
Abstract**The study of 22 cases of mediastinal tumors in children with acute respiratory manifest tation**

Haghi Z, Bagheri R

Introduction: Intrathoracic tumors in children often occur in anterior mediastinum where the rate of malignancy is high. Flexible airway with small diameter in children may lead to acute respiratory emergency. In this study we evaluated (age, sex, clinical and radiological signs, site of tumor in mediastinum, way of diagnosis, type of pathology, treatment and 6 months survival), and also we assessed the effective factors that led to acute respiratory emergency in children.

Materials and Methods: This is a retrospective study of the patients who were under 15 years old with mediastinal tumor and treated with a net pathologic diagnosis and followed for at least 6 months in Mashhad Ghaem and Omid hospital from 1994 to 2004, then we compared 2 groups (with and without acute respiratory emergency), and we assessed the effective factors.

Results: 22 patients consisted of 55% male and the most common age group was 5-10 years (45.5%). 13% of patients were asymptomatic and 16% of them had minor respiratory symptoms such as cough and dyspnea and 27% of them had acute respiratory emergencies. The most common sign was fever (45%) and 45% of these tumors were in anterior mediastinum, 37% in posterior mediastinum and 18% in middle mediastinum. The most common method of diagnosis was anterior mediastinotomy (41.5%). 72% of these tumors were malignant, the most common malignancy was lymphoma (41%). Effective factors for acute respiratory emergencies included, being of tumor in anterior mediastinum, persisting of signs of pressure on airway and great vessels (superior venacava syndrome) and pleural effusion. In this study, mortality rate was 9% during 6 months after diagnosis which all of these patients were in the group with acute respiratory emergencies.

Conclusion: According to high rate of malignancy in children with mediastinal tumor and probable acute respiratory emergency with high mortality rate in them, we recommend accurate investigation in these patients before any kind of diagnosis and treatment decision by a team of specialists (pediatrician, ENT, thoracic surgeon, oncologist and anesthesiologist) to find the best method of diagnosis and treatment for these patients and decrease the complications and mortality rate.

Keyword: Mediastinal tumors, Children, Acute respiratory emergency, Diagnosis, Treatment

بررسی ۲۲ مورد تومور مدیاستن در کودکان با تظاهرات حاد تنفسی

دکتر سید ضیاء ا. حق^۱، دکتر رضا باقری^۲

^۱ دانشیار، ^۲ استادیار - فوق تخصص جراحی توراکس - دانشگاه علوم پزشکی مشهد

خلاصه

مقدمه: تومورهای داخل قفسه سینه در اطفال اغلب در مدیاستن قدامی واقعند و شیوع بدخیمی در آن‌ها بالاتر است. به علت قطر راه هوایی کوچکتر در اطفال و خاصیت انعطاف پذیری آن، کودکان بیشتر در معرض بروز علائم اورژانس حاد تنفسی قرار می‌گیرند. هدف از انجام این مطالعه علاوه بر بررسی بیماران از نظر (سن و جنس، علائم بالینی و یافته‌های رادیوگرافیک، محل تومور در مدیاستن، روش تشخیص، نوع درمان به کار رفته و طول عمر ۶ ماهه)، شناخت فاکتورهای مؤثری بوده که کودک را در معرض بروز عارضه اورژانس حاد تنفسی قرار می‌دهد.

روش کار: مطالعه به صورت گذشته‌نگر بوده و کودکان کمتر از ۱۵ سال مبتلا به تومور مدیاستن که در طول سال‌های ۱۳۸۳-۱۳۷۳ به بیمارستان قائم (عج) و امید مشهد مراجعه نموده و ارزیابی تشخیصی کامل داشته و با تشخیص پاتولوژیک واضح تحت درمان قرار گرفته و حداقل ۶ ماه پیگیری شده‌اند، مورد بررسی قرار گرفته علاوه بر این با یک مطالعه «نقایسه‌ای» بین دو گروهی که دارای علائم اورژانس حاد تنفسی بوده با گروهی که دچار این عارضه نبوده‌اند عوامل مؤثر در بروز این عارضه را بررسی نمودیم.

نتایج: ۲۲ بیمار وارد مطالعه شدند که ۵۵/۵٪ مذکر و حداکثر شیوع سنی بین ۵ تا ۱۰ سال (۴۵/۵٪) بوده است. در مطالعه ما ۱۳٪ بیماران بدون علامت بوده و ۶۰٪ بیماران با علائم خفیف تنفسی مراجعه نموده که شایعترین علامت در این گروه سرفه و تنگی نفس بوده و ۲۷٪ بیماران با تابلوی اورژانس حاد تنفسی مراجعه نموده‌اند. شایعترین یافته فیزیکی نیز تب (۴۵٪) بوده است. ۴۵٪ این تومورها در مدیاستن قدامی و ۳۷٪ در مدیاستن خلفی و ۱۸٪ در مدیاستن میانی قرار داشتند. شایعترین متد تشخیصی مدیاستینوسکپی قدامی (۴۱/۵٪) بوده است. ۷۲٪ این تومورها بدخیم و شایعترین بدخیمی نیز لنفوما (۴۱٪) بوده است. از نظر بررسی فاکتورهای خطر مستعد کننده بروز علائم اورژانس حاد تنفسی، قرارگیری تومور در مدیاستن قدامی، علائم فشاری بر روی راه هوایی و عروق بزرگ (علائم سندروم اجوف فوقانی) و وجود مایع در حفره پلورال مؤثر بوده‌اند. در این مطالعه ظرف مدت ۶ ماه بعد از تشخیص مرگ تنها در ۹٪ بیماران دیده شد که تمامی آن‌ها جزء گروهی بودند که با تابلوی اورژانس حاد تنفسی مراجعه نمودند.

بحث و نتیجه‌گیری: با توجه به شیوع بالای بدخیمی‌های مدیاستن در اطفال و احتمال بروز علایم اورژانس حاد تنفسی در آن‌ها که با مرگ و میر بالایی همراه است، ارزیابی دقیق این گروه از بیماران قبل از هرگونه تصمیم‌گیری تشخیصی یا درمانی توسط تیمی از متخصصین (اطفال، جراحی گوش و گلو و بینی و توراکس، انکولوژیست و بیهوشی) توصیه می‌گردد، تا با تبادل نظر بهترین روش تشخیصی و درمانی را در بیمار فوق‌الذکر یافته و عوارض و مرگ و میر را به حداقل رسانند.

واژه‌های کلیدی: تومور مدیاستن، کودکان، اورژانس حاد تنفسی، تشخیص، درمان

دکتر سید ضیاء ا. حق^۱

آدرس: بیمارستان قائم (عج) بخش توراکس

تاریخ وصول: ۸۴/۵/۱۲ تاریخ وصول: ۸۴/۸/۷

مقدمه

(این علائم عبارتند از: تنگی نفس شدید، تاکی پنه، استریدور و استفاده از عضلات فرعی تنفسی) را با کودکانی که مبتلا به تومور مדיاستن بوده و فاقد این علائم بودند را به صورت تحلیل تک متغیره و تحلیل چند متغیره ($P < 0.001$) مورد بررسی قرار داده تا عوامل مؤثر در بروز علائم اورژانس حاد تنفسی در این کودکان را شناسایی کنیم.

نتایج

در کل ۲۲ بیمار با شرایط فوق وارد مطالعه شده که پارامترهای زیر مورد بررسی قرار دادیم:

شیوع جنسی: از این تعداد بیمار ۱۲ پسر (۵۵/۵٪) و ۱۰ بیمار دختر (۴۵/۵٪) بوده است.

شیوع سنی: اکثر بیماران در محدوده سنی ۵ تا ۱۰ سالگی قرار داشتند. جدول شماره (۱) بیانگر شیوع سنی در بیماران می باشد.

جدول شماره ۱ - توزیع سنی در تومورهای مדיاستن در اطفال

نوع	تعداد	درصد
از بدو تولد تا یکسالگی	۲ بیمار	۹٪
۱ تا ۵ سالگی	۳ بیمار	۱۳٪
۵ تا ۱۰ سالگی	۱۰ بیمار	۴۵/۵٪
۱۰ تا ۱۵ سالگی	۷ بیمار	۳۲/۵٪

علائم بالینی: طبق ارزیابی ما در ۱۳٪ بیماران ضایعه به صورت اتفاقی کشف شده و بیماران بدون علامت بودند. ۶۰٪ بیماران با تابلوی علائم خفیف تنفسی مراجعه نمودند، که در این گروه شایعترین علامت بالینی سرفه با ۵۴/۵٪ بوده است، به دنبال آن تنگی نفس در ۴۱٪ بیماران وجود داشته است. ۲۷٪ بیماران نیز با تابلوی اورژانس حاد تنفسی مراجعه نموده اند، که این گروه از بیماران اغلب دچار تنگی نفس و تاکی پنه توأم با استریدور بوده و از عضلات فرعی تنفسی استفاده می کردند. سایر علائم در جدول شماره (۲) آورده شده است.

توده های داخل قفسه سینه اطفال اغلب در مדיاستن بروز کرده که طیف وسیعی از بیماری هایی خوش خیم یا بدخیم را شامل می گردد و با توجه به این که این توده ها اغلب در مדיاستن قدامی وجود داشته و شیوع بدخیمی این توده ها نسبت به بزرگسالان بیشتری باشد، علاوه بر این قطر راه هوایی در اطفال نیز کمتر بوده و راه هوایی کودکان از انعطاف پذیری بیشتری نسبت به بزرگسالان برخوردار است، لذا این توده ها می توانند منجر به بروز علائم اورژانس حاد تنفسی و انسداد راه هوایی گردند، که شناخت دقیق و درمان سریع آن را می طلبد (۱).

هدف از انجام این مطالعه ارزیابی این توده ها و بررسی از نظر شیوع سنی و جنسی و علائم بالینی، و یافته های رادیوگرافیک، روش تشخیص و نوع درمان به کار رفته می باشد. علاوه بر این ما سعی کردیم به کمک یک مطالعه مقایسه ای عوامل مؤثری که در بروز علائم اورژانس حاد تنفسی در این کودکان مؤثرند را مشخص کنیم که این موضوع از نظر برخورد پزشکان با این بیماری بسیار حائز اهمیت می باشد.

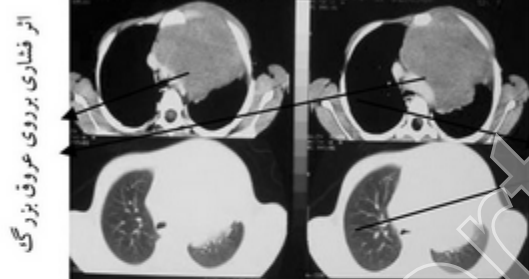
روش کار

این مطالعه به صورت گذشته نگر (Retrospective) و مقایسه ای انجام شده و بیماران با سن کمتر از ۱۵ سال با توده مדיاستن که در فاصله سال های (۱۳۷۳ تا ۱۳۸۳) به بیمارستان قائم (عج) و امید مراجعه نموده و ارزیابی تشخیصی به صورت کامل انجام و با تشخیص واضح پاتولوژی تحت درمان قرار گرفته اند و در فاصله حداقل ۶ ماه تا حداکثر ۵ سال پیگیری شده اند مورد بررسی قرار گرفته است و بیمارانی که تشخیص پاتولوژیک نداشته یا تحت درمان قرار نگرفته یا درمان ناقص شده اند و یا حداقل ۶ ماه پیگیری نشده اند از مطالعه خارج شده است. در بررسی آماری ابتدا کلیه بیماران از نظر سن، جنس، علائم بالینی، یافته های رادیوگرافیک، مدت تشخیصی و تشخیص پاتولوژیک مورد آنالیز آماری قرار گرفته اند. سپس در یک مطالعه مقایسه ای مجزا بیماران به دو گروه تقسیم شده

در ضمن به رادیوگرافی تعدادی از بیماران در تصاویر زیر اشاره شده است.



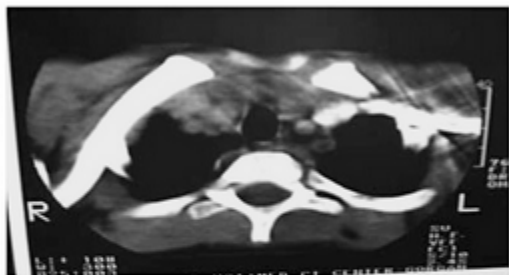
تصویر ۱- رادیوگرافی قفسه سینه کودک ۹ ساله با تومور وسیع مدیاستن قدامی (لنفوما)



تصویر ۲- سی تی اسکن همان بیمار که واضحاً اثر فشاری تومور بر روی راه هوایی و عروق بزرگ دیده می شود.



تصویر ۳- تومور مدیاستن خلفی در دختر ۱۱ ساله (نروفیروما)



تصویر ۴- سی تی اسکن همان بیمار

جدول ۲- شیوع علائم بالینی در تومورهای مدیاستن در اطفال

علائم	تعداد	درصد
سرفه	۱۲ بیمار	۵۴/۵٪
تنگی نفس	۹ بیمار	۴۱٪
درد قفسه سینه	۲ بیمار	۹٪
هموپتزی	۱ بیمار	۴/۵٪
دفع خلط	۱ بیمار	۴/۵٪

شایعترین نشانه فیزیکی در بیماران ما تب بوده است (۴۵/۵٪). سایر یافته های فیزیکی در جدول شماره (۳) آورده شده است.

جدول ۳- یافته های فیزیکی در تومورهای مدیاستن در اطفال

یافته های فیزیکی	تعداد	درصد
تب	۱۰ بیمار	۴۵/۵٪
کاهش وزن	۴ بیمار	۱۸٪
علائم فیزیکی انسداد ورید اجوف فوقانی	۲ بیمار	۹٪
سیانوز	۱ بیمار	۴/۵٪
آمفیژیم زیر جلدی	۱ بیمار	۴/۵٪
پتوز پلک	۱ بیمار	۴/۵٪

یافته های رادیوگرافیک در تمامی بیماران به صورت استاندارد رادیوگرافی رخ و نیم رخ قفسه سینه توأم با سی تی اسکن قفسه سینه، انجام شده است. در ارزیابی این بیماران از نظر قرارگیری این تومورها در ناحیه مدیاستن، شایعترین محل در مدیاستن قدامی با ۴۵٪ بوده است و سپس مدیاستن خلفی با ۳۷٪ و مدیاستن میانی با ۱۸٪ قرار داشته اند. سایر یافته های رادیوگرافیک در جدول شماره (۴) آورده شده است.

جدول ۴- یافته های رادیوگرافیک در تومور مدیاستن در اطفال

یافته های رادیوگرافیک	تعداد	درصد
توده همزمان ریوی	۲ بیمار	۹٪
وجود مایع در حفره پلورال	۳ بیمار	۱۳/۵٪
وجود مایع در حفره پریکارد	۱ بیمار	۴/۵٪
علائم واضح فشار بر روی راه هوایی و عروق در سی تی اسکن	۳ بیمار	۱۳/۵٪

شایعترین تومور بدخیم نیز لنفوما با شیوع ۴۱٪ بوده است که (۲۷/۵٪ آنها NHL و ۱۴/۵٪ آن ها مبتلا به هوچکین بودند). جدول شماره (۵) شیوع پاتولوژیک تومورهای مدیاستن در اطفال را مورد ارزیابی قرار می دهد.

جدول ۵- شیوع پاتولوژیک توده های مدیاستن در اطفال

تشخیص پاتولوژی	تعداد	درصد
لنفوما	۹ بیمار	۴۱٪
تومورهای عصبی *	۷ بیمار	۳۲٪
هامارتومای برونش	۱ بیمار	۴/۵٪
کیست برونشال	۱ بیمار	۴/۵٪
تیموما	۱ بیمار	۴/۵٪
توبرکولوز	۱ بیمار	۴/۵٪
ترانوما	۱ بیمار	۴/۵٪
همانژیوما	۱ بیمار	۴/۵٪

* شامل نوروبلاستوما - گانگلیونروبلستوما - گانگلیونرما -

نورینوم - نوروفیروم

بررسی فاکتورهای خطر در بروز اورژانس حاد تنفسی: تابلوی بالینی بیماران با اورژانس حاد تنفسی اغلب به صورت تنگی نفس شدید توأم با استرایدور و استفاده از عضلات فرعی تنفسی بوده است که در ۶ بیمار وجود داشت (۲۷٪). ما در بیماران مزبور پارامترهای زیر را مورد آنالیز تک متغیره آماری قرار دادیم و با گروهی که دچار این عارضه نبوده اند مقایسه نمودیم سپس با کمک شاخص ($P < 0.001$) سعی در شناسایی فاکتورهای مؤثری که در بروز این عارضه دخیل هستند، نمودیم.

الف) مکان قرارگیری تومور در مدیاستن: از ۶ بیمار مزبور ۵ بیمار تومور در مدیاستن قدامی داشته (۸۳/۳٪) تنها یک بیمار در مدیاستن خلفی قرار داشت (۱۶/۷٪).

ب) یافته های رادیولوژیک: از ۶ بیمار، ۳ بیمار واضحاً علائم فشاری تومور بروی راه هوایی و عروق بزرگ (با علائم سندروم اجوف فوقانی) در سی تی اسکن قابل رؤیت بوده است.

متد تشخیصی و درمانی: ما در ارزیابی تشخیصی از شرح حال و معاینه فیزیکی کامل، ارزیابی پاراکلینیکی، انجام رادیوگرافی قفسه سینه و سی تی اسکن قفسه سینه و در صورت نیاز از سایر اقدامات تصویربرداری تکمیلی استفاده نمودیم.

در ارزیابی گسترش ضایعات در سایر نواحی بدن در دو بیمار مبتلا به لنفوما بزرگی کبد و طحال و در یک بیمار مبتلا به نوروبلاستوما بزرگی کبد در سی تی اسکن و سونوگرافی گزارش شد، علاوه بر این در یک بیمار مبتلا به همانژیومای مدیاستن نیز درگیری همزمان پوستی در ساعد وجود داشته است. و در یک بیمار مبتلا به نوروفیبروما ضایعات پوستی همزمان (cafe-u late) در تنه و پشت بیمار وجود داشته است. شایعترین متد تشخیصی تهاجمی در این بیماران مدیاستینومی قدامی (chamberlin procedure) بوده که در ۹ بیمار به کار رفته است (۴۱/۵٪) که با توجه به پاسخ پاتولوژی (لنفوما) تحت درمان مناسب (رادیوتراپی و کموتراپی) قرار گرفتند.

(البته لازم به ذکر است که گروهی از کودکان مبتلا به لنفوما ی ژنرالیزه که با تابلوی لنفادنوپاتی منتشر گردنی و زیر بغل و هیلار، درگیری کبد و طحال، درگیری مغز استخوان مراجعه نموده و در ارزیابی قفسه سینه تومور مدیاستن نداشته اند، مدنظر مطالعه ما نمی باشند).

دو بیمار نیز که تومور مدیاستن قدامی کوچک داشته از ابتدا با استرنوتومی میانی تومور به صورت کامل حذف گردیده، بقیه بیماران با توجه به محل ضایعه (اغلب در مدیاستن خلفی و میانی) تنها ارزیابی قبل از عمل، سی تی اسکن و رادیوگرافی سینه بوده و با تصمیم گیری حین عمل جراحی نوع درمان مناسب به کار رفته است که اغلب تحت عمل توراکتومی و رزکسیون کامل تومور قرار گرفته (۱۰ بیمار معادل ۴۵/۵٪) تنها در یک کودک به علت نوروبلاستوما ی وسیع مدیاستن و عدم توانایی در رزکسیون ضایعه تنها بیوپسی از ضایعه انجام شد و جهت کموتراپی اقدام گردید.

تشخیص پاتولوژیک ضایعه: شیوع بدخیمی ۷۲٪ (۱۶ بیمار) و ضایعات خوش خیم ۲۸٪ (۶ بیمار) بوده است.

بالا تر می باشد. این توده ها اغلب در مدیاستن قدامی واقعند و به علت خاصیت ارتجاع پذیری راههای هوایی در اطفال این توده ها می توانند منجر به بروز علائم اورژانس حاد تنفسی و انسداد راه هوایی گردند که حتی گاهی از ترم Superior mediastinal syndrome جهت این وضعیت استفاده می گردد (۱).

از نظر شیوع معمولاً بدخیمی در این توده ها شایعتر بوده که طبق مطالعه زوریلو^۱ و همکاران نسبت ۶۵٪ ضایعات بدخیم در مقابل ۲۵٪ ضایعات خوش خیم را دانسته اند (۲).

در مطالعه دیگری که توسط کولوا^۲ و همکاران انجام شده، در ضایعات بدخیم شایعترین تومور در این سن لنفوما (۷۰٪) و سپس تومورهای نروژنیک (۲۰٪)، تیموما بدخیم (۵٪) و تومورهای ژرم سل (۵٪) بوده است (۳).

ولی طبق مطالعه لام^۳ و همکاران تومورهای نروژنیک شیوع بالاتری دارند (۴). نتایج مطالعه ما نشان می دهد که ۷۲٪ بیماران دچار بدخیمی و ۲۸٪ مبتلا به ضایعات خوش خیم بوده و از نظر شیوع ضایعات بدخیم نیز شایعترین تومور لنفوما با شیوع ۴۱٪ موارد بوده است. سپس تومورهای نروژنیک با شیوع ۳۲٪ موارد بوده اند. از نظر مکان قرارگیری این تومورها ۴۵٪ در مدیاستن قدامی، ۳۷٪ در مدیاستن خلفی و ۱۸٪ در مدیاستن میانی قرار داشتند.

طبق مطالعه lam JC و همکاران از نظر بروز علائم بالینی این ضایعات در ۲۴/۱٪ بدون علامت بوده و ۵۰٪ دارای علائم خفیف تا متوسط تنفسی هستند و در ۲۷٪ بیماران علائم انسداد حاد تنفسی وجود دارد (۴). گاهی علائم تنفسی این کودکان کاملاً مشابه آسم بوده و به اشتباه مدتی تحت درمان با برونکودیلاتور قرار می گیرند که این موضوع از نظر شک بالینی به توده مدیاستن در کودک با علائم مشکوک به برونکواسپاسم حائز اهمیت می باشد (۵).

(۱/۵۰٪) بیمار دارای تجمع مایع در حفره پلورال (۳۳/۴٪) و ۱ بیمار نیز دارای تجمع مایع در حفره پریکارد بوده است (۱۶/۷٪). در ارزیابی آماری و تحلیل تک متغیره ($P < 0.001$) وجود تومور در مدیاستن قدامی، وجود علائم فشاری تومور بر روی راه هوایی و عروق بزرگ (بروز سندروم اجوف فوقانی) و تجمع مایع در حفره پلورال در بروز علائم اورژانس حاد تنفسی مؤثر بوده ارتباط قابل توجه آماری داشته اند، ولی نسبت به عواملی مثل سن و جنس، علائم بالینی یا سایر نکات یافته های فیزیکی و پاراکلینیکی ارتباط قابل توجه آماری پیدا نکردیم. در ارزیابی با تحلیل چند متغیره ($P < 0.001$) نیز یافته های مشابهی به دست آوردیم، البته لازم به توضیح است با توجه به تعداد محدود بیماران، نیاز به مطالعات وسیعتری در آینده جهت تعیین یافته های دقیق تر آماری ضرورت دارد.

مرگ و میر بیماران ۶ ماه بعد از تشخیص: مدت زمان پیگیری بیماران از ۶ ماه تا ۵ سال متغیر بوده است به این دلیل طول عمر بیماران را در حداقل زمان پیگیری بیماران (۶ ماه بعد از تشخیص) بررسی نمودیم. در کل مرگ و میر در مدت ۶ ماه بعد از تشخیص در دو بیمار وجود داشت (۹٪) که یک بیمار مبتلا به نروبلاستوما بدخیم بوده که تنها بیوپسی شده بود که متأسفانه بعث بروز عوارض تنفسی فوت نمود و کودک دیگر مبتلا به لنفوم غیر هوچکینی بوده با علائم اورژانس حاد تنفسی و SVC-syndrome مراجعه نموده که متأسفانه به کموتراپی مقاوم بوده و به علت عوارض تنفسی فوت نمود، که خود اهمیت تشخیص مواردی که بیمار با علائم اورژانس حاد تنفسی مراجعه می کند را مشخص می سازد. زیرا هر دو بیمار که فوت نمودند با تابلوی اورژانس حاد تنفسی مراجعه نمودند. بقیه بیماران ۶ ماه بعد از پیگیری همگی زنده بوده و تحت درمان مناسب قرار گرفته بودند.

بحث

توده های داخل قفسه سینه اطفال اغلب در مدیاستن واقع هستند و بر خلاف بزرگسالان شیوع بدخیمی در این توده ها

¹- Zhurilo IP

²- Kuleva S

³- lam JC

(۴۵/۵٪) بوده است و در یک بیمار نیز بعد از توراکوتومی به علت وسعت ضایعه تنها بیوپسی انجام شده بود (۴/۵٪).
فرم های نا شایع تومور مدیاستن نیز در اطفال گزارش شده است در مطالعه ای که توسط اوپادها^۱ و همکاران انجام شد تراتومای نابالغ مدیاستن در کودکانی گزارش شد که منجر به بروز دیسترس تنفسی شدید در وی شده بود (۸).

آمار^۲ و همکاران نیز گزارشی از آنژیوماتوزیس مدیاستن در کودکان را ذکر نموده اند اگر چه این تومورها به صورت عادی در اندامها بروز می یابد ولی گاهی در مدیاستن (اغلب قدامی) نیز پدید می آیند که به علت تفکیک مشکل آن از سایر تومورهای مدیاستن اغلب رزکسیون جراحی را می طلبد (۹). بوسدور^۳ و همکاران نیز گزارش از همولنفانژیوما مدیاستن در اطفال را ذکر نموده اند که جایگاه اصلی آن در گردن بوده ولی ندرتاً مدیاستن را درگیر می کند و به علت موقعیت آناتومیک این ضایعات می تواند به علت فشار برروی راه هوایی بسیار خطرناک گردد و در صورت شک تشخیصی انجام سی تی اسکن و جراحی سریع را می طلبد (۱۰).

به طور کلی در صورت بروز علائم تنفسی شدید در این کودکان نیاز به همکاری بین متخصص اطفال، متخصص گوش و حلق و بینی، جراح توراکس و متخصص بیهوشی بوده و اغلب این کودکان به خوبی از این فاز حاد به سلامت عبور می کنند (۱۱). با توجه به شیوع بالای لنفوما در این کودکان در صورت شک تشخیصی جهت staging توصیه به انجام سی تی اسکن قفسه سینه در این کودکان می گردد تا درگیری ریه و مدیاستن را نمایان ساخته و خود جهت تعیین وسعت رادیوتراپی درمانی کمک کننده است. علاوه بر این سی تی اسکن مجدد جهت پاسخ به درمان و تشخیص عود زودرس ضایعه می تواند سودمند باشد (۱۲). رژیم های متعددی جهت شیمی درمانی این کودکان به کار رفته است ولی طبق مطالعات متعدد در ۸۷٪ موارد در ضایعات کوچکتر از ۱۰ cm^۳

طبق مطالعه ما ۱۳٪ بیماران بدون علامت بوده و ۶۰٪ بیماران با علائم خفیف تنفسی مراجعه نمودند که شایعترین علامت در آنها سرفه و تنگی نفس بوده است.

۲۷٪ بیماران با تابلوی اورژانس حاد تنفسی (تنگی نفس، تاکی پنه، استرایدور و استفاده از عضلات فرعی تنفسی) مراجعه نمودند. جهت تشخیص پاتولوژیک توده های مدیاستن اطفال اغلب نیاز به بیهوشی عمومی می باشد و با توجه به این که اینگونه بیماران مستعد بروز کلاپس تنفسی و قلبی و عروقی حین بیهوشی عمومی می باشند (حتی در کودکان بدون علامت) ارزیابی دقیق قبل از عمل در این بیماران ضروری است در مطالعه ای که هامر و همکاران داشته اند توصیه به انجام سی تی اسکن، اکوکاردیوگرافی و بررسی اسپرومتری و flow-volume curve قبل از عمل شده و توصیه وی جهت روش بیهوشی در این اطفال استفاده از داروهای استنشاقی توأم با تنفس خودبه خودی، ماسک صورت یا ماسک لارنژیال می باشد. ولی گاهی ضروری است که تنفس با فشار مثبت بعد از لوله گذاری داخل تراشه استفاده گردد ولی حتماً باید دقت نمود که از شل کننده عضلانی استفاده نشود و علاوه براین حین بیهوشی عمومی باید وسایل برونکوسکوپی رژید در دسترس باشد تا در صورت بروز کلاپس تنفسی بیمار را نجات داد (۶).

روش های مختلفی جهت تشخیص این ضایعات مطرح شده است از جمله می توان به بیوپسی سوزنی، استفاده از مدیاستینوتومی قدامی (Chamberlin Procedure) یا توراکوتومی تشخیصی و درمانی نام برد ولی طبق مطالعه ای که توسط لیما و همکاران انجام شده است به خوبی از توراکوسکپی (VATS) در تشخیص و حتی درمان این ضایعات در اطفال استفاده شده است (۷).

در مطالعه ما شایعترین متد تشخیص مدیاستینومی قدامی (chamberlain procedure) بوده است (۴۱/۵٪). سایر متدهای تشخیصی درمانی نیز استرنوتومی میانی در دو بیمار (۹٪) و توراکوتومی و رزکسیون ضایعه در ۱۰ بیمار

^۱- Upadhyaya

^۲- Ammar-A

^۳- Bosdure E

در مطالعه ما وجود تومور در مدیاستن قدامی، نوع پاتولوژی لنفوما (به خصوص NHL)، وجود علائم فشاری بر روی عروق بزرگ و راه هوایی، وجود تجمع مایع حفره پلورال و پریکاردیال، یا وجود علائم فیزیکی سندرم اجوف فوقانی جزء عوامل مؤثر بوده اند. علاوه بر این در مطالعه ما ظرف ۶ ماه بعد از تشخیص مرگ و میر تنها در ۲ بیمار (۹٪) دیده شد که هر دو بیمار با تابلوی اورژانس حاد تنفسی مراجعه نموده بودند.

توصیه ها

با توجه به بالا بودن شیوع بدخیمی در توده های مدیاستن در اطفال و شیوع بارزتر علائم اورژانس حاد تنفسی در این کودکان شناخت فاکتورهایی که کودک را مستعد این عارضه می کند حائز اهمیت می باشد، زیرا این کودکان هم در طی مسیر اقدامات تشخیصی (بیهوشی عمومی و روش مناسب جراحی تشخیصی) و هم پاسخ به درمان بیشتر در معرض بروز عوارض جدی بوده و خطر مرگ و میر در آنها بالاتر است. لذا ارزیابی دقیق این گروه از بیماران قبل از هرگونه تصمیم گیری تشخیصی یا درمانی توسط تیمی از متخصصین اطفال، جراحی گوش و گلو و بینی و توراکیس، انکولوژیست و بیهوشی توصیه می گردد تا با تبادل نظر بهترین روش تشخیصی و درمانی را در بیماران فوق الذکر یافته و عوارض و مرگ و میر را به حداقل رسانند.

بعد از شیمی درمانی بیمار به سمت Complete Remission می روند ولی تنها ۶۵٪ ضایعات بالاتر از ۱۰ سانتی متر این شانس را پیدا می کنند (۱۳). در مورد تومورهای نروژنیک نیز اغلب جهت درمان نیاز به تشخیص بافتی واضح نمی باشد مگر این که درگیری مهره ها یا علائم واضح بدخیمی وجود داشته باشد و بهترین درمان این ضایعات نیز جراحی و حذف ضایعه به کمک توراکوتومی می باشد (۱۴).

از نظر بررسی عوامل مؤثر در بروز اورژانس حاد تنفسی مطالعات محدودی انجام شده است اغلب نیز با موارد محدودی از بیماران مطالعه مقایسه ای انجام شده است، بهترین مطالعه توسط لام و همکاران انجام شده که آن ها با آنالیز آماری عواملی مثل محل تومور در مدیاستن، نوع پاتولوژی تومور، وجود یافته های خاص سی تی اسکن (اثر فشاری بر روی راه هوایی) را در بروز این عارضه مؤثر دانسته است (۴). مطالعات دیگری نیز در این زمینه انجام شده از جمله هینز وجود پاتولوژی لنفوما و تومور در مدیاستن قدامی را فاکتور مؤثر دانسته است (۵). مطالعه دیگری که توسط هامر انجام شده وجود تومور حجیم مدیاستن قدامی با علائم واضح فشاری در سی تی اسکن و وجود تجمع مایع در حفره پریکارد را مؤثر دانسته است (۶).

References

- 1- Shield STW et al. Superior Vena cava syndrome: Clinical features, Diagnosis and Treatment- Greskovich JF et al. General Thoracic Surgery. Lippincott Williams & Wilkins: 2004. P. 2554-5.
- 2- Zurilo IP, Knoonuchen KO VP et al. Mediastinal tumors and Tumor, like formations in children, Klin Khir 2001;9: 44-7.
- 3- Kuleva S, Kolygin B. Malignant Mediastinal neoplasm in children. Vesta Khir IM II Grek 2003; 162(2): 46-80.
- 4- Lam JC, Churi CH, Jacobsen AS et al. Analysis of 29 patient with mediastinal mass, Pediatric Surgery Int 2004 Mar; 20(3): 180-4.
- 5- Heinz P, Dunne J. Wheeze and mediastinal mass a challenging patient, Emerg Medicine Australias 2004 Jun; 16(3): 24-3.

- 6- Hammer GB. Anesthetic management for the child with mediastinal mass. *Pediatric Anesth* 2004;(1): 95-7.
- 7- Lima M, Betrozi M et al. Thoracoscopic management of suspected thoracopulmonary malignant diseases in pediatric age. *Pediatric Med chir* 2004 Mar-Apr; 26(2): 132-5.
- 8- Upadhyaya M, Jaffar Sajwayn M et al. Recurrent immature mediastinal treatoma with Life threatening respiratory distress in a neonate, *Eur J Pediatric Surg* 2003 Dec; 13(6): 403-6.
- 9- Ammar A, El Hammem S et al. An unusual lesion of the mediastinum: anginoma. *Ann Pathol* 2004; 24(1).
- 10- Bosdure E, Mates M et al. Cystic thoracic hemolymphangioma a rare differential diagnosis of acute bronchiolitis in an infant. *Arch pediatric* 2005; 12(2): 168-72.
- 11- Piastra M, Ruggiero A et al. Life threatening presentation of mediastinal neoplasm report of seven consecutive pediatric patients. *AM J Med* 2003; 23(1): 76-82.
- 12- Borg MF, Benjamin CS et al. The value of routine computed tomography scanning of the chest in patients presenting with supra diaphragmatic Hodgkin's disease. *Australias Radio* 1993 Aug; 37: 244-8.
- 13- Wrobel G, Kazanowska B et al. Prognosis in the treatment of non-Hodgkin's Lymphoma (NHL) in children the report of polish pediatric leukemia and lymphoma study group (PPLSG). *przegl Lek* 2004; 61-2: 45-8.
- 14- Shields TW et al. Benign and Malignant neurogenic tumors of the mediastinum in children and adult. Reynolds M. *General Thoracic surgery*. Lippin cott Williams & Wilkins; 2004.P.733-36.