



Torakoabdominal Duplikasyon Kisti: Nadir Bir Varyantta İki Farklı Klinik Başvuru

Thoracoabdominal Duplication Cyst: Two Different Clinical Application in a Rare Variant

Bade Toker Kurtmen¹, Emre Divarçıcı¹, Ülküm Zafer Dökümcü¹, Başak Doğanavşargil Yakut², Petek Bayındır Tamay³, Coşkun Özcan¹, Hakkı Ata Erdener¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

ÖZ

Gastrointestinal duplikasyonlar çocuklarda nadir gözlenen konjenital anomalilerdir. Ağızdan anüse kadar tüm gastrointestinal sistem boyunca görülebilirler. Torakoabdominal varyantları ile oldukça nadir karşılaşılmaktadır. Bu çalışmada birbirinden farklı klinik tablolar ile başvuran iki torako-abdominal duplikasyon kisti olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Duplikasyon kisti, konjenital anomaliler, gastrointestinal duplikasyon

ABSTRACT

Gastrointestinal duplications are rare congenital anomalies in children. They may be localized throughout the entire gastrointestinal tract from mouth to anus. Thoracoabdominal variants are not usual in this clinical entity. In this study, two cases with thoracoabdominal duplication cysts are presented with different clinical presentations.

Keywords: Duplication cyst, congenital anomalies, gastrointestinal tract duplication

Giriş

Gastrointestinal duplikasyon (GİD) kisti, gastrointestinal sistemin nadir görülen bir konjenital anomalisidir. Tüm gastrointestinal sistemde saptanabilen bu anomali en sık ince barsaklarda görülmektedir (%40) (1,2). Özofagus duplikasyon kistleri tüm olguların %20'sini oluşturmaktadır. Özofagus duplikasyon kisti diyafragmatik hiattan geçip abdomen içine uzanırsa torakoabdominal duplikasyon kisti (TADK) olarak adlandırılmakta ve oldukça nadir görülmektedir (3). Bu çalışmada, TADK tanısı almış ve

birbirinden farklı klinik özellikler ile başvuran iki olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumları

Olgu 1

Yirmi beş yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden ikinci doğan olarak 37 haftalık, 3280 gr doğan olgu, intrauterin 8. ayda konjenital diyafragma hernisi tanısı almıştır. Doğum sonrası yapılan radyolojik incelemelerde özofagus

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Bade Toker Kurtmen, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 390 28 00 E-posta: badetoker@gmail.com

Geliş tarihi/Received: 28.01.2016 Kabul tarihi/Accepted: 08.03.2016

©Telif Hakkı 2016 Galenos Yayınevi

The Journal of Pediatric Research Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

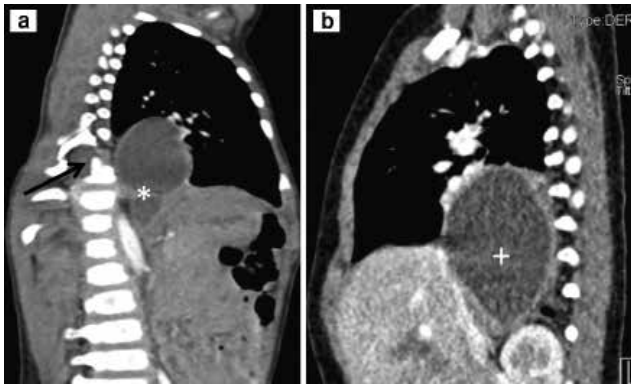
posteriorunda 3 cm çapında mediastinal kist saptanmıştır. Olgu klinik bulgusu olmaması nedeniyle başka bir merkezde 2,5 yaşına kadar aralıklı radyolojik incelemeler (manyetik rezonans görüntüleme) ile konservatif izlenmiştir. Kitle boyutlarında artış olması nedeniyle kliniğimize yönlendirilen olgunun fizik muayenesi olağandı. Torakoabdominal bilgisayarlı tomografide (BT) sol hemitorakstaki kistik kitlenin abdomene doğru uzandığı saptandı (Resim 1a). TADK ön tanısıyla operasyon planlandı.

Operasyonda sol postero-lateral torakotomi ile, mediastende özofagusun solunda saptanan kistik lezyonun özofageal hiatus seviyesinde kum saati şeklinde daralıp midenin posterior yüzüne doğru genişleyerek uzandığı gözlemlendi. Duplikasyon kistinin, özofagus ve mide ile lümen ilişkisi yoktu. Mediastendeki ve abdomendeki kist torakotomi yapılarak total olarak rezeke edildi.

Histolojik incelemede gastrik mukoza gözlemlendi ve duplikasyon kisti olarak değerlendirildi (Resim 2a). Ameliyat sonrası erken ve geç dönem izleminde sorunla karşılaşılmadı.

Olgu 2

Yirmi sekiz yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden birinci sağlıklı yaşayan olarak 40 haftalık, 3600 gr doğan kız olgu takip edildiği merkezde, intrauterin 8. ayda torakal kistik kitle tanısı almış. Doğum sonrası beş günlük iken başka bir merkezde torakotomi ile kist eksiyonu uygulanmış. Olgu 1,5 yaşında, dört gündür olan ve giderek şiddetlenen safralı kusma yakınması ile tarafımıza başvurdu. Özgeçmişinde olgunun beş aylıktan bu yana aralıklı safralı kusma yakınmasının olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde torakotomiye ait insizyon skarı haricinde patoloji saptanmadı. Ultrasonografide sağ hemitoraksta diyafragmaya oturan 4,5x3,5 cm boyutlarında içerisinde 2,3x3,7 cm boyutlarında



Resim 1. a) Olgu 1 torakoabdominal bilgisayarlı tomografi: Sol hemitoraksta 55x4x39 mm boyutlarında ve bunun kaudalinde 41x12x14 mm boyutlarında hiatusdan abdomen içerisine doğru lobülasyon gösteren kistik yapı (*). Ayrıca T3 vertebra korpusunun solda bir hemivertebra ile duplikasyonu, T5 vertebra korpusunda anterior spina bifida ve kelebek vertebra anomalisi (ok), b) Olgu 2 torakoabdominal bilgisayarlı tomografi: Sağ hemitoraksta paravertebral yerleşimli, 37x43x66 mm boyutlarında, vertebral kolon ve foramenlerle ilişkisi olmayan, ön kenarı kardiyak yapılarla yakın komşulukta, kaudalde krurisin altında abdominal kesitlere kadar devam eden kistik yer kaplayan oluşum (+)

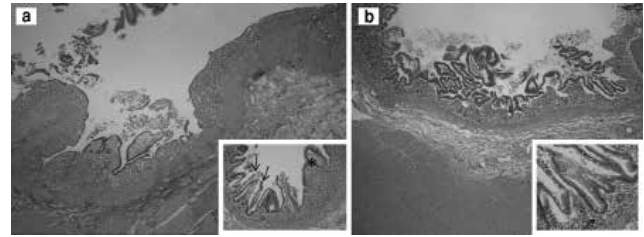
lobule şekilli ekojen debris içeren kistik düzgün konturlu lezyon izlendi. Torakoabdominal BT’de sağ hemitoraksta paravertebral yerleşimli kistik kitlenin kaudalde krurisin altında abdominal kesitlere kadar devam ettiği saptandı (Resim 1b). Nüks torakoabdominal duplikasyon kisti ön tanısıyla operasyon planlandı.

Operasyonda sağ postero-lateral torakotomi ile fissüre yerleşmiş ve akciğerin her iki lobuna yapışık kistik kitle gözlemlendi. Üzerindeki kas dokusu sıyrılarak ortaya koyuldu. Kitlenin özofageal hiatusu dilate ederek abdomene uzandığı izlendi. Abdominal komponent diyafragmadan diseke edilerek kitle toraksa doğurtuldu. Duplikasyon kistinin, özofagus, mide ve spinal kanal ile lümen ilişkisi yoktu. Kist total olarak eksize edildi. Histolojik incelemede intestinal mukoza gözlemlendi ve duplikasyon kisti olarak değerlendirildi (Resim 2b). Ameliyat sonrası erken ve geç dönem izleminde sorunla karşılaşılmadı.

Tartışma

Embriyolojik dönemde 3. haftada gastrulasyon, primitif çizginin oluşumu ile başlar, notokord oluşumu ile devam eder ve embriyonun üç germ tabakasını oluşturur. “Split-Notokord sendromu” bu üç germ tabakasından birinin formasyonundaki hatanın sonucudur. Gastrointestinal duplikasyon, nöroenterik kist, vertebral anomaliler (hemivertebra, kelebek vertebra, spina bifida), split kord malformasyonları (diplomiyeli, diastometamiyeli) gibi çeşitli anomaliler bu sendrom içinde yer alır (1).

GD’ler ender görülen konjenital anomalilerdir ve tüm gastrointestinal sistem boyunca görülebilirler. En sık görüldüğü yer ileumdur. Bunun dışında sırasıyla özofagus, jejunum, kolon ve midede sık görülür (2-4). Tüm duplikasyon kistlerinin %20’si özofagustadır. Özofagus duplikasyon kisti diyafragmatik hiatusdan abdomene uzanırsa TADK olarak isimlendirilir. TADK’leri tüm duplikasyonların %4’ünü oluşturur. Bu duplikasyonlar abdomende mideye, duodonuma, pankreasa, jejunuma uzanabilir (3). Morfolojik



Resim 2. a) Olgu 1 histopatoloji: Kistin iç yüzeyi büyük oranda ince rejenerasyon yüzey epitel ile örtülü mide mukozası ile döşeli. Duvarda mükülaris mukoza, submukoza ve mükülaris propria tabakaları da mevcut (Hematoksilen&eosin, x2). İç resim: Daha iyi gelişmiş mide mukozası alanları (*) yanı sıra intestinalize epitel ile örtülü alanlar da dikkati çekiyor (ok) (Hematoksilen&eosin, x10), b) Olgu 2 histopatoloji: Kistin duvarında iyi gelişmiş mukoza, mükülaris mukoza, submukoza ve mükülaris propria tabakaları izleniyor. İç yüzeyi büyük oranda intestinalize mukoza ile örtülü (Hematoksilen&eosin, x4). İç resim: Döşeyici epitelde intestinal goblet hücreleri (ok) (Hematoksilen&eosin, x20)

olarak kistik veya tübüler olabilirler. Çoğunlukla, kistin özofagus lümeniyle ilişkisi yoktur (%80) (5). Çalışmamızdaki olguların her ikisinde de lezyonun özofagus lümeni ile ilişkisi saptanmamıştır.

Prenatal görüntüleme ve tarama tekniklerinin gelişmesi ile rutin 2. trimester taramaları nedeniyle GİD kistlerinin prenatal olarak tanınması son yıllarda artmıştır (6-8). Bizim her iki olgumuza da prenatal ultrasonografi yapılmış, olgulardan biri konjenital diyafragma hernisi tanısı alırken, diğer olguda antenatal torakal kistik kitle saptanmıştır.

GİD kistlerinin klinik prezentasyonu kistin yerleşim yerine ve natürüne göre değişiklik gösterir. Semptomatik olanlar intestinal obstrüksiyon, perforasyon nedeni olabilirler (1,2). Özofagus duplikasyonlarının büyük çoğunluğu toraksta posterior mediastende lokalizedir. Çoğu kistiktir. Trakeya basarak solunum distressi ve pnömoniye neden olabilmektedir. Daha büyük çocuklarda disfaji yaratabilmektedir (9-11). Ektopik mukoza içerenlerde hematemez ve melenada görülebilmektedir. Ender de olsa neoplastik transformasyon da bildirilmiştir (5,12). Klinik bulguların değişkenliği sunulan olgularımızda da görülmektedir. İlk olgu asemptomatik seyretmişken, ikinci olguda uzun süredir var olan ve giderek şiddetlenen safralı kusma şikayeti mevcuttu.

GİD kistlerinde histolojik incelemede duvarda düz kas ve intestinal sistem mukozası gözlenir. Ayrıca ektopik gastrik veya pankreatik mukoza da bulunabilir. TADK'lerinin %29'unda ektopik gastrik mukoza bulunduğu bildirilmiştir (4). Çalışmamızdaki olguların birinde gastrik mukoza saptanmıştır.

Olguların %20'sinde TADK'lerinin spinal kanalla ilişkili olduğu gösterilmiştir. Embriyolojik dönemdeki ortak kökenden dolayı duplikasyonların vertebra anomalileri, diğer ön barsak anomalileri ve split kord malformasyonları ile birlikte görülme sıklığı fazladır. TADK'lerinin çoğunda vertebra anomalisine rastlandığı bildirilmiştir (13). Çalışmamızdaki olgulardan ilkinde multipl vertebra anomalisi saptanırken, ikinci olguda vertebra anomalisine rastlanmadı ve iki lezyonun da spinal kanalla ilişkisi yoktu.

GİD kistlerinin, asemptomatik olması halinde dahi, kitle etkisi yaratmaları ve malignleşme riski taşımaları nedeniyle cerrahi olarak çıkartılmaları gerekmektedir (14,15). Tedavide total eksizyon önerilmektedir. Ortak duvarın bulunduğu ve total eksizyonun yapılamayacağı olgularda parsiyel kistektomi ve mukozektomi veya internal drenaj uygulanabilmektedir (3,16). Sunulan olgularda ortak duvar saptanmamış ve her iki olguya da total eksizyon uygulanmıştır. İkinci olgumuzda ilk cerrahi girişim sonrası lezyonun tekrarlamış olması yetersiz rezeksiyonu düşündürmüştür. Olguların ilki ameliyat sonrası 2 yıl, diğer olgu 1,5 yıl süre ile takip edilmiştir. İzlemleri süresince yakınması olmayan olguların ameliyat sonrası yapılan kontrol radyolojik incelemelerinde patolojiye rastlanmamıştır.

Sonuç

TADK çocuklarda torasik veya abdominal kistik lezyonların ayırıcı tanısında mutlaka akla gelmelidir. Antenatal

dönemde yanlış tanı alabilen bu lezyonlar postnatal dönemde yakınlmaya neden olmayabilir veya farklı klinik bulgular verebilirler. Vertebral anomaliler açısından mutlaka incelenmeli, şüphe halinde mutlaka manyetik rezonans görüntüleme ile değerlendirilmelidir. Kesin tedavi amacı ile total olarak eksize edilmeleri önerilmektedir.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve Editörler kurulu dışındaki kişilerce değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Hakkı Ata Erdener, Coşkun Özcan, Konsept: Emre Divaracı, Ülküm Zafer Dökümcü, Bade Toker Kurtmen, Dizayn: Bade Toker Kurtmen, Veri Toplama veya İşleme: Bade Toker Kurtmen, Analiz veya Yorumlama: Bade Toker Kurtmen, Emre Divaracı, Başak Doğanavşargil Yakut, Petek Bayındır Tamay, Literatür Arama: Bade Toker Kurtmen, Ülküm Zafer Dökümcü, Yazan: Bade Toker Kurtmen.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Bui T, Bankhart M, Mandell GA, Dickman PS, Bae JO. Thoraco-abdominal enteric duplication cyst in association with neurenteric cyst, axial skeletal anomalies, and malrotation. *Radiol Case Rep* 2013;8:779.
2. Iyer CP, Mahour GH. Duplications of the alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1267-70.
3. Stringer MD, Spitz L, Abel R, et al. Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg* 1995;82:74-8.
4. Herbella FA, Tedesco P, Muthusamy R, Patti MG. Thoracoscopic resection of esophageal duplication cysts. *Dis Esophagus* 2006;19:132-4.
5. Sodhi KS, Saxena AK, Narasimha Rao KL, Singh M, Suri S. Esophageal duplication cyst: an unusual cause of respiratory distress in infants. *Pediatr Emerg Care* 2005;21:854-6.
6. Ben-Ishay O, Connolly SA, Buchmiller TL. Multiple duplication cysts diagnosed prenatally: case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2013;29:397-400.
7. Martinez-Ferro M, Voto L, Zapatero J, et al. Transdiaphragmatic duodenal duplication, prenatal diagnosis and neonatal resection. *Rev Cir Infant* 1996;6:136-9.
8. Qi BQ, Beasley SW, Williams AK. Evidence of a common pathogenesis for foregut duplications and esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *Anat Rec* 2001;264:93-100.
9. CA B. Gastrointestinal sistem duplikasyonları. Ankara, Palme Yayınları, 1994. p. 299.
10. Stewart RJ, Bruce J, Beasley SW. Oesophageal duplication cyst: another cause of neonatal respiratory distress. *J Paediatr Child Health* 1993;29:391-2.

11. Birmole BJ, Kulkarni BK, Vaidya AS, Borwankar SS. Intrathoracic enteric foregut duplication cyst. *J Postgrad Med* 1994;40:228-30.
12. Moulton MS, Moir C, Matsumoto J, Thompson DM. Esophageal duplication cyst: a rare cause of biphasic stridor and feeding difficulty. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:1129-33.
13. Savci G, Balkan E, Ozyaman T, Dogruyol H, Tuncel E. Thoracoabdominal duplication cyst: US, CT and MR findings. *Eur Radiol* 1997;7:382-4.
14. Chuang MT, Barba FA, Kaneko M, Tierstein AS. Adenocarcinoma arising in an intrathoracic duplication cyst of foregut origin: a case report with review of the literature. *Cancer* 1981;47:1887-90.
15. Orr MM, Edwards AJ. Neoplastic change in duplications of the alimentary tract. *Br J Surg* 1975;62:269-74.
16. Cavar S, Bogovic M, Luetic T, Antabak A, Batinica S. Intestinal duplications—experience in 6 cases. *Eur Surg Res* 2006;38:329-32.