ÖZOFAGUSUN BENİGN TÜMÖR, KİST VE DUPLİKASYONLARI

BENIGN TUMOURS, CYSTS AND DUPLICATIONS OF THE ESOPHAGUS

İrfan Yalçınkaya

İstanbul Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

e-posta: irfanyalcinkaya@sureyyapasa.gov.tr

doi:10.5152/tcb.2011.48

Özet

Özofagusun benign tümör ve kistleri çok nadir görülür. Benign olmalarına karşın özofagus lümeninde obstrüksiyon ve trakeobronşiyal aspirasyona bağlı ciddi komplikasyonlar oluşturabilirler. Lezyonların çoğu asemptomatik olduğundan gerçek insidansları hakkında bilgi vermek zordur. Eski otopsi serilerinde rastlanma sıklığı %1'den azdır. Özofagial leiomyom en sık rastlanan lezyon iken, onu ikinci sırada kistler, üçüncü sırada ise granüler hücreli tümörler takip eder. Genellikle semptomların varlığı tedavi endikasyonunu oluşturur, ayrıca potansiyel komplikasyonlardan kaçınmak için profilaktik cerrahi konusunda yazarların çoğu hemfikirdir.

Anahtar kelimeler: Özofagus, benign tümör, kist, duplikasyon

Abstract

Benign esophageal tumors and cysts are very rarely seen. Although they are benign, they can cause serious complications due to esophageal lumen obstruction and tracheobronchial aspiration. Information about the true incidence of these lesions is difficult since most of the lesions are asymptomatic. The incidence of former autopsy series is less than 1%. Esophageal leiomyoma is the most common lesion, followed by cysts in second place and granular cell tumors in third. The presence of symptoms is usually the indication for treatment. Additionally, to avoid potential complications, most surgeons agree on prophylactic surgery.

Key words: Esophagus, benign tumor, cyst, duplication

GİRİŞ

Özofagusun benign tümör ve kistleri çok nadir görülür. Benign olmalarına karşın özofagus lümeninde obstrüksiyon ve trakeobronşiyal aspirasyona bağlı ciddi komplikasyonlar oluşturabilirler. Lezyonların çoğu asemptomatik olduğundan gerçek insidansları hakkında bilgi vermek zordur. Eski otopsi serilerinde rastlanma sıklığı %1'den azdır. Özofagial leiomyom en sık rastlanan lezyon iken, onu ikinci sırada kistler, üçüncü sırada ise granüler hücreli tümörler takip eder. Genellikle semptomların varlığı tedavi endikasyonunu oluşturur, ayrıca potansiyel komplikasyonlardan kaçınmak için profilaktik cerrahi konusunda yazarların çoğu hemfikirdir (1, 2).

Özofagusun benign tümör ve kistleri, özofagus duvarındaki lokalizasyonu ve histopatolojisi olmak üzere iki ayrı şekilde sınıflandırılabilir (3, 4) (Tablo 1 ve 2).

Genel Bilgiler

Tarihsel olarak, özofagial leiomyomun patolojik görünümünü ilk tanımlayan 1867'de Virchow oldu. Sauerbrush, 1932'de ilk defa özofagial leiomyom nedeniyle cerrahi rezeksiyonu rapor etmiştir. Bundan bir yıl sonra da, Oshawa ilk başarılı cerrahi enükleasyonu uygulamıştır. 1992'de, ilk defa özofagial leiomyomda minimal invaziv yöntemle (VATS) enükleasyon uygulanmış iki çalışma rapor edilmiştir (1). Ülkemizde ise özofagial leiomyomun torakoskopik enükleasyonu ilk defa 2010 yılında İstanbul Süreyyapaşa Göğüs Hastanesi'nden bildirilmiştir (5).

Özofagusdaki benign tümör ve kistin lokalizasyonu semptomların oluşmasında, ayırıcı tanı ve tedavi yönteminin belirlenmesinde temel faktördür. Pratik olarak intraluminal, submukozal ve intramural olmak üzere de değerlendirilebilirler. İntraluminal tümörler semptomlara yol açabilirken, submukozal ve intramural tümörler

Tablo 1. Benign özofagus tümör/kist'lerinin özofagus duvarındaki lokalizasyonuna göre sınıflandırılması

Özofagus duvar tabakası	Tümör tipi
Mukozal	Granüler hücreli tümör Fibrovasküler polip Skvamöz papillom Retansiyon kisti
Submukozal	Lipom Hemanjiom Fibrom Nörofibrom
Muskularis propria	Leiomyom Kist
Paraözofagial doku	Kist

genellikle asemptomatiktir. İntraluminal tümörlerde tanı ve tedavi endoskopik yöntemle gerçekleştirilebilir iken, submukozal ve intramural tümörler için cerrahi prosedürlere ihtiyaç vardır.

Az sayıda göğüs cerrahının bu lezyonları içeren vaka serisi olmasına karşın, henüz kesin ayrıntılar bilinmese de tanı ve tedavide cerrahlara yol gösterici nitelikte prensipler mevcuttur. İleri ve en önemlisi, semptomatik lezyonlar (disfaji, odinofaji, obstrüksiyon veya kanama gibi) mevcudiyetinde genellikle ön planda minimal invaziv teknikler tercih edilmek suretiyle çıkarılmalıdır. İkincisi, bütün kistler ileride gelişebilecek potansiyel infeksiyondan kaçınmak için semptom olsun olmasın genellikle çıkarılırlar. Üçüncüsü, en etkili tanı aracı özofagial ultrason (EUS)dur. Dördüncüsü, transtorasik iğne aspirasyonu endosonografik görünümü malignite şüphesi olan lezyonlar dışında tercih edilmemelidir. Son olarak cerrahi eksizyon gerekli olduğu zaman uygun özofagial ekspojuu sağlayarak lezyonun enükleasyonu gerçekleştirilirken dikkatli olup mukozal yaralanmadan kaçınılmalı ve tercihan insize edilen kas kapatılmalıdır.

Özofagusun benign tümör/kistleri, oluşturabilecekleri potansiyel semptomlar dışında ayırıcı tanı ve malign değişim gösterebilme açısından da önem arzederler. Potansiyel malign transformasyon rezeksiyon endikasyonları arasında geçmesine rağmen bu konuda bildirilmiş vaka yok denecek kadar azdır.

Benign özofagial lezyonlar sıklıkla radyolojik ve endoskopik inceleme sırasında tesadüfen keşfedilir. Görüntüleme yöntemleri arasında baryumlu özofagografi, bilgisayarlı toraks tomografisi (BT), magnetik rezonans görüntüleme (MR), özofagoskopi ve EUS yer alır. Baryumlu özofagografi, özofagial mukoza hakkında kaba anatomik veriler sağlar. BT ve fleksibl özofa-

Tablo 2. Benign özofagus tümör/kist'lerinin histopatolojik sınıflaması

- I. Epitelyal tümörler
 - A. Papillom
 - B. Polip
 - C. Adenom
 - D. Kist
- II. Nonepitelyal tümörler
 - A. Myomlar
 1. Leiomyom
 2. Fibromyom
 3. Lipomyom
 4. Fibrom
 - B. Vasküler tümörler
 1. Hemanjiom
 2. Lenfanjiom
 - C. Mezenkimal ve diğer tümörler
 1. Retiküloendotelyal tümörler
 2. Lipom
 3. Fibrolipom
 4. Miksofibrom
 5. Dev hücreli tümör
 6. Nörofibrom
 7. Osteokondrom
- III. Heterotopik tümörler
 - A. Gastrik mukozal tümör
 - B. Melanoblastik tümör
 - C. Sebace bez tümörü
 - D. Glandüler hücreli myoblastom
 - E. Pankreatik bez tümörü
 - F. Tiroid nodülü

goskopinin yaygın kullanımı ile geri planda kalmıştır. Toraks BT (ve gerektiğinde MR), lezyonu gösterme ve etraf yapılarla ilişkisini ortaya koymak açısından faydalıdır. Fakat solid tümör veya kistik lezyon ayrımında, ayrıca özofagusun hangi tabakasında olup olmadığını belirlemede yetersizdir. Bu konuda EUS daha sağlıklı veriler sunar. EUS, özofagus duvarı katmanları arasındaki lezyonu iyi tanımlar, tanıda çok önemli bilgiler verir. Lezyonun natürünü (kistik/solid, malign/benign) iyi ortaya koyduğu gibi paraözofagial dokularla ve varsa lenf nodlarıyla olan ilişkisini de ortaya koyar. Aynı şekilde özofagoskopi de, özofagus mukozasındaki lezyonların direkt görüntülenmesinde ve yüzeyel lezyonlardan biyopsi almada veya çıkarmada mükemmel faydalar sağlar. BT'den sonraki ilk adım özofagosko-

pidir. EUS, standart özofagoskopiye ilaveten uygulanır ve öncelikle submukozal ya da intramural lezyonların ayrıntılı incelenmesinde faydalıdır. Elbette gerek BT (MR) ve gerekse özofagoskopi/EUS'un deneyimli kişilerce yapılması ve değerlendirilmesi tanı açısından çok önemlidir.

Submukozal veya intramural lezyonların benign/malign ayrımında EUS yoluyla iğne aspirasyonu pek tercih edilmez. Zira hem enfeksiyon riski vardır, hem de gelişebilecek inflamatuvar adezyonlar nedeniyle cerrahi çıkartılma sırasında mukozal yaralanma ihtimali artar. Ayrıca EUS incelemesi sırasında biyopsi sonrası kistik lezyon boşalacağından kist/kitle ayrımı zorlaşır.

Özofagusun benign lezyonlarını; özofagus kanseri, vasküler ring, aort anevrizması, lenfadenopati, mediasitenin kist, tümör ve diğer patolojilerinden ayırt etmek gerekir.

Leiomyom

Leiomyom, özofagusun muskularis propria tabakasından köken alan, düz kas hücrelerinin tümörüdür. Benign özofagus tümörlerinin en sık görülenidir. Özofagusun tüm benign tümörlerinin ve intramural lezyonların %70'den fazlasını oluşturur. Bütün gastrointestinal leiomyomların %10'u özofagusda oluşur. Genellikle erkeklerde, 2-5. dekatlar arasında, özofagusun orta ve alt 1/3'lük kısmında, tek, düzgün sınırlı submukozal kitle şeklinde ortaya çıkar (1, 6). Bazen multipl tümörler de bulunabilir. Seremetis ve arkadaşları, özofagial leiomyom vakalarının %2.4'ünün multipl yerleşimli olduğunu bildirmişlerdir. Türkçe literatürde ilk multipl özofagus leiomyom vakası, Kırıl ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir (7) (Resim 1, 2).

Ayrıca nadir de olsa özofagus kanseri ile birlikte olan leiomyom vakaları da bildirilmiştir (8). İlk olarak Hall tarafından tanımlanan leiomyomatozis vakalarında ise tüm özofagus adalesi içinde sayısız leiomyom bulunur.

Leiomyom, özofagus duvarında yavaş bir şekilde büyür. Tümör genellikle asemptomatiktir ve başka nedenlerle yapılan incelemelerde tesadüfen ortaya çıkar. İntramural lezyonlar değişik büyüklükte, yuvarlak ve oval biçimde düzgün kenarlı lezyonlardır. Bazen lobüle olabilirler. Nadiren özofagus duvarını çepeçevre sarabilirler. İyi sınırlı olmalarına rağmen her zaman kapsüllü olmayabilirler. Tümör büyüklüğü ile semptomlar arasında direkt bir ilişki yok gibi görünmekle birlikte, 53 vakalık geniş bir seride tümör çapı artışıyla semptomlar arasında ileri derecede anlamlı bir korelasyon bildirilmiştir (31 hastada semptom varken, semptomatik hastalarda tümör boyutu ortalama 5.3 cm olarak bulunmuştur) (9). En sık karşılaşılan semptomlar; disfa-

Resim 1. Özofagus duvarındaki multipl leiomyomların künt diseksiyonla enükleasyonu (klinik arşivinden)

Resim 2. Enükleasyon ile çıkarılan multipl özofagial leiomyom spesmeni (klinik arşivinden)

ji, nonspesifik göğüs ve retrosternal ağrı, daha seyrek olarak da regürjitasyon, epigastrik hassasiyet, nefes darlığı ve kilo kaybıdır. Tanı; özofagogram, özofagoskopi, BT ile konur (Resim 3).

Özellikle özofagoskopide mukoza bütünlüğünün korunmuş olması ve lümene doğru büyümüş düzgün sınırlı lezyon olması karakteristiktir. Son zamanlarda kullanılan EUS, benign lezyonların tanımlanmasında son derece faydalıdır. Fakat iğne aspirasyonu uygun değildir ve tavsiye edilmez (Resim 4).

Leiomyom teşhis edildiğinde, hasta asemptomatik olsa bile çıkarılmasını savunanlar olduğu gibi, asemptomatik ve küçük leiomyomlarda hastanın sık aralıklarla takibini önerenler de vardır. Kanaatimizce leiomyom teşhis edildiğinde asemptomatik olsa bile çıkarılmalıdır. Çünkü tedavi yapılmadığında veya gecikildiğinde ileride semptomlar ortaya çıkabilir. Cerrahi yaklaşımla hem tanı hem de tedavi aynı anda gerçekleştirilmiş olur.

Resim 3. 55 yaşında bayan hasta, sırt ağrısı şikayeti var, toraks BT'sinde sol paravertebral alanda sol atriyum ile inen aorta arasında lokalize ve özofagusa dıştan bası yapan çok düzgün sınırlı kitle saptandı (klinik arşivinden)

Resim 4. 55 yaşında bayan hasta, şikayeti yok, EUS'da özofagusdan kaynaklanan submukozal izlenimi alınan içi heterojen, yer yer kalsifik alanlar içeren kütle lezyon, EUS öntanısı: stromal tümör (klinik arşivinden)

Özofagial leiomyomların tedavisinde seçilmesi gereken cerrahi işlem enükleasyondur (1, 7, 10-12) (Resim 5-7). Zira leiomyom kas tabakaları arasında olup etraf dokuya gevşek tutunduğu için künt diseksiyonla bile rahatlıkla enükleye olur. Özofagus rezeksiyonu ancak çok büyük tümörlerde ve leiomyomatozis durumlarında nadiren gerekebilir (13, 14). Cerrahi yaklaşıma karar vermede, tümörün tek ya da multipl oluşu, büyüklüğü ve lokalizasyonu yol göstericidir. Torakal lokalizasyonda cerrahi yaklaşım, torakotomi veya torakoskopi ile sağlanabilir. Sağ torakotomi intratorasik özofagial lezyonların hemen hepsinde mükemmel ekspozur sağladığı için tercih edilir. Özofagus leiomyomlarına cerrahi yaklaşım kla-

sik olarak torakotomi olmasına rağmen, 1992'de ilk torakoskopik enükleasyondan sonra hem torakotomi hem de torakoskopik enükleasyon uygulanan vakalar yayınlarda birlikte iken, özellikle son yıllarda torakoskopik cerrahinin avantajları dolayısıyla sınırlı sayıda VATS ile yaklaşım uygulanmış vaka serileri yayınlanmaktadır (15-17). Ayrıca gastroözofagial bileşkede veya yakınında lokalize benign tümörlerde laparoskopisi ile tedavi edilmiş vakalar da mevcuttur (18).

Minimal invaziv cerrahi yaklaşımın, torakotomi ile mukayese edildiğinde, daha kozmetik olması, daha az operatif travma, daha az ağrı ve postoperatif solunum fonksiyonlarının daha iyi olması gibi avantajları vardır. VATS, daha çok özofagial leiomyomların tek olduğu ve tümör boyutunun 1-5 cm arasında olduğu durumlarda tercih edilmektedir. Daha büyük boyutlarda ise torakotomiye geçilme ihtimalinin yükseldiği ifade edilmektedir. Bir çalışmada tümör boyutunun VATS için cut off değerinin 7 cm olabileceği rapor edilmiştir (15). Tümör boyutları büyüdükçe VATS'la enükleasyonun zorlaşacağı ve mukozal yaralanma olasılığının artacağı elbette bilinen bir durumdur. Özofagial leiomyomun minimal invaziv cerrahi ile enükleasyonun, VATS konusunda deneyimli merkezlerde ve deneyimli kişilerce etkin ve güvenli bir biçimde yapılabileceği de altı çizilmesi gerekli önemli bir husustur.

İstanbul Süreyyapaşa Göğüs Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Klinikleri'nde beş yılda toplam altı özofagial leiomyom vakası opere edilmiştir. Dört vaka sağ torakotomi, iki vaka VATS ile enükleye edilmiştir. Bu vakalardan biri multipl, diğerleri tek lezyon idi. Bu vakalarda herhangi bir komplikasyon görülmedi.

Jiang ve arkadaşlarının 40 vakalık özofagial leiomyom serisinde, 2 vaka tümör çok küçük olduğu için vizüalize edilemediğinden, 1 vaka torasik kavite adezyonları ve 3 vaka da tümör boyutları çok büyük olduğu için açık cerrahiye geçilmiş. Ortalama operasyon süresi 70 dk (50-210 dk) ve ortalama tümör boyutu 3.7 cm (0.5-10 cm) imiş. Postoperatif dönemde major komplikasyon gelişmemiş, kısa ve uzun takipte de rekürrens ve diğer problemler olmamış (17).

Bazı serilerde dört port ya da utility torakotomi kullanılmış olsa da torakoskopik enükleasyon üç port girişi ile herhangi bir özel enstrümantasyona ihtiyaç duyulmadan da gerçekleştirilebilir (19). Endokamera 7. veya 8. interkostal aralıktan orta koltuk altı çizgisinin kesiştiği yerden yerleştirilebilir. Sonrasında tümörün lokalizasyonuna göre önden akciğer ekartasyonu için bir port (ki bu arada masanın pozisyonu öne doğru çevrilerek akciğer biraz daha ameliyat sahasından uzaklaştırılabilir ya da hasta masaya yüzükoyun yatırılabilir) ve bir de tam lezyona dek gelen arka taraftan bir

Resim 5. Resim 3'deki vakanın ameliyatta enükleasyon öncesi görünümü (klinik arşivinden)

port yerleştirilir. Arka port deliği genişletilerek açık cerrahide kullanılan aletlerle enükleasyon rahatlıkla gerçekleştirilebilir. İşlem bitiminde leiomyom buradan ya doğrudan ya da bir endobag içine alınıp çıkartılabilir.

Literatürde enükleasyon sonrası myotomi uygulanan bölgenin kapatılıp kapatılmaması ile ilgili tam bir fikir birliği yoktur. Ama mukozal bir deformasyonu önlemek için genel kanaat, musküler duvarın tekrar birleştirilmesi gerektiğidir. Musküler tabakanın kapatılması aynı zamanda özofagusun propulsif aktivitesine bağlı psödo-divertikül gelişimi gibi komplikasyonlara da engel olur. Çok küçük lezyonlarda bilhassa VATS sonrası bu işlem yapılmayabilir. Fakat büyük lezyonlarda ister açık yolla ister VATS'la yapılmış olsun tek tek sütürlerle musküler tabaka kapatılmalıdır. Elbette çok önemli bir husus da bu kapatma öncesi mukozanın intakt olduğundan kesinlikle emin olunmasıdır (Resim 8, 9).

Açık cerrahi ve torakoskopik enükleasyon sırasında mukozal yaralanma ihtimaline karşı uyanık olunmalıdır. Çünkü farkına varılamayan bir mukozal defekt, çok ciddi postoperatif sonuçlara yol açabilir. Hatta bunun farkına varabilmek için intraoperatif endoskopiyle enükleasyon boyunca hava insuflasyonu mukozal bütünlüğün bozulup bozulmadığını kontrol edenler

Resim 6. Resim 3'deki vakanın enükleasyonu (klinik arşivinden)

Resim 7. Resim 3'deki vakanın özofagal leiomyom spesmeni (klinik arşivinden)

bile vardır. Kanaatimizce bunun yerine özellikle VATS işleminde leiomyom diseksiyonu sırasında çok özen gösterildiği gibi işlem sonunda işlem uygulanan bölgenin üst tarafından özofagusa yerleştirilmiş nazogastrik sondadan basınçlı hava verildiğinde enükleasyon bölgesinden mukozanın rahatlıkla prolabe olduğu görülür. Bu mukozanın intakt olduğunun göstergesidir. Ayrıca

Resim 8. Resim 4'deki vakanın VATS'la özofagial leiomyom enükleasyonundan bir görüntü (klinik arşivinden)

Resim 9. VATS ile özofagial leiomyom enükleasyonunda port yerleri (klinik arşivinden)

intraoperatif veya postoperatif dönemde metilen mavi-si damlatılmış sıvının verilmesiyle plevral aralığa veya drenajdan gelip gelmediğine bakarak da kaçak kontrolünün rahatlıkla yapılabileceğini düşünüyoruz.

VATS ile enükleasyon uygulanmış vakalarda mukozal yaralanma ve psödodivertikül gelişimi dışında postoperatif dönemde gelişebilecek komplikasyonlar için-

de gastroözofagial reflü gelişimi ya da daha önceden var olan reflünün daha kötüleşmesi de sayılabilir. Reflü daha çok gastroözofagial bileşkede veya yakınında lokalize olan benign tümörlerde görülmekte ve bu durumda özellikle laparoskopik enükleasyon sonrası fundoplikasyon eklenmesi önerilmektedir. Fakat bunun aksine özofagogatrik bileşke veya yakınında lokalize olan 14 vakalık torakoskopik enükleasyon yapılan bir seride postoperatif dönemde sadece bir vakada reflü gözlenmiştir (18).

Özofagial Kistler

Benign özofagial kistler, bu çeşit lezyonların yaklaşık %20'si kadar olup benign özofagial tümör/kist'lerin ikinci sıklıkta görülenidir. Çoğunlukla konjenitaldir, özofagial alandan kaynaklanabilir fakat intramural lokalizasyonda da olabilir. Konjenital özofagial veya foregut kistleri içeriklerine bağlı olarak adlandırılır ve ayrıca edinsel olup daha az görülen retansiyon kistlerini de içerir.

Özofagusun kist ve duplikasyonlarının gelişimlerinin, trakea ve özofagusun birbirlerinden ayrılmalari esnasında bazen trakeaya bazen de özofagusa ait hücrelerin, mezodermal dokular içine itilmesi ve iki organ arasındaki bu bölgede endodermal hücre uyarısı ile izole bir şekilde çoğalmaları sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Çoğunlukla düz kas nadiren de çizgili kas hücrelerinden oluşan bu topluluk içinde sekresyonlara bağlı vakuolizasyonun gelişmesi ile lezyon kistik bir hal alır. İzole kistik yapıların birbirleri ile birleşip özofagusa paralel uzun bir yapı halini almaları da duplikasyon olarak adlandırılmaktadır. Duplikasyonda kistik yapı duvarının iki kas tabakası içermesi önemli bir özelliktir. Özofagus duplikasyon kistleri genellikle üç özelliği içerir. İlki, özofagus duvarında bir kist olması, ikincisi iki kas tabakasıyla örtülü olması ve sonuncusu da skuamöz epitel ya da embriyonik özofagusun gelişiminin farklı dönemlerinde olan kolumnar, küboid, psödostratifiye veya siliyalı epitel içermeleridir.

Özofagus multipotent foregut'tan geliştiği için histopatolojik incelemelerde özofagus duplikasyonlarının iç yüzü en sık mide mukozası olmak üzere solunum veya skuamöz epitelle döşeli olabilir, özofagus ve mide düz kası içerebilir. Özofagial kistler barındırdıkları epitele göre sınıflanırlar. Benzer şekilde embriyoner trakeaya ait hücrelerin izole şekilde gelişmeleri de özofagus duvarında bronkojenik kistlerin oluşmasına yol açabilir. Bunların farkları duvarlarında kıkırdak dokusu bulunmasıdır. Gerek özofagial kist ve duplikasyonlar gerekse bronkojenik kistler hiçbir zaman vertebral anomaliler ile beraber görülmezler. Eğer varsa nöroenterik kistler akla gelmelidir.

Özofagial gastrik kistlerin embriyoner dönemde midenin aşağı doğru göçü esnasında özofagusda kalan mukozadan kaynaklandığı düşünülmektedir. Bu kistler intramural yerleşimli ve gastrik mukoza ile döşeli kistlerdir. Asit salgılayan hücreler içerdiklerinden peptik ülserasyon ve kist içine kanama sıktır. Buna bağlı olarak çevre dokulara perforasyona bağlı künt ve bazen de ani gelişen şiddetli ağrıya yol açabilirler.

Özofagusun inklüzyon kistleri intramural yerleşimlidir ve respiratuar veya solunum epiteli ile döşelidir. Gelişim şekilleri açıklanamamıştır. Diğer kistlerden ayrılmasını sağlayan özellikleri duvarlarında kas tabakası olmamasıdır.

Edinsel kistlerin, özofagusun normal anatomisinde yer alan yüzeyel ve derin submukozal bezlerin kistik lezyonlar haline dönüşmeleri ile oluştukları sanılmaktadır. Etiyolojide en önemli faktörün özofagusun kronik enflamasyonu olduğu düşünülmektedir. Retansiyon kistleri tek veya çok sayıda olabilirler.

Özofagial kistli hastaların çoğunu bir yaşına kadar olan bebekler oluşturmaktadır, ancak pratik olarak her yaşta ortaya çıkabilirler. Klinik semptomlar genellikle kistin büyüklüğüne ve lokalizasyonuna bağlıdır. İnfantlarda büyük bir kistin tüm hemitoraksı doldurması, akciğere bası yapması ve mediastinal şifte yol açması ciddi solunum yetmezliği ve ölümlü sonuçlanabilir. Daha küçük kistler de eğer torasik outlet veya trakeal bifurkasyon yerleşimli olurlarsa ciddi solunum sıkıntısına yol açabilirler. Foregut duplikasyon kistli çocuklar en sık solunum ile ilgili semptomlarla başvururlar. Özofagusun bası altında olduğu zamanlarda ise sık regürjitasyon ön plana çıkar.

Erişkinlerde lezyonlar genellikle asemptomatiktir. Kist yeterince büyüyüp obstrüksiyon oluşturduğunda semptomlar ortaya çıkar ve özofagusu ilgilendiren basılarda disfaji, regürjitasyon, kusma, iştahsızlık, kilo kaybı ve ağrı görülür. Basının trakeada yoğunlaştığı durumlarda ise solunumla ilgili semptomlar ön plandadır.

Fizik muayenede, servikal bölgede yerleşmiş olan büyük kistler palpe edilebilirler. Bunun dışında direkt bulgu saptanmaz. Tanıda radyolojik ve endoskopik muayene her zaman doğru tanı koymak için yeterli olmayabilir. Baryumlu özofagogramda leiomyomdakine benzer radyolojik bulgular göze çarpar. Toraks BT'de mukoid içerikten dolayı solid leiomyom veya posterior mediastinal lenfadenopatilerden ayrımı güçtür. Bir infantta saptanan posterior mediastinal kitle, özofagial duplikasyona veya kiste ait olabilir, ancak bu yaş grubunda bu bölgede ganglionöroma, nöroblastoma, nörofibroma ve anterior meningesel gibi nörolojik kaynaklı patolojilerin daha sık görüldükleri de

unutulmamalıdır. Kesin tanı için EUS, MR teknikleri de uygulanabilir (Resim 10).

Bir kistten şüphe edildiği durumlarda biyopsi yapılması kontrendikedir, zira iyatrojenik enfeksiyon gelişme riski mevcuttur. Bu durum mediastinitle sonuçlanabilir ve ayrıca bu girişim kistin ilerde total çıkarılmasını zorlaştırır.

Kesin tedavi cerrahi eksizyon ile sağlanır. Komplikasyon gelişmeden önce yapılan cerrahi girişimlerin sonuçları çok iyidir. Cerrahi tedavinin şekli ise kist veya duplikasyonların boyutlarına, yapısına ve çevre dokulara olan yapışıklık derecesine bağlıdır. Yetişkinlerdeki lezyonların çoğu mukozaya zarar vermeden enükleasyon ile çıkarılabilir. Torakotomi/torakoskopi ile özofagusun devamlılığı bozulmadan kist total olarak eksize edilir. İnfantlarda büyük lezyonların özofagus, trakea, bronş ve aortaya olan yapışıklıkları ve kanlanmalarının çok fazla olması total olarak çıkarılmalarını zorlaştırabilir. Böyle durumlarda kist sıvısının boşaltılması ve kistin duvarının ve özellikle mukozasının mümkün olduğunca eksize edilmesi önemlidir (20, 21).

Granüler Hücreli Tümör

Özofagusun granüler hücreli tümörleri (GHT) benign tümör/kistleri arasında üçüncü sıklıkta görülür. Bu küçük, sarı, kaba tümörlere gastrointestinal kanal, trakeobronşiyal ağaç, deri ve meme gibi çok değişik lokalizasyonlarda rastlanır. Gastrointestinal kanaldaki tümörler en sık özofagusda (1/3'ü) ve özofagusun da 1/3 distalinde lokalize olur.

İlk olarak 1926 yılında Abrikossoff tarafından dilde tanımlanmış nadir bir lezyondur. Özofagustaki ilk GHT

Resim 10. Özofagus duplikasyon kistinin MR görüntüsü, vaka 7 yaşında olup öksürük ve solunum sıkıntısı yakınmaları varmış (Düzce Tıp Fakültesi Dergisi 2008;3:68-71)

1931 yılında rapor edilmiştir. Literatürde bugüne kadar yaklaşık 300 vaka bildirilmiştir. GHT'nün uzun yıllar metabolik, dejeneratif ya da neoplastik olup olmadığı konusu tartışılmış ve neoplastik olduğuna karar verilmiştir. Her ne kadar S-100 proteini ortaya konsa ve schwan hücrelerinden kaynaklandığı yolunda kuvvetli bulgular ortaya çıksa da tümörün kökeni hakkında kesin bir fikir birliği yoktur.

Genellikle endoskopi sırasında tesadüfen özofagus distalinde çoğu solid, iyi sınırlı, ağrısız, 3 cm'den küçük, soluk sarı renkte, mukozal veya submukozal (%5'i) bir nodül olarak izlenir. Fakat annüler özofagus stenozuna neden olacak kadar büyüyebilirler (Resim 11).

Hastanın hiçbir yakınması olmayabileceği gibi disfaji, dispepsi, bulantı, kusma, regürjitasyon, epigastrik ve/veya substernal ağrı gibi nonspesifik bazı semptomlar bulunabilir. Coutinho ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada tümör boyutu ile semptomlar arasında bir paralellik olduğunu ortaya koymuşlardır.

Endoskopik özellikleriyle kolayca tanınır olmasına rağmen diğer benign ve malign mukozal ve submukozal lezyonlardan ayırt edilmelidir. Bazı tümörler adult rabdomyosarkom, histiyositoid karsinom ve nadiren de önceki travma ya da enflamasyona bağlı olarak oluşan reaktif lezyonla karışabilir. GHT, özofagus maligniteleri ve diğer sistem GHT ile de birlikte olabilir.

Tümöre tedavi yaklaşımı konusunda net bir fikir birliği oluşmamıştır. Goldblum ve Coutinho cerrahi eksizyonu; çapı 1 cm'den büyük, invaziv, EUS'da atipi gösteren ve malign olduğu kesinleşmiş lezyonlar için önermekte, diğerlerinde ise takibin yeterli olduğunu düşünmektedirler. Buna karşın GHT'lerin yaklaşık %3'ünde malign dejenerasyon bulunduğu dikkat çekerek hepsinde cerrahi eksizyonu savunan araştır-

macılar da vardır. Genel kanaat asemptomatik, küçük lezyonlar takip altında tutulurken, büyük (1 cm'den büyük), semptomatik (disfaji), atipik EUS bulguları, hızlı büyüme, malignite şüphesi olan lezyonlar lokal cerrahi veya endoskopik eksizyon ile tedavi edilir. Lokal eksizyonda nüks oranı %5-10 arasında değişmektedir (22, 23).

Polip

Genellikle özofagusun üst ucunda krikoid kıkırdak seviyesinde, intraluminal olarak gelişen, uzun pediküllü benign tümörlerdir. Laimer üçgeni adındaki kas dokusundan fakir bir alan en alışılmış çıkış yeridir. Histolojik olarak yapısında fibröz, vasküler, adipöz ve nöral dokular olabilir. Büyük tümörler disfajiye yol açabilir. Nadir olarak mideye kadar bile uzanabilir, bazen ağza regürjite olup laringial obstrüksiyon, asfiksi ve ani ölüme bile yol açabilir. Bu lezyonlar kolaylıkla görünür. Baryumlu özofagogram ve hatta göğüs ve/veya boyun BT'de farkedilir. BT'de ve özofagoskopide polibin pedikülü, intraluminal yerleşimi ortaya konulur.

Lezyonun hayatı tehdit eden komplikasyonları ve üzerini örten mukozanın zamanla ülserasyonu nedeni ile tanı konulduğunda derhal çıkarılması önerilmektedir. Yaklaşım transoral, transservikal ya da transtorasik olabilir. Servikal bölgede yerleşmiş küçük polipler için ideal tedavi, lezyonun pedikülünün koterize edilerek endoskopik yolla çıkarılmasıdır. Daha distalde lokalize tümörlerde uygun cerrahi yaklaşım torakotomi ve özofagotomi şeklindedir. Büyük lezyonların pediküllerinde bulunabilecek geniş damarlar ciddi hemoraji oluşturabileceğinden yakılmamalı, cerrahi olarak eksize edilmelidir. Operasyon sonrası mukozada oluşan defekt uygun şekilde kapatılmalıdır. Gerek endoskopik, gerekse özofagotomi yoluyla yapılan rezeksiyonların sonucu iyi olup nüks ve mortalite bildirilmemiştir.

Papillom

Özofagial papillomlar nadir, değişik boyutlarda olabilen yaklaşık 2-5 mm çapında, sapsız, lobüle, bazen multipl olabilen, özellikle distal özofagusda lokalize olan benign lezyonlardır. Lezyonların human papillomavirüs enfeksiyonu sonucu oluştuğu ileri sürülse de gastroözofagial reflü (GÖR) hastalığına bağlı olarak kronik enflamasyon sonucu oluştuğu da ileri sürülmüştür. Endoskopik biyopsi bu lezyonların yüzeysel skuamöz hücreli karsinomdan ayırıcı tanısında çok önemlidir. EUS, invaziv özellikler açısından yardımcıdır. Endoskopik veya cerrahi tekniklerle papillomun eksizyonu, semptomatik ise veya histolojik olarak atipik lezyonlar mevcutsa önerilir. Asemptomatik lezyonlar ise klinik olarak izlenebilir.

Resim 11. Özofagusda granüler hücreli tümörün endoskopik görünümü (klinik arşivinden)

Lipom

Özofagial lipomlar, tüm gastrointestinal lipomların %0.5'inden daha az görülür (24). Lipomlar yumuşak, submukozal, sarı renkli benign lezyonlardır. Endoskopistin probu ile yumuşak natürü farkedilir. Üzerini normal özofagus mukozası örter. Özofagus duvarında büyüyelebileceği gibi mukozadan prolabe olarak lümen içine doğru da büyüyebilir. Bu durumda dar veya geniş pedikülü vardır. Polipde olduğu gibi özofagus üst ucunda ise ve ağız içine regürjite oluyorsa kitlenin larinks girişini tıkama ihtimali olabilir.

Klinik olarak semptom yoksa takip edilebilir. Fakat tanı konamazsa ve semptom varsa büyüklüğüne göre endoskopik ya da cerrahi yolla eksize edilir. Cerrahi yöntemde lipom özofagus duvarında ise açık veya VATS yoluyla enükleasyon, lümen içine polip tarzında büyümüşse özofagus açılarak total eksizyon uygulanır (24, 25) (Resim 12, 13).

Hemanjiyom

Tüm özofagial benign tümörler içinde %2-3 gibi az bir oranda görülürler. Özofagusun her yerinde görülebilir de yaklaşık yarısı 1/3 üst kısımda görülür. Tipik olarak submukozal yerleşimli olan lezyonun boyutları birkaç mm'den 12 cm'ye kadar olabilir. Çoğu asemptomatiktir ancak tümör boyutu büyüdükçe semptomlar da artar. En sık rastlanan yakınma disfajidir, bunu hematemez, melena ve substernal ağrı takip eder. Endoskopik görünümü koyu mor lekelerden kırmızıya kadar değişen submukozal nodül/ler şeklindedir. Histolojik yapısı basit kapiller hemanjiyomdan kavernöz hemanjiyoma kadar değişik olabilir. Hemanjiyomların pek çoğu üzerine biyopsi forsepsi ile bastırıldığında solar. Endoskopik biyopsi kontrendike diyenler olduğu gibi biyopsi alınmasının sanıldığı gibi masif kanamalara yol açmadığını bildirenler de vardır. Endoskopik olarak ilk anda yanlışlıkla özofagus varisi zannedilebilir. EUS bu konuda yardımcıdır. Tedavi seçenekleri klinik duruma göre takip, endoskopik rezeksiyon, cerrahi rezeksiyon, skleroterapi ve radyoterapiyi içerir. Endoskopik tedavi, çapı 2.5 cm'den küçük ya da ince bir pedikülü olmak kaydıyla daha büyük lezyonlarda uygulanabilir. Daha derin yerleşimli olanlarda karaciğer yetmezliği yoksa skleroterapi ya da VATS/açık torakotomi ile eksizyon önerilir.

Diğer Tümörler

Fibrom ve nörofibrom, özofagusda submukozal yerleşimli son derece nadir rastlanan benign lezyonlardandır. Nörofibrom çok iyi sınırlı lezyon olup leiomyom, leiomyosarkom gibi düz kas tümörleri veya gastrointestinal stromal tümörlerle klinik olarak kolay-

Resim 13. Resim 12'deki özofagus lipom spesmeni, vaka da sağ torakotomi-özofagotomi-kitle eksizyonu uygulandı (klinik arşivinden)

Resim 12. Toraks MR'ında özofagus lipomunun görünümü (klinik arşivinden)

lıkla karışabilir. Tanıda EUS çok faydalıdır. Genellikle asemptomatiktirler. Göğüs ağrısı, öksürük veya disfaji araştırılırken tesadüfen saptanırlar.

Schwannom da son derece nadirdir. Günümüze kadar çapları 0.5-14 cm arasında değişen 15-20 adet vaka bildirilmiştir. Özofagusun üst 1/3 kesiminde, intramural yerleşimler ve sıklıkla disfaji oluşturlar.

Koristoma özofagusda intramural olarak yerleşen solid bir trakeobronşiyal artıktır. Bugüne kadar 40'ı aşan vaka bildirilmiştir. Vakaların %83'ü pediyatrik yaş grubundadır.

Fibrom, nörofibrom, schwannom ve koristomada torakoskopi/açık torakotomi ile öncelikle enükleasyon denenmeli, başarılı olunamazsa rezeksiyon ve ucuca anastomoz uygulanmalıdır.

Literatürde özofagus duvarında çok nadiren pankreas, tiroid ve mide dokuları ile hamartom da bildirilmiştir. Ayrıca adenom, rabdomyom, inflamatuvar psödotümör ve lenfanjiyom da rapor edilmiştir.

Benign Özofagial Tümör/Kist'lerin Tanı ve Tedavisinde Önemli Noktalar

Benign özofagial tümör/kistler, genellikle baryumlu özofagografi, BT, MR ve özofagoskopi incelemeleri sırasında tesadüfen saptanır. Fleksibl özofagoskopi yaygın olarak kullanıma girdikten sonra baryumlu özofagus pasaj grafisine gerektiğinde başvurulmaktadır. EUS, özellikle submukozal ve intramural lezyonların natürü ve komşu yapılarla ilişkisini ortaya koymada değerlidir. Benign, asemptomatik ve çok küçük lezyonlar klinik olarak EUS ile takip edilebilir. Fakat genellikle özofagusun benign tümör/kistlerinde hem kesin tanı ve tedavi için hem de ileride oluşabilecek muhtemel komplikasyonlardan korunmak amacıyla cerrahi olarak çıkarılma yoluna gidilir. Semptomatik lezyonlar genellikle enükleasyonla çıkarılır. Endoskopi ve EUS bulgularına göre malignite şüphesi dışında submukozal ve intramural lezyonlardan komplikasyona yol açmaması ve cerrahiyi zorlaştırmaması için biyopsi tercih edilmez. İntraluminal tümörlerde endoskopi hem tanı hem de tedavi açısından değerlidir. Tecrübeli endoskopistler tarafından ince, sınırlı ve küçük lezyonlarda endoskopik mukozal rezeksiyon da mükemmel sonuçlar verebilir. Küçük ve pediküllü tümörler endoskopik olarak çıkarılabilir. Ancak geniş pediküllü büyük tümörlerde damarlanma fazla olduğu için endoskopik rezeksiyon kontrol edilemeyen kanamalara sebep olabilir. Bu durumda, tümörün lokalizasyonuna göre servikal insizyon veya torakotomi ile özofagus eksplere edilir, pedikülün tam karşısından özofagotomi yapılarak lümen açılır. Direkt görüş altında pedikül bağlanıp kesilerek tümör çıkarılır. Mukoza absorbabl sütür materyali ile devamlı, adale tabakası da nonabsorbabl dikiş materyali ile tek tek ya da devamlı sütürle kapatılır. Intramural ve submukozal tümör/kistler genellikle VATS ya da torakotomi (laparoskopi/laparotomi) yoluyla çıkarılır. Mediastinal plevra açılıp özofagus eksplere edildikten sonra longitudinal istikamette myotomi yapılır. Tümör künt ve keskin diseksiyonla enü-

liye edilir. Mukoza açılmışsa tamir edilir. Kas tabakası da potansiyel oluşabilecek psödodivertikül gelişimine karşı kapatılır. VATS yanında son yıllarda üç boyutlu görüş sağlayan ve hassas cerrahi uygulama imkanı sağlayan robotik yardımcı torakoskopik cerrahi de kullanılmaya başlanmıştır. Çok büyük tümörler, tamir edilmesi mümkün olmayan geniş mukozal defektler ve leiomyomatozis dışında özofagotomi tercih edilmez.

KAYNAKLAR

1. Facktor MA, Katlic MR. Benign Tumors, Cysts, and Duplications of the Esophagus. In: Shields TW, LoCicero III J, Reed CE, Feins RH ed. General Thoracic Surgery. 7th edition. China:Wolters Kluwer&LW&W, 2009:1973-82.
2. Camp PC, Lukanich JM. Resection of Benign Tumors of the Esophagus. In: Sugarbaker D, Bueno R, Krasna M, Mentzer S, Zellos L ed. Adult Chest Surgery. China:McGraw-Hill's Access Surgery, 2009:346-52.
3. Özdülger A, Köksel O. Özofagusun Benign Tümörleri, Kist ve Duplikasyonları. İç: Ökten İ, Güngör A, ed. Göğüs Cerrahisi, Ankara:Sim Matbaacılık; 2003:1239-46.
4. Sakıncı Ü. Özofagusun Kanser Dışı Hastalıklarında Cerrahi Tedavi. İç: Yüksel M, Başoğlu A, ed. Özofagus Hastalıklarının Tıbbi ve Cerrahi Tedavisi, İstanbul:Özlem Grafik Matbaacılık; 2002:185-215.
5. Varer P, Yalçinkaya İ, Kutlu CA. Özofagus leiomyomunun torakoskopik enükleasyonu. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2010.
6. Priego P, Lobo E, Rodriguez G, et al. Surgical treatment of esophageal leiomyoma: An analysis of our experience. Rev Esp Enferm Dig 2006;98:350-8. [Crossref]
7. Kırıl H, Küpeli M, Yalçinkaya İ. Multipl özofagial leiomyom. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi 2010.
8. Er M, Yalçinkaya İ. Özofagusda epidermoid karsinom ve leiomyom birlikteliği. 5. Ulusal Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Kongre Kitabı 1998:308.
9. Mutrie CJ, Donahue DM, Wain JC, et al. Esophageal leiomyoma: A 40-year experience. Ann Thorac Surg 2005;79:1122-5. [Crossref]
10. Yavuzer S, Ökten İ, Güngör A, et al. Esophageal leiomyomas; case reports and review of the literature. J Ankara Medical School 1991;13:81.
11. Ulualp K, Ayan F, Caner M. Özofagus leiomyomu. Olgu sunumu. PTT Hastanesi Tıp Dergisi 2003;25:142-5.
12. Tuncol S, Ozguven R, Cavusoglu T, et al. Özofagus leiomyomu tanısı almış bir olgu sunumu. Acta Oncologica Turcica 2004;37:25-6.
13. Oruç T, Oymacı E, Bostancı EB, ve ark. Özofagus leiomyomlarında cerrahi tedavi-enükleasyon veya rezeksiyon. Medical Network Klinik Bilimler ve Doktor 2005;11:260-3.
14. Karagülle E, Akkaya D, Türk E, et al. Giant leiomyoma of the esophagus: a case report and review of the literature. Turk J Gastroenterol 2008;19:180-3.
15. Kent M, d'Amato T, Nordman C, et al. Minimally invasive resection of benign esophageal tumors. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;134:176-81. [Crossref]
16. Zaninotto G, Portale G, Costantini M, et al. Minimally invasive enucleation esophageal leiomyoma. Surg Endosc 2006;20:1904-8. [Crossref]

17. Jiang G, Zhao H, Yang F, et al. Thoracoscopic enucleation of esophageal leiomyoma: A retrospective study on 40 cases. *Dis Esophagus* 2009;22:279-83. [\[Crossref\]](#)
18. Li ZG, Chen HZ, Jin H, et al. Surgical treatment of esophageal leiomyoma located near or at the esophagogastric junction via a thoracoscopic approach. *Dis Esophagus* 2009;22:185-9. [\[Crossref\]](#)
19. Akaraviputh T, Chinswangwatanakul V, Swangsri J, et al. Thoracoscopic enucleation of a large esophageal leiomyoma using a three thoracic ports technique. *World J Surg Oncol* 2006;4:70. [\[Crossref\]](#)
20. Öztürk H, Karaaslan K, Okur H, Öztürk H. Özofagus duplikasyon kisti: Çocuklarda solunum sıkıntısının farklı bir nedeni. *Düzce Tıp Fakültesi Dergisi* 2008;3:68-71.
21. Kiral H, Tezel CS, Kosar A, et al. Clinicopathologic demonstration of complex bronchopulmonary foregut malformation. *Ann Thorac Surg* 2008;85:2114-6. [\[Crossref\]](#)
22. Perçinel S, Savaş B, Yılmaz G, et al. Granular cell tumor of the esophagus: Three case reports and review of the literature. *Türk J Gastroenterol* 2008;19:184-8.
23. Kaplan S, Dağlı AF, Özercan İH, Bahçecioğlu İH. Özofagus yerleşimli granüler hücreli tümör: Olgu sunumu. *FÜ Sağlık Bil Dergisi* 2004;18:247-9.
24. Razzak R, Bédard EL, Hunt I, et al. Spindle cell lipoma of the esophagus. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;35:542-3. [\[Crossref\]](#)
25. Algin C, Hacıoğlu A, Aydın T, et al. Esophagectomy in esophageal lipoma: Report of a case. *Türk J Gastroenterol* 2006;17:110-2.