

# ÇOCUKLARDA GÖĞÜS DUVARI TÜMÖRLERİ ve CERRAHİ YAKLAŞIM

Doç. Dr. Tuğba Acer Demir ORCID ID: 0000-0001-5391-9094

Prof. Dr. Tutku Soyer ORCID ID: 0000-0003-1505-6042

## Anahtar Noktalar

- Göğüs duvarı tümörlerinin üçte ikisi malign karakterli olduğundan dikkatli yaklaşılmalıdır.
- Tanısal yaklaşımda, öncelikle akciğer direkt grafisi, sonra bilgisayarlı tomografi/manyetik rezonans görüntüleme istenmelidir.
- Benign kitlelerde basit ekسیون yeterlidir. Malign tümörlerde, önce biyopsi ile tanı konulmalı, neoadjuvan kemoterapi verilmeli, sonrasında kitle çıkartılmalı ve kemoterapiye devam edilmelidir. Radyoterapi, yan etkileri nedeniyle, sadece belli kriterlerle kullanılmalıdır.
- Malign küçük yuvarlak hücreli tümörlerde etkilenen kaburganın tamamı ('atlayan' tutulum), komşu kaburgalar, etkilenen çevre yumuşak doku ve alttaki plevra ile geniş çıkartım önerilmektedir. Skolyozu önlemek adına, kaburganın arka kısmının bırakılması için 'atlayan' tümör taraması yapılarak çıkartıma karar verilebilir.
- Kondrosarkom yetersiz doku örnekleme nedeniyle, yanlışlıkla kondrom tanısı alabilir; bu nedenle, bütün kırıldak tümörlerinde geniş eksizyonel biyopsiyle tanıya gidilmelidir.
- Asemptomatik mezenkimal hamartomda kendiliğinden gerileme olması ve hiç malignite rapor edilmemesi nedeniyle takip yeterlidir.

**Anahtar kelimeler:** Göğüs duvarı, Rekonstrüksiyon, Sarkom, Yamalar

## Giriş

Çocuklarda göğüs duvarı tümörleri (GDT) çok ender olup, çocuklardaki tüm tümörlerin %2'den azını oluştururlar<sup>(1-4)</sup>. Erkeklerde daha sıktır (%70)

<sup>(5-7)</sup> ve ortalama görülme yaşı 7.58 - 14,1 yaş arasında rapor edilmiştir<sup>(1,5)</sup>.

GDT mezenkimal kaynaklı tümörler olup, %55'i kemik veya kırıldak, %45'i yumuşak doku kaynaklıdır<sup>(1,2)</sup>. GDT çok farklı tanılardan oluşurlar<sup>(3)</sup> (**Tablo 1**) ve üçte ikisi malign karakterli<sup>(2,5)</sup> olduğu için, göğüs duvarında büyüyen her kitleye dikkatli yaklaşılmalıdır<sup>(3)</sup>.

Malign kitlelerden en sık Ewing sarkomu (ES), primitif nöroektodermal tümör (PNET) ve Askin tümörünü içeren, malign küçük yuvarlak hücreli tümörler (MKYHT) (ES ailesi tümörleri) grubu görülür<sup>(4-6)</sup>. Bunları rabdomyosarkom (RMS), osteosarkom ve diğer sarkomlar (kondrosarkom, sinoviyal sarkom, malign fibröz histiositom, liposarkom, fibrosarkom) izler<sup>(4-6)</sup> (**Tablo 2**).

## Klinik

En sık klinik bulgular göğüs duvarında ele gelen ve zamanla büyüyen kitle ve ağrıdır<sup>(4)</sup>. Ağrı ve inflamatuvar değişiklikler görülebilir ve apse ile karıştırılmasına yol açabilir<sup>(4)</sup>. Ayrıca akciğer basısı ve/veya malign efüzyona bağlı olarak solunum zorluğu veya disfonksiyonu semptomları (takipne, hipoksi, öksürük, eforla gelişen dispne) ile de başvurabilirler<sup>(2,4)</sup>. MKYHT malign efüzyon (torasik ampiyem) ile bulgu verebilirler<sup>(4)</sup>. Hastaların %10-20'si başka sebeple çekilen akciğer grafisinden insidental tanı almaktadır<sup>(2,6)</sup>.

Kondrosarkomda kesin tanı patolojik olarak konur fakat yetersiz doku örnekleme ile yanlışlıkla kondrom tanısı alabilir; bu nedenle bütün kırıldak tümörlerinde geniş eksizyon biyopsisi ile tanıya gidilmelidir.

Asemptomatik mezenkimal hamartomda kendiliğinden gerileme olması ve hiç malignite rapor edilmemesi nedeniyle göğüs duvarı çıkartılmasından kaçınılarak takip önerilmektedir.

## Kaynaklar

1. Lopez C, Correa A, Vaporciyan A, Austin M, et al. Outcomes of chest wall resections in pediatric sarcoma patients. *J Pediatr Surg.* 2017 Jan; 52(1): 109-114. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.10.035.
2. Shochat SJ, Weldon CB. Tumors of the Lung and Chest Wall. In: Coran AG, Adzick NS, Krummel TM, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA editors. *Pediatric Surgery. 7th.* Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. 567-576.
3. Su W, Laberge JM. Thoracic Tumors. In: Carachi R, Grosfeld JL, Azmy AF editors. *The Surgery of Childhood Tumors. 2nd.* Springer Science & Business Media; 2008. 421-451.
4. Sharif K, Parikh DH. Chest Wall Tumors. In: Parikh DH, Crabbe DCG, Auldist AW, Rothenberg SS editors. *Pediatric Thoracic Surgery.* London: Springer; 2009. 261-277.
5. Soyer T, Karnak İ, Çiftçi AO, Şenocak ME 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>
6. Girelli L, Luksch R, Podda MG, Meazza C, et al. Surgical approach to primary tumors of the chest wall in children and adolescents: 30 years of mono-institutional experience. *Tumori J* 2015; 102(1): 89-95.
7. Scalabre A, Parot R, Hameury F, Cunin V, et al. Prognostic risk factors for the development of scoliosis after chest wall resection for malignant tumors in children. *J Bone Joint Surg Am.* 2014 Jan 15; 96(2): e10. doi: 10.2106/JBJS.L.01535.
8. Shamberger RC, Laquaglia MP, Krailo MD, Miser JS, et al. Ewing sarcoma of the rib: results of an intergroup study with analysis of outcome by timing of resection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000 Jun; 119(6): 1154-61.
9. Bedetti B, Wiebe K, Ranft A, Aebert H, et al. Local control in Ewing sarcoma of the chest wall: results of the EURO-EWING 99 trial. *Ann Surg Oncol.* 2015 Sep; 22(9): 2853-9. doi: 10.1245/s10434-015-4630-0.
10. Sandler G, Hayes-Jordan A. Chest wall reconstruction after tumor resection. *Semin Pediatr Surg.* 2018 Jun; 27(3): 200-206. doi: 10.1053/j.sempedsurg.2018.05.008.
11. Laskar S, Nair C, Mallik S, Bahl G, et al. Prognostic factors and outcome in Askin-Rosai tumor: a review of 104 patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2011 Jan 1; 79(1): 202-7. doi: 10.1016/j.ijrobp.2009.10.039.
12. Jacobs AJ, Fishbein J, Levy CF, Glick RD. Chest wall Ewing sarcoma: a population-based analysis. *J Surg Res.* 2016 Aug; 204(2): 475-480. doi: 10.1016/j.jss.2016.05.033.
13. Azmy AF. Reconstructive Surgery. In: Carachi R, Grosfeld JL, Azmy AF editors. *The Surgery of Childhood Tumors. 2nd.* Springer Science & Business Media; 2008. 477-496.
14. Shamberger RC, Grier HE. Chest wall tumors in infants and children. *Semin Pediatr Surg.* 1994 Nov; 3(4): 267-76.
15. Soyer T. Çocuklarda akciğer ve göğüs duvarı tümörleri. *Çocuk Cerrahisi Dergisi,* 2016. 30(Ek sayı 5): 512-519.
16. Laberge JM, Puligandla P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2005 Feb; 14(1): 16-33.
17. Manson DE. Magnetic resonance imaging of the mediastinum, chest wall and pleura in children. *Pediatr radiol* 2016; 46(6): 902-915. doi: 10.1007/s00247-016-3598-7.
18. Fuchs J, Urla C, Sparber-Sauer M, Schuck A, et al. Treatment and outcome of patients with localized intrathoracic and chest wall rhabdomyosarcoma: a report of the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe (CWS). *J Cancer Res Clin Oncol.* 2018 May; 144(5): 925-934. doi: 10.1007/s00432-018-2603-y.
19. Hayes-Jordan A, Stoner JA, Anderson JR, Rodeberg D, et al; Children's Oncology Group. The impact of surgical excision in chest wall rhabdomyosarcoma:

- a report from the Children's Oncology Group. *J Pediatr Surg.* 2008 May; 43(5): 831-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.12.021.
20. Pandey A, Kureel SN, Bappavad RP. Chest Wall Infantile Fibrosarcomas- A Rare Presentation. *Indian J Surg Oncol.* 2016 Mar; 7(1): 127-9. doi: 10.1007/s13193-016-0487-3.
  21. Rich BS, McEvoy MP, Honeyman JN, La Quaglia MP. Hodgkin lymphoma presenting with chest wall involvement: a case series. *J Pediatr Surg.* 2011 Sep; 46(9): 1835-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.05.015.
  22. Jaloux C, Degardin N, Cegarra-Escolano M, Habib MC, et al. A thoracic parasternal granular cell tumor in a child: About one case and review of the literature, discussion about treatment guidelines, is complete resection compulsory? *Ann Chir Plast Esthet.* 2017 Jun; 62(3): 251-254. doi: 10.1016/j.anplas.2016.12.004.
  23. Anastasiadis K, Kepertis C, Efstratiou I, Babatseva E, Spyridakis I. Intercostal leiomyoma in a child: review of the literature *Pan Afr Med J.* 2017 Nov 30; 28: 283. doi: 10.11604/pamj.2017.28.283.14274.
  24. Masui D, Fukahori S, Asagiri K, Tanaka Y, et al. Infantile juvenile xanthogranuloma of the chest wall mimicking mesenchymal hamartoma: report of a case. *Pediatr Surg Int.* 2012 Nov; 28(11): 1137-40. doi: 10.1007/s00383-012-3137-z.
  25. Foster JH, Vasudevan SA, John Hicks M, Schady D, Chintagumpala M. Primitive Myxoid Mesenchymal Tumor of Infancy Involving Chest Wall in an Infant: A Case Report and Clinicopathologic Correlation. *Pediatr Dev Pathol.* 2016 May-Jun; 19(3): 244-8. doi: 10.2350/15-05-1644-CR.1.
  26. Long KL, Absher KJ, Draus JM Jr. Chondromyxoid fibroma of the second rib. *J Pediatr Surg.* 2013 Jun; 48(6): 1442-4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2013.04.016.
  27. Pentek F, Schulte JH, Schweiger B, Metzelder M, Schündeln MM. Development of Port-Site Metastases Following Thoracoscopic Resection of a Neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2016 Jan; 63(1): 149-51. doi: 10.1002/pbc.25677.
  28. Jozaghi Y, Emil S, Albuquerque P, Klam S, Blumenkrantz M. Prenatal and postnatal features of mesenchymal hamartoma of the chest wall: case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2013 Jul; 29(7): 735-40. doi: 10.1007/s00383-013-3280-1.
  29. Tsuji Y, Maeda K, Tazuke Y, Ono S, Yanagisawa S. Mesenchymal hamartoma of the bilateral chest wall in neonates. *Pediatr Surg Int.* 2012 Sep; 28(9): 939-42. doi: 10.1007/s00383-012-3152-0.
  30. Crocoli A, Fruhwirth R, De Vito R, Rosa FM, et al. Microwave thermoablation treatment of chest wall chondroid hamartoma in a child. *J Vasc Interv Radiol.* 2011 Jul; 22(7): 1051-2. doi: 10.1016/j.jvir.2011.03.011.
  31. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, et al. The desmoid tumor. Not a benign disease. *Arch Surg.* 1989 Feb; 124(2): 191-6.
  32. Calvin SH. Recent and Future Developments in Chest Wall Reconstruction. *Semin Thoracic Surg.* 2015. Volume 27, Issue 2, Pages 234-239. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2015.05.002>
  33. Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW, Vane DW, et al. Chest wall resection and reconstruction for malignant conditions in childhood. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 667-673.
  34. Deschamps C, Tirnaksız BM, Darbandi R, Trastek VE, 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)
  35. Lin SR, Kastenber ZJ, Bruzoni M, Albanese CT, Dutta S. Chest wall reconstruction using implantable cross-linked porcine dermal collagen matrix(Permacol). *J Pediatr Surg.* 2012 Jul; 47(7): 1472-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.05.002.
  36. Guillén G, García L, Marhuenda C, Pellisé F, et al. Thoracic wall reconstruction with bioabsorbable plates in pediatric malignant thoracic walltumors. *J Pediatr Surg.* 2017 Mar; 52(3): 377-381. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.08.018.
  37. Makarawo TP, Reynolds RA, Cullen ML. Polylactide bioabsorbable struts for chest wall reconstruction in a pediatric patient. *Ann Thorac Surg.* 2015 Feb; 99(2): 689-91. doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.03.052.