilitate
- Oluşabilecek medikal morbiditenin saptanıp önlemlerin alınması

- Radyoloji
- P-A ve Lateral Akc Grafisi: Lezyonun lokalizasyonu, boyutu,mediastinal anatomik yapılarla ilişkisi,kitlenin yoğunluğu, sıvı içerip içermediği, kalsifikasyonun şekli ve varlığı hakkında bilgi verir.

- Radyoloji
- Bilgisayarlı Toraks Grafisi: Lezyonun mediastinal yapılarla olan ilişkisini daha iyi gösterir, incelemenin i.v kontrast madde verilerek yapılması gerekir..
- MR: Daha çok mediastinal yapıların invazyonunda yardımcıdır. Multislice BT lerin kullanıma girmesiyle MR kullanımı azalmıştır.
- PET: Kullanımı giderek artmaktadır. Tanı ve evrelemede kullanılır.
- Echo (özellikle transözefageal) tanıda yardımcıdır.
- Galyum sintigrafisi mediastinal patolojilerde ve özellikle lenfadenopatilerde sensitiftir.
- Tec 99 ve 123 tiroid ve paratiroid doku görüntülenmesinde kullanılır.

- Mediastinal Tümör Markerleri
- Histolojik tanı için;

- Bronkoskopi (Transbronşial biopsi)
- Transtorasik iğne biopsisi(USG veya CT eşliğinde)

- Mediastinoskopi
- Mediastinostomi
- VATS
- Torakotomi-Sternotomi
- GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER
- Mediastenin germ hücreli tümörlerinin kök hücrelerin gonadlara göçü sırasında olan embriyonik hata sonucu oluşur.
- Ekstragonadal tümörlerin %50-75'ini, primer mediastinal kitlelerin %10-15'ini oluştururlar.
- Ön mediasten kitlelerinin %10-15 ini oluşturur.
- GERM HÜCRELİ TÜMÖRLER
- Benign Germ Hücreli Tm: (Epidermoid kist Dermoid ,Teratom).
- Malign Germ Hücreli Tm:
 - Seminom
 - Nonseminatöz Germ Hücreli Tm
 - Teratocarsinom
 - Endodermal Sinus Tm
 - Coryocarsinom
 - Embriyonal Ca
- Benign Germ Hücreli Tm
- Tüm mediastinal tümörlerin % 5-10 'nu kapsar.
- Germ hücreli tümörlerin sadece %5-10 'u ekstragonadaldır, fakat mediasten ekstragonadal en sık tutulan alandır.
- Germ hücreli tümörler ön mediasten tmlerinin erişkinlerde %15 'ni, çocuklarda %25'ni kapsar.
- Erişkinlerde %85, çocuklarda hepsi benigndir.
- Teratom
- Benign teratomlar hayatın ilk yıllarından 80 yaşına kadar görülebilir.
- Teratomlar en sık rastlanılan mediastinal germ hücreli tmlerdir.
- Cinsiyet ayrımı yok
- Teratomlar embriyonal tabakaların her üçünü de içerdiğinden saç, deri, kemik, veya kartilaj gibi dokular içerebilir.
- Benign teratomların tama yakını ön mediastende bulunur
- Malign teratocarsinom nadir görülür.
- Teratom
- Tm yavaş büyüdüğü için hiçbir semptom vermeyebilir. Göğüs ağrısı, dispne, öksürük, ateş görülebilir.
- Hava yollarını veya vasküler yapıyı erode edebilirler

- Tanı: Çoğunlukla direkt grafide düzgün kenarlı kitle şeklinde görülürler.
- Kontrastlı CT tanıda önemli yer tutar.
- TEDAVİ
- Cerrahi olarak kitle alınmalıdır.

- Median sternotomi veya torakotomi ile kitle total ektirpe edilebilir.

- Prognoz, mükemmeldir.
- Seminomlar

- Malign germ hücreli tümörlerin yaklaşık %50 'sini kapsarlar.
- En sık 20-40 yaş arasındaki erkekler.
- Çoğunlukla ön mediastende bulunurlar.
- Yavaş büyürler. Büyüdükçe kompresyona bağlı olarak öksürük, nefes darlığı, göğüs ağrısı yapabilirler
- Direk grafi ve CT ile tanı konabilir.
- Seminomlar
- Plasental alkaline fosfataz yüksektir, AFP normalken nadiren β -HCG yüksektir.

- Testis muayenesi bu hastalarda mutlaka yapılmalıdır

- TANI:Doku örneği alınmalıdır. (Mediastinoskopi, mediastinostomi,VATS)

- TEDAVİ
- 35 üzeri yaş, bulky mediastinal tutulum, VCS tutulumu ve lenfadenopati kötü prognoz kriteridirler.
- Kemoterapi en etkili tedavidir.Komplet remisyon %88-100 arasındadır.
- Kemoterapiye rağmen cevap alınmayanlarda RT verilebilir.
- Cerrahinin rolü sınırlıdır.

- Nonseminamatöz Malign Germ Hücreli Tm
- Sıklıkla ön mediastene yerleşirler.
- Sıklıkla genç erkeklerde görülür.
- Malign germ hücreli tümörlerin yaklaşık % 50 sini kapsarlar.
 - Teratocarsinom
 - Endodermal Sinus Tm

-Coryocarsinom
-Embriyonal Ca

- Nonseminamatöz Malign Germ Hücreli Tm
- Klinik:Hızlı büyüme ve erken dönemde uzak metastaz saptanır. (akciğer, plevra, lenf nodu ve karaciğer).
- Tanı anında hastaların çoğu semptomatiktir.
- AFP ve β -HCG yüksektir.
- Direk grafi ve CT ile tanıda yardımcıdır.

- Nonseminamatöz Malign Germ Hücreli Tm
- Tedavi: Cisplastin kombinasyonlu kemoterapi etkindir.500 'in üzerindeki HCG veya AFP ACİL kemoterapi başlatmayı gerektirir.Biopsi için zaman kaybedilmemeli diyen olduğu gibi mutlak histolojik tanıyı önerenlerde vardır.
- Kemoterapi biter bitmez tekrar evrelendirme , batın ve toraks CT ve lab değerlendirme yapılmalıdır. Normal CT ve lab varlığında yakın takip edilmeli, rezidüel tm varlığında cerrahi yapılmalıdır.
- Survey %41 civarındadır.
- LENFOMALAR
- Primer mediastinal lenfomalar, mediastenin en sık görülen tümörleri arasında ikinci sırada yer alır.
- Çocuklarda ön mediastende ilk sırayı alır.
- En sık ön mediastende yerleşmesine rağmen lenf dokusu olan her bölümde görülür.
- Vakaların %5 'inde mediasten hastalığın ortaya çıktığı tek yerdir.
- Primer mediastinal lenfoma timik lenfositlerden türemiştir.
- Lenfoma; Semptomlar

- Olguların %60-70'inde mediastinal semptomlar görülürken, %30-35 oranında ateş,kilo kaybı, halsizlik gibi sistemik şikayetler görülür.
- Hodgkin ve Non-Hodgkin ayrımı en sık kullanılan sınıflandırmadır.
- Hodgkin Lenfoma
- 20-30 arası ve 50 yaş üzeri en sık görüldüğü yaş grubudur.
- En sık noduler sklerozan tip görülür.(%75-90)
- Lenfositten zengin tip ikinci sırayı alır.
- %60-70 mediastinal tutulum gösterir, yalnızca mediastine sınırlı olguların oranı %3'tür.
- Hodgkin Lenfoma
- Tanı varsa boyun veya aksiller bölgedeki lenf nodlarından biopsi, yoksa mediastendeki lezyonlardan transtorasik iğne biopsisi, mediastinoskopi veya mediastinostomi tanı koymada yardımcıdır.

- Tedavi :Kemoterapi
- Uzun dönem sağ kalım evreye bağlı olarak %70-85 dir.
- Non-Hodgkin Lenfoma
- Diffüz hastalıkla ortaya çıkar.
- Mediasten tutulumu Hodgkin göre daha azdır.
- Daha çok batın, baş boyun bölgesindeki lenf nodlarını tutar.
- Daha agresiftir, kemik iliği tutulumu sıktır.
- Sklerozan diffüz hücreli lenfoma ve lenfoblastik lenfomanın mediastinal tutulumu daha sıktır.
- Non-Hodgkin Lenfoma
- Sklerozan diffüz tip genellikle 35 yaşın altında sık görülür,
- Kadınlarda erkeklere göre 2 kat fazladır.
- Olguların %75' i semptomatiktir. Hızlı büyüyen kitle ve akut semptomlarla başvururlar.
- Nefes darlığı veVCSS yapar.
- Kemoterapiye rağmen hastaların % 50 'si 2 yıl hastalıksız yaşayabilmektedir.
- Lenfoblastik lenfoma daha çok çocukluk çağında görülür, prognoz kötüdür.
- Castleman Hastalığı
- Dev Lenf Nodu Hiperplazisidir. Lenf nodu olan her yerde yerleşir.
- Radyolojik olarak tek ve iyi sınırlı bir kitle şeklinde görülür.
- Tedavi: Cerrahi rezeksiyon yeterlidir.
- Mediasteni Tutan Benign Lenf Nodu Hastalıkları
- Granulamatoz hastalıklar:
 - Tbc
 - Fungal enf
 - Sarcoidosis
 - Silicozis
 - Wegener
- Castleman
- Diğer:
 - SLE, Enfeksiyöz mononukleozis,Reaktif lenf nodu hiperplazisi, Amyloidozis, HIV
- Endokrin Tümörleri
- İntratorasic Guatr:Servikal guatrın substernal ilerlemesi sık görülmesine rağmen tümüyle intratorasic guatr nadirdir.

- Coğunlukla ön mediasten lokalizasyonlu olmalarına rağmen orta ve arka mediastendede görülebilir.
- Kadınlarda daha çok görülür.
- Tedavi: Cerrahi eksizyon.
- Timus Tümörleri
- Timus normalde sternumun posteriorunda büyük damarlar ve perikardın önünde, anterior mediastende asimetrik yapıda iki lobu bulunan bir yapıdır.

- Timik Tümörler
- Timik tümörlerin nerdeyse tamamı ön mediastende bulunur.
- Erişkinlerde ön mediasten kitlelerinin %47'sini timik lezyonlar oluşturur.
-
- 16 yaş altında nadir görülür.

- Erişkinlerde her yaşta görülmelerine rağmen ensık 50-60 yaşlarda görülür.
- Semptomlar
- Hastaların % 50-60' ı asemptomatik seyreder.
- Göğüs ağrısı, solunum kısıtlılığı, öksürük görülebilir.
- Frenik sinir tutulumuna bağlı diafragm paralizisi, laringeal sinir tutulumuna bağlı ses kısıklığı yayılım belirtisidir.
- Kilo kaybı, ateş , yorgunluk, gece terlemesi nonspesifik belirtilerdir, %18 oranında görülür.
- Tanı
- Direk grafi ve CT 'de düzgün bazen lobule kitle şeklinde görülür.
- Timomalar, en sık ön mediastende bulunmalarına rağmen boyun, visceral kompartman, sol hilus, pulmoner parankim, supradiafragmatik, intratrakeal polip ve primer plevra tümörü şeklinde görülen vakalar vardır.
- Eşlik Edebilen Hastalıklar
- Miyastenia gravis: Timomalı hastaların %30 'unda görülür.
- Hematolojik send:(Pure red cell aplasi)
- Immünyetmezlik sendromları
- Kollajen hastalıklar
- Dermatolojik hastalıklar
- Renal Hastalıklar
- Kemik Hastalıkları
- Maligniteler(Lenfoma, Karsinomlar, Kaposi sarkom)
- Timik Tümörlerin Sınıflandırılması(WHO- Rosai Sınıflandırılması)

- Timomalar timusun epitelyal hücrelerinden köken alır.
- Epitelyal hücre tümörleri (Timomalar)
- Tip A Timoma (spindle hüc;medullar)
- Tip AB Timoma(Miks)
- Tip B Timoma
 - Tip B1 timoma (predominant kortikal, lenfositten zengin organoid lenfositik)
 - Tip B2 timoma (kortikal)
 - Tip B3 timoma (epitelyal, atipik, squamoid, iyi diferensiye timic carcinom)
- Tip C timoma (Timic Carcinom)
- Korstein Sınıflandırılması
- Evre 1: Kapsül invazyonu yok
- Evre 2a: Kapsüle mikroskopik invazyon var
- Evre 2b: Çevre yağ dokusuna perikarda ve komşu plevraya belirgin ve mikroskopik invazyon
- Evre 3: Büyük damar ve akciğerlere invazyon.
- Evre 4a: Plevral veya perikardial yayılım.
- Evre 4b: Lenfojen veya hematojen uzak metastaz.
- Tanı
- Lokal, invazyon yapmayan diğer ön mediasten tümörlerinden ayrılan timomalarda biopsiye gerek olmadan cerrahi rezeksiyon yapılabilir.
- İnvazyon varlığında veya ayırım yapılamadığında histopatolojik tanı için girişim şarttır.
- Transtorasik biopsi, substernal mediastinoskopi, anterior mediastinostomi, VATS veya torakotomi ile biopsi alınabilir.
- Tedavi
- Cerrahi eksizyon tedavinin temel taşıdır.
- Eğer kesin olarak anrezektabl veya uzak organ tutulumu yoksa olgular cerrahi olarak tedavi edilmelidirler.
- Mediansternotomi ile yaklaşım uygundur.
- İnkomplet rezekte edilen veya rezeksiyon uygulanamayan hastalarda RT ve/veya KT verilebilir. KT neoadjuvan şeklinde son yıllarda yaygın kullanılmaya başlanmıştır.
- Timomalar az radyosensitifdir.
- Tedavi
- Erken evrelerde survey % 93 iken ileri evrelerde bu %33 'e düşmektedir.
- Timik Karsinom
- Düşük veya yüksek gradeli olmak üzere iki gruba ayrılmaktadır.
- Düşük gradelilerde yassı hücreli ca, yüksek gradelilerde lenfoepitelyal benzeri ca en sık görülen varyantlardır.

- İnominant ven tutulumu kötü prognoz göstergesidir.
- Komplet çıkarılamazsa , RT ve KT verilir.
- Timus Kökenli Nöroendokrin Orjinli Tümörler
- Timik Karsinoid Tm: Olguların1/3 'ünde ACTH salınımına bağlı Cushing Sendromu bulguları ortaya çıkar.

- Küçük Hücreli Karsinom:Progressif metastazlar gelişir, RT ve KT'nin faydası gösterilememiştir.

■ NÖROJENİK TÜMÖRLER

- Tüm primer mediastinal tümörler arasında %10-34 oranında görülmektedir.
- En sık paravertebral sulcusta yerleşirler (%63-96).
- Arka mediasten tümörlerinin %75' i nörojenik kaynaklıdır.
- Çocuklarda tanı konmuş tümörlerin üçte biri nörojenik kaynaklıdır.
- Erişkinlerde bu oran %12-14 tür.
- .

- Orjin periferik sinir kılıfı, sempatik ganglionhücreleri ve paraganglial hücrelerdir
- Erişkinlerde nörojenik tümörlerin büyük çoğunluğu periferik sinir kılıf kökenli tümörlerdir ve %98 oranında benignidirler.
- Nörojenik tümörler %10 oranında da spinal foramene uzanım gösterirler.

■ Nörojenik Tümörlerin Sınıflandırılması

- Semptomlar: Çoğu asemptomatiktir, tesadüfen tanı konur.
- Öksürük, nefes darlığı, Horner sendromu, Nörolojik semptomlar
- Radyoloji:Arka mediastende düzgün sınırlı, yuvarlak opasite görülür. İki yönlü A.C grafisi, Toraks CT ve gereğinde MR tanıda yardımcıdır.
- Periferik Sinir Kökenli Nörojenik Tümörler
- Tüm mediasten tümörlerinin %20 'si periferik sinir kökenli tümörlerdir.
- % 95'i Nörolemmoma ve Nörofibromlardır.
- Bazen intercostal sinir irritasyonu veya kemik erozyonu sonucu plöritik ağrı veya paraspinal rahatsızlığa neden olabilirler.
- Horner sendromu görülebilir.
- Nörolemmoma
- Nörolemmoma(schwannoma): Sıklıkla kapsüllü, iyi sınırlı, çevresinde invazyon oluşturmayan schwann hücrelerinden kaynaklanan bir tümördür.
- Periferik sinir kökenli tümörlerin % 75'ni oluşturmaktadır.

- Yavaş ilerler, fakat malignite riski nedeniyle çıkarılmaları gerekir.

- Kolumna vertebralis ve intervertebral foramende ilerleyerek kum saati şeklinde (dumbbell) tümör oluşturarak medulla spinalis basısı yapabilirler.
- Tedavi: CERRAHİ EKSİZYON
- Nörofibrom: Homojen, düzgün sınırlı, fakat kapsülsüz tümörlerdir. Nörofibromlu hastaların % 30-45 ' inde von Reclinghausen hastalığı vardır.Soliter olanlara göre malignleşme oranı dört kat fazladır.
- Tedavi:CERRAHİ EKSİZYON

- Melanotik Schwannoma: Nörojenik tümörlerin pigmente formudur.Yüksek oranda intraspinal uzanım gösterirlerve %10 oranında maligndirler.
- Tedavi: Cerrahi Eksizyon
- Nörofibrosarkomlar (nörojenik sarkom veya malign schwannom):Periferik sinir kökenli en sık rastlanan habis tümördür. Erken yaşlarda görülür.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon sonrası RT.
- Sempatik Ganglion Kaynaklı Tümörler
Bebek, çocuk ve genç erişkinlerde görülür.
- Nöroblastom:Büyük çoğunluğu toraks dışı yerleşimlidir.
- Sempatik sinir dokusunun olduğu her yere yerleşir.
- Oldukça invazivdirler.
- Olguların yarısı iki yaşın altındaki çocuklarda , %90 ' da 10 yaşın altındadır.
- Olguların çoğu semptomatiktir. (öksürük,nefes darlığı, Horner send, göğüs ağrısı).

- Sempatik Ganglion Kaynaklı Tümörler
- Vasoaktif intestinal peptid salgılamasına bağlı diyare ve karın ağrıları, Valin mandelik asit ve homovalinik asit gibi idrar metabolitlerinde artış, feokromasitoma bulguları görülebilir.
- Tam rezeksiyon sonrası hormon değerlerinde düşüş olur, bu tedavinin sonucu hakkında bilgi verir.

- Sempatik Ganglion Kaynaklı Tümörler
- Tedavi: İyi sınırlı noninvazif ve orta hattı geçmeyen tümörlerde cerrahi ve RT, orta hattı geçen ve uzak organ met olanlarda cer ve RKT uygulanır.
- Ganglion Kaynaklı Tümörler
- Ganglionörom:3-4 yaş üzerindeki çocuklarda görülen benign tümördür.
- İntraspinal uzanım nadirdir.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon.

- Paraganglial Hücrelerden Kaynaklanan Tümörler
- Feokromasitoma: Adrenal dışı kaynaklı feokromasitomalar yaklaşık %10 oranındadır. Torasik lezyonlar sıklıkla paravertebral sukusa yerleşir.%10'u maligndir.
- 30-40 lı yaşlarda daha sık görülür.
- Paravertebral kitle ile birlikte şiddetli hipertansiyon olan hastalarda tanı aklı gelmeli.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon.Cerrahi sırasında hipertansif kriz olabilir.
- Paraganglial Hücrelerden Kaynaklanan Tümörler
- Kemodektoma: Nadir görülür.%10' u maligndir.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon.
- MEDIASTİNAL KİSTLER
- Sınırları belirgin, yuvarlak veya oval lezyonlardır.
- Bu lezyonlar konjenital, akkiz veya solid bir tümörün kistik dejenerasyonu sonucu gelişirler.
- Mediastendeki lezyonlarının % 20-32 'sini oluştururlar.
- Yetişkinlerde görülen kistlerin yarısı Foregut (enterojenik kist) kistleri iken, çocuklarda bu oran % 90 'a çıkar.
- Foregut (Enterojenik Kistler)
- Embriyolojik dönemde foregutun(primitif ön barsak) anormal gelişmesi veya bölünmesi sonucu gelişirler.
- Bronkojenik Kistler: Trakeobronşial ağaç boyunca ve genellikle karinanın gerisinde bulunur. Genellikle yetişkinlerde bulunur, mediastinal kistlerin %50-60 'sını oluştururlar.
- Bronkojenik Kistler
- Küresel, unilokuler, kistik kitlelerdir. Nadiren lobule, multilokule, ve multiple olabilir.
- Kist genellikle beyazımtırak-gri renkte musinöz bir sıvı içerir.
- Kist duvarı genellikle siliyer silendirik hücrelerden oluşan tek tabakası mevcuttur.Ancak bu tabaka kübik veya yassı epitel hücrelerinden de oluşabilir.
- Bronkojenik Kistler
- % 25 oranında akciğer parankimi içinde yerleşir.
- %23'ü trakeal karinanın üst kısmında ve %77'si trakeal karinanın alt kısmında yerleşir.
- Enfeksiyon, hemoraji, çevre dokulara kompresyon ve rüptür gibi komplikasyonlara yol açabilirler.
- Bronkojenik Kistler
- Radyoloji: Direk akciğer grafisinde mediastinal yuvarlak kitle görülür.
- Kist içinde sıvı varsa hava –sıvı seviyesi görülür.
- Kistin büyüklüğü, lokalizasyonu ve komşuluk ilişkileri BT ile görülebilir.
- TEDAVİ: Cerrahi eksizyon.

■ Özofageal Kistler

■ Dorsal enterik kist, duplikasyon, enterojenik kist olarakta adlandırılır.

■ Kist duvarında iki kat kas tabakası bulunur.

■ Gestasyonun ikinci haftasında foreguttan köken aldığına inanılır.

■ Asemptomatik olabildiği gibi, obstruksiyon bulgusu verebilir.

■ Özofageal Kistler

■ Çoğu özofagus alt yarısında özofagus duvarına gömülmüş olarak bulunur.

■ Hücre dizisi skuamöz ,silyer silendirik veya bunların karışımından ibarettir.

■ Yapısında solunum sistemi epiteli veya gastrik epitel bulunabilir.

■ Tedavi:Cerrahi eksizyon.

■ Mezotelyal Kistler

■ Plöroperikardial Kistler: Berrak sıvı içerirler.Embriyonal dönemde ventral paryetal girintinin kaybolmaması sonucu oluştuğuna inanılır.

■ Kardiofrenik açıda yerleşirler daha çok sağ tarafta bulunur.İnce duvarlı kistlerdir.

■ Tedavi: Cerrahi eksizyon.

■ Basit Plevral Kistler: Mediasteninin anterior kompartmanında yer alırlar.Semptom varlığında cerrahi eksizyon uygulanır.

■ Nöroenterik ve Gastroenterik Kistler

■ Embriyonik germ hücre tabakalarının anormal ayrılması sonucu meydana gelirler.

■ Nöroenterik Kistler: Vertebra anomalileri ile birlikte ince duvarlı kistik yapılardır. Tanı, genelde yaşamın ilk yılında konur.

■ Dispne, öksürük, stridor gibi semptomlara yol açabildiği gibi asemptomatikte olabilir.

■ Spinal kanal içine doğru büyüme görülür.

■ Tedavi:Cerrahi rezeksiyon.

■ Gastroenterik Kistler: Mediasteninin gastrik kistlerdir.

■ Tanı semptomlardan dolayı erken konur.

■ Tedavi:Cerrahi eksizyon.

■ Lenfanjiom

■ Lenfatik kökenli multilokuler, ince duvarlı kistik kitlelerdir.Sıklıkla anterior kompartmanda, daha az olarakta visceral kompartmanda bulunur.

■ Boyun ve aksillada lenfanjiom tespit edilen hastaların yaklaşık %10 'unda mediastendede lenfanjiom tespit edilir.

■ Tedavi:Cerrahi rezeksiyon.

■ Timik Kistler

■ Genellikle unilokuler kistler olup ,düz fibröz bir kapsülle sarılıdır.

- Anterior kompartmanda bulunurlar.
- Tanı için kist duvarında timus dokusunun gösterilmesi gereklidir.
- Kistik timomadan ayırdedilmesi gerekir.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon.Tanı kesinse aspirasyonu savunularda vardır.

- Paratiroid Kistler: Unilokular ince duvarlı kistlerdir.
- Mediastenin üç bölgesinde de bulunabilir.
- Persistan hiperparatiroidizmde boyunda kist saptanmazsa mediasten araştırılmalıdır.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon.

- Duktus Torasikus Kistleri: Visceral kompartmanda veya kostovertebral sulcusta bulunabilirler.
- Yağlı yemek sonrası disfaji ve solunum yetmezliği olabilir.
- Tedavi: Cerrahi eksizyon.

- Pankreatik Kistler: Kistperfore olursa plevral sıvıda yüksek amilaz seviyeleri saptanır.
- Tedavi: Transabdominal yolla cerrahi.

- Mediastinal Kisthidatik: Primerden çok paramediastinal kistlerin rüptürü veya subdiafragmatik kistin diafragmayı penetrasyonu sonrası görülür.
- Tedavi:Cerrahi eksizyon.

- MYASTENİA GRAVİS ve TEDAVİSİ

■ Klinik olarak; istemli kasların tekrarlayan aktivitesi ile artan ve dinlenmekle düzelen anormal kas yorgunluğu , elektrofizyolojik olarak ; tek fiberli elektromiyografide tekrarlayan uyarılara karşı azalan cevap, farmakolojik olarak; semptomlarda ve elektromiyografide antikolinesteraz uygulamasıyla ortaya çıkan iyileşme, patolojik olarak; timus anormallikleri ve immunolojik olarak; asetilkolin reseptörlerine karşı antikor gelişimi, kompleman ile reseptör hasarı oluşumu ve immunsupresif tedaviye yanıt veren nöromuskuler bir hastalık olarak tanımlanmaktadır.

- Görülme sıklığı:50-125/1000000
- Kadınlarda 20-30 lu yaşlarda sık
- Erkeklerde 60-70 li yaşlarda sık
- En önemli klinik bulgu iskelet kaslarında zayıflık ve yorgunluktur.
- Aktivite ile zayıflık artar istirahat ile azalır.

- Pitozis ve diplopi hastaların büyük kısmında erken dönemde ortaya çıkar
- Hastaların %15 inde kas zayıflığı, ekstraokuler kaslar ve göz kapağı ile sınırlıdır.
- Jenerelize kas zayıflığı, hastaların %85 inde gelişir ve genellikle ekstremitte proksimal kasları, diafragma ve boyun ekstansör kaslarını etkiler.

- Klinik tablo entübasyon ve mekanik ventilasyon gerektirirse , bu durum myastenik kriz olarak adlandırılır.

- Osserman skalası,

1. Fokal hastalık :Okuler kaslarla sınırlıdır.
- 2.Jenerelize a: Hafif b:Orta
- 3.Ciddi jenerelize
- 4.Miyastenik kriz

- Esas anormallik nöromuskuler bileşkedeki asetilkolin reseptör sayısında azalmadır.

- Reseptör sayısıyla hastalığın ciddiyeti arasında ilişki vardır.

- Hastaların %80-90 ında asetilkolinreseptörlerine karşı antikor tespit edilmiştir.

- Antikorlar asetilkolin reseptör sayısını azaltır.

- Timus bezinin bu otoimmün fenomende önemli rol oynadığına inanılmaktadır. Timus bezinin sadece asetilkolin reseptörüne karşı antikor üretmediği aynı zamanda çizgili kaslara karşı da antikor geliştirdiği gösterilmiştir.

- Miyastenia gravis li hastaların %10-15 inde Timoma rastlanmışken, Timomalı hastaların %50 Miyastenia Gravis görülür.

- TANI TESTLERİ

- Edrofonyum (Tensilon) çabuk etkili (30sn) ve kısa süreli (5 dak) antikolinesteraz testidir.

- Sinir uyarı testi: Yanıtta %15 lik azalma testin pozitif olduğunu gösterir.

- Radyoimmünassay yoluyla asetilkolin reseptör antikorunu bakılabilir.

- Asetilkolin reseptör antikor testi.

- TEDAVİ

- 1-Antikolinesteraz ajanlar.

- 2-İmmunsupressif tedavi

- 3-Kısa dönem immunoterapi (plazmaferaz)

- 4-Timektomi

- Antikolinesteraz Ajanlar:Pyridostigmine (Mestinon) en sık kullanılır.
- İmmunosupressif Tedavi:Prednizon, azatioprine ve siklosporin.
- Kısa dönem immunoterapi:
- Plazmaferez genelde miyastenik krizde veya preop kullanılır.
- İmmunglobulin tedavisi,plazmaferez endikasyonları ile aynıdır.
- TIMEKTOMİ
- Medikal tedaviyle cevap alınamayanlarda,semptomların başlangıcından itibaren fazla zaman geçmeyen,tercihen genç hastalarda , ilaç tedavisiyle ciddi yan etki oluşarlarda ve Timoma olanlarda endikasyon vardır.
- Amaç, remisyonu başlatma veya enazından immunsupresyon tedavi dozunu azaltmadır.

- Operasyon için genelde puberta sonrası beklenir.
- Sadece okuler semptomu olanlarda önerilmemekle beraber , yapılanlarda iyi sonuç alındığı söylenmiştir.
- PREOPERATİF HAZIRLIK İYİ YAPILMALIDIR.
- CERRAHİ TEKNİKLER
- Standart Timektomi: Parsiyel sternotomi ile timektomi yapılır.
- MaksimalTimektomi:Transsternal-Transservikal yaklaşım.Boyun insizyonu ve komplet median sternotomi yapılır.
- Ekstended Transsternal Timektomi: Sternotomi veya bilateral submamaryan insizyon yapılır. İki plevra açılır tüm mediastinal yağ dokusu alınır.

- Transservikal Timektomi: Servikal insizyonla timektomi yapılır.
- VATS ile Timektomi