

PROŠIRENJE MEDIJASTINUMA - DIJAGNOSTIČKI IZAZOV

ŽELJKA REINER BANOVAČ*

Diferencijalna dijagnoza medijastinalnih tvorbi u djece može biti vrlo teška. Iz vlastitog iskustva autor prikazuje teškoće u diferencijaciji proširenja medijastinuma u dojenčadi i djece. U dojenčadi je najčešći uzrok hiperplazija timusa. U djece se može raditi o cistama ili tumorima, a valja uzeti u obzir i kongenitalne anomalije srca i velikih krvnih žila, kao i promjena u limfnim čvorovima. Hiperplazija timusa je u većini slučajeva asimptomatska. Klinička slika medijastinalnih cista i tumora zavisi o građi, veličini i lokalizaciji. Simptomi uključuju respiracijske znakove, kašalj, stridor ili vizing, respiracijski distres zbog kompresije traheje i velikih bronha i disfagiju. Rijetko se javlja substernalna bol. Dijagnoza se postavlja upotrebom neinvazivnih metoda pretraga, osobito koristeći ehografiju i kompjuteriziranu tomografiju.

Deskriptori: PROŠIRENJE MEDIJASTINUMA; DJECA; DIFERENCIJALNA DIJAGNOZA

Proširenje medijastinuma na rendgenskoj snimci vrlo često predstavlja dijagnostički izazov. To osobito vrijedi za dječju dob iznad druge godine života. Iako se u dojenačkoj dobi i u dobi do 18 mjeseci može u većini slučajeva prema lokalizaciji i obliku, zaključiti da se radi o hiperplaziji timusa, ipak su i ovdje moguća iznenađenja. Katkad je teško razlučiti da li proširenje sjene medijastinuma nastaje zbog promjena struktura srca ili velikih krvnih žila, ili se pak radi o mogućim cističnim ili tumoroznim tvorbama. Upotrebom većinom neinvazivne tehnike (elektrokardiogram, kontrastni ezofagogram, ultrazvuk, te kompjuterizirana tomografija torakalnih organa) može se postaviti točna dijagnoza. Dakako da se uvijek mora učiniti kompletna krvna slika, sedimentacija eritrocita, po potrebi i punkcija koštane srži, a u sumnji ove se pretrage dopunjuju i angiokardiografijom i kateterizacijom. Samo iznimno se točna dijagnoza postavlja tek na operacijskom stolu.

Medijastinalni se prostor nalazi u srednjoj torakalnoj šupljini. Lateralno ga ograničuje s desne i lijeve strane medijastinalna pleura. Sprijeda se proteže do prednjeg torakalnog zida, a straga do

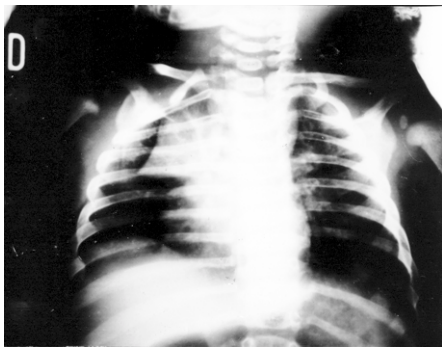
kralješnice. Dolje dopire do ošita, a gore komunicira s vratnom regijom. Medijastinalni se prostor može proizvoljno podijeliti u prednji medijastinum koji obuhvaća timus i limfne čvorove, u srednjem se nalaze srce, velike krvne žile, jednjak, traheja i glavni bronhi, dok stražnji medijastinum uključuje silaznu aortu, sistem v. azygos, n. vagus i simpatički latic (1).

Na preglednoj snimci pluća često sjena srca i povećani timus dovode do teškoća u interpretaciji, jer se ne mogu jedna od druge odvojiti. U pravilu se povećani hiperplastični timus nalazi u prednjem medijastinumu, ali se iako rijetko može širiti u srednji i čak prebaciti u stražnji medijastinum (2). Na rendgenskoj snimci u antero-posteriornom smjeru povećani se timus može prikazati kao zaobljena medijalna sjena u gornjim i srednjim partijama iznad sjene srca, ili se može naći samo jednostrano konveksno proširenje, a može javiti sjena poput "jedra" većinom desno (Slika 1.). Na postraničnoj snimci povećani timus ispunjava prednji medijastinum (3). Normalno je u dojenčadi medijastinalna sjena nešto šira, jer je tada timus fiziološki veći, a tek kasnije postepeno podliježe evoluciji. Timus je organ s izraženom staničnom i hematopoetskom aktivnosti. Djelovanje timusa u uskoj je vezi s imunitetom, hematopoetskim, endokrinim i živ-

čanim sustavom, te su svi oni dio funkcijske nedjeljive cjeline (3).

Općenito se smatra da 10-20% djece do 2. godine života ima proširenje medijastinuma zbog povećanog timusa. To se javlja nešto više u muške djece. U hiperplaziji timusa dolazi do ubrzanog rasta i povećanja volumena zbog stvaranja novih staničnih elemenata u normalnom rasporedu (3, 4). Značenje hiperplazije timusa nije u potpunosti razjašnjeno. Iskustva brojnih autora govore da su djeca s hiperplazijom timusa sklonija osobito respiracijskim, ali i ostalim virusnim i bakterijskim infekcijama koje su u pravilu težeg kliničkog tijeka. Ispitivanja nekih imunoloških parametara u 50 djece s hiperplazijom timusa nismo mogli dokazati određeni manjak imunosti. Našli smo međutim niske vrijednosti svih imunoglobulina u 10%, a samo IgA u 20%. Iako je bila prisutna postojeća infekcija, vrijednosti IgG i IgM nisu se povisile. Postotak T limfocita bio je znatno niži od normalnih vrijednosti za dob u 40%, a sniženje B limfocita našlo se u 20%. Fagocitna sposobnost granulocita i mononukleara bila je vrlo niska u 20%, dok je smanjeni postotak citotoksičnosti nađen u 15% ispitivane djece. U testu blastične transformacije limfocita s PHA nađen je u 22% smanjeni postotak blasta. Kliničko promatranje ove djece pokazalo je da nesumnjivo postoji smanje-

* Adresa za dopisivanje:
Željka Reiner Banovac
10000 Zagreb, Ilica 218



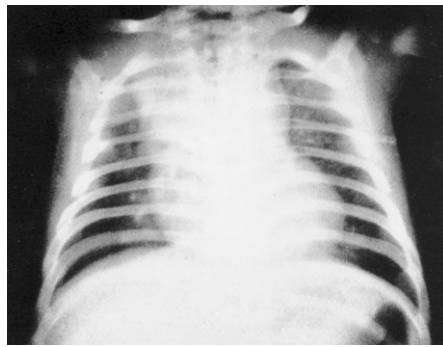
Slika 1.
Timus poput jedra

Figure 1
Thymic sail sign

ni imuni odgovor na uobičajene infekcije. Tome u prilog govori činjenica da su u njih osobito respiracijske infekcije bile znatno češće i teže kliničke slike.

Hiperplazija timusa otkriva se najčešće slučajno na učinjenoj snimci pluća, jer većinom protječe asimptomatski (Slika 2.). Samo izuzetno se u dojenčadi mogu javiti smetnje disanja zbog kompresije bronhopulmonalnog sustava kad je timus neobično velik, ili se smetnje disanja javljaju tek prilikom pridruženih respiracijskih infekcija (2, 4). U slučaju jake hiperplazije timusa može se provesti test s kortikosteroidima nakon čega se timus smanji. U rijetkim slučajevima timus se može nalaziti i u srednjem ili čak stražnjem medijastinumu kada se zbog sumnje na tumor može provesti operativni zahvat. I u našoj kazuistici imali smo takav slučaj dvogodišnjeg djeteta. Za hiperplaziju timusa presudna je dob bolesnika. Najčešće se radi o dojenčadi, rjeđe o djeci do 2 godine, a samo iznimno do 3. godine života. U prednjem medijastinumu mogu se naći tumori timusa - timomi, dermoidne ciste i teratomi, limfangiomi (cistični higrom) i hemangiomi kao i tumori limfatičnog tkiva. Rjeđe se nalaze bronhogene i perikardijalne ciste (5). Postranična snimka pluća i kontrastni ezofagogram pomoći će odrediti točnu lokalizaciju i odnos sa susjednim strukturama. Ehografijom i kompjuteriziranom tomografijom moći će se utvrditi ne samo lokalizaciju nego i opseg i građu tvorbi kao i ev. pripadnost srcu ili velikim krvnim žilama.

Ovdje treba naglasiti da se u svim slučajevima proširenja medijastinuma uvijek mora učiniti kompletna krvna slika, sedimentacija eritrocita, po potrebi



Slika 2.
Hiperplazija timusa

Figure 2
Hyperplasia of the thymus

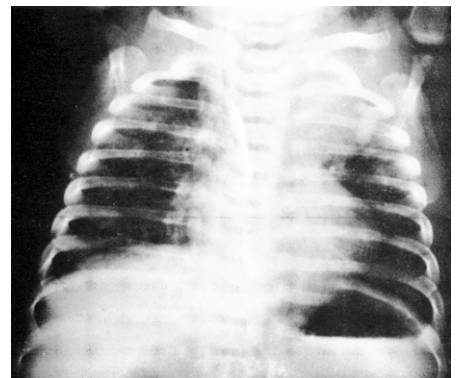
punkcija koštane srži, kako bi se isključila dijagnoza malignog procesa s povećanim limfnim čvorovima (leukoza, limfogranulom, limfosarkom), ili upalni procesi (tuberkuloza, sarkoidoza i dr.) (6, 7). Usto treba dulje vrijeme pratiti dijete da se vide ev. povećani limfni čvorovi na vratu ili subklavikularnom prostoru.

Cistični limfangiom ili higrom može imati svoje polazište samo u medijastinumu, što je rjeđe, ili se širi na susjedne regije, osobito vrat. Tumor je mekan i u početku ne dovodi do kliničkim simptoma. Sastoji se od cističnih šupljina obloženih endotelom, ispunjenih tekućinom. Može se otkriti slučajno na snimci pluća (ako nema vanjskih znakova na vratu ili abdomenu). Zbog brzog rasta može doći do znakova kompresije okoline, smetnji gutanja i otežanog disanja zbog pritiska na jednjak i dišne putove. Na snimci pluća nalazi se obostrano konveksno proširenje sjene medijastinuma, a na postraničnoj snimci vidi se da je sjena lokalizirana u prednjem medijastinumu (Slika 3.). Infekcija može dovesti do ogojenja ove cistične tvorbe. Dijagnoza se lako postavlja u slučaju identičnih promjena na vratu ili abdomenu (7, 9). U diferencijalnoj dijagnozi može se pomišljati na kavernozni hemangiom (ako je došlo do krvarenja). U 4. mjesječnog dojenčeta otkrili smo ogojeni cistični limfangiom (multilokularne cistične tvorbe u medijastinumu i abdomenu) u kojeg je izvršen operativni zahvat u više navrata.

Timomi su neoplazme epitelnih stanica timusa. Oni na snimci pluća obično daju oštro ograničenu konveksnu sjenu prednjeg i srednjeg dijela medijastinuma

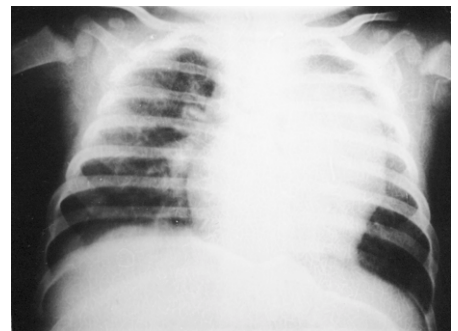
u djece iznad 3. godine života (Slika 4.). Postrana snimka pokazuje da tvorba pripada prednjem medijastinumu. Može se javiti sa ili bez simptoma pritiska na susjedne organe. Veza između timoma i mijastenije gravis nije razjašnjena (8, 9). U slučaju pritiska na okolinu javljaju se smetnje disanja (stridorozno disanje), kašalj ili smetnje gutanja. Neinvazivnim dodatnim pretragama moći će se prikazati tumor. U tom slučaju preporuča se operacija. U našoj kazuistici smo u dječaka u dobi od 3 godine izvršili eksciziju tumora (timoma).

Dermoidne ciste ili mali teratomi mogu biti neko vrijeme asimptomatski. Svojim rastom međutim dovode do smetnji zbog pritiska na dišne putove, pa se očituju vizingom ili stridorom, kašljem, a samo u veće djece i substernalnom boli ili pritiskom. Na preglednoj snimci pluća najčešće se vide kao oštro ograničena okruglasta zasjenjenja simetrično ili se šire samo na jednu stranu medijastinuma



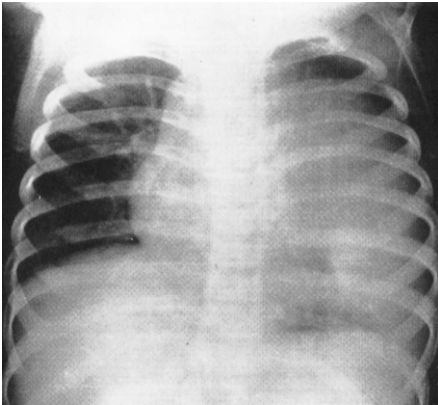
Slika 3.
Cistični higrom

Figure 3
Cystic hygroma



Slika 4.
Timom

Figure 4
Thymoma



Slika 5.
Teratom

Figure 5
Teratomas

(Slika 5.). Teratomi sadrže više elemenata iz tri zametne osnove, pa se tako mogu vidjeti koštani dijelovi ili zubi što pomaže u dijagnozi (7, 9, 10). Rijetko su maligni. Prije spomenute dodatne pretrage pomoći će u postavljanju dijagnoze i indikacije za operativni zahvat. U šestogodišnjeg dječaka izvršen je operativni zahvat velikog teratoma koji se iz medijastinuma širio u lijevo prsište i doveo do simptoma kašlja i otežanog disanja. Već se na preglednoj snimci pluća posumnjalo na teratom zbog manjih kalcifikata u zasjenjenju lijevo.

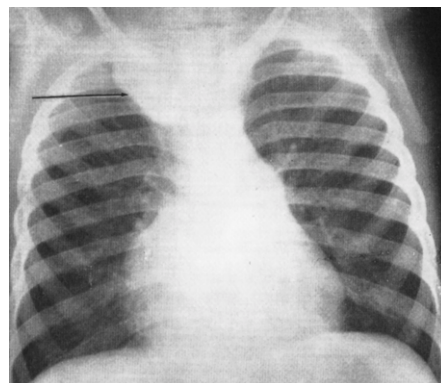
Tumori srednjeg medijastinuma većinom potječu od procesa u limfnim čvorovima bilo da su upalne ili neoplastične prirode. Najčešće se radi o tuberkulozi i sarkoidozi kao upalnim promjenama ili leukozi, Hodgkinovom limfomu i limfosarkomu. Tu se mogu javiti i aneurizme aorte, ciste perikarda i tumori srca (9-11). Dijagnoza će se postaviti već nakon ehografskog pregleda. Kod posvemašnjeg abnormalnog utoka plućnih vena snimka pluća pokazuje karakterističnu sjenu medijastinuma poput "osmice" ili "snjegoviča". U ovom prikazu međutim nismo obuhvatili sve ove promjene.

Bronhogene ciste čine oko 5% svih medijastinalnih tvorbi. Ove zahvaćaju srednji i stražnji medijastinum. Već u dojenačkoj dobi mogu uzrokovati respiracijske smetnje. Prema lokalizaciji mogu biti paratrahealne, hilusne, paraezofagealne. Kod hilusnih zbog pritiska na bronhe nastaju znaci opstrukcije, otežano disanje i vizing, a u slučaju komuni-

kacije s bronhom ili trahejom javljaju se učestale infekcije dišnih putova i pluća. Na preglednoj snimci pluća se uz oštro ograničeno proširenje medijastinuma nalaze i znakovi atelektaze ili emfizema. Na postraničnoj snimci, a još bolje na ezofagogramu često se vidi kako utiskuju jednjak. Čim se postavi dijagnoza, valja izvršiti operativni zahvat (7, 9, 11).

U stražnjem medijastinumu nalaze se tumori neurogenog porijekla, potječu od živčanog ili potpornog tkiva ili simpatičkih elemenata. To su neurofibrom i ganglioneurinom koji su benigni dok su ostali maligni. Na snimci pluća daju okruglastu većinom oštro ograničenu sjenu u gornjem dijelu medijastinuma, a na postranoj se snimci vidi da je lokalizirana straga gore (Slika 6.). U kliničkoj slici se nakon respiracijskih simptoma (grčeviti kašalj, bol u prsištu, dispneja, učestali respiracijski infekti) u 25% bolesnika javlja paraplegija ili Hornerov sindrom. Kod endokrinoaktivnih tumora može se razviti hipertenzija, tahikardija, povišena temperatura, bljedilo, znojenje i kronični proljevi. Liječenje je operativno (9, 11). Posebno valja naglasiti da se u sumnjivih bolesnika pored ostalih pretraga moraju ispitati kateholamini, kortizol, venilin mandulna kiselina i dr.

U stražnjem medijastinumu mogu se naći neurenterične i enterogene ciste i anomalije koje većinom daju nepravilna, često opsežna zasjenjenja, što je dobro vidljivo na postraničnoj snimci. Iako su enterogene ciste obično smještene uz jednjak, s njim ne komuniciraju. Mogu međutim komunicirati sa sličnom tvorbu u abdomenu kroz posebni otvor u



Slika 6.
Neurofibrom

Figure 6
Neurofibroma

dijafragmi. U početku su većinom asimptomatske. Kasnije zbog nakupljanja tekućine dovode do znakova pritiska na okolne strukture što se očituje kao stridor, dispneja, cijanoza i disfagične smetnje. Gastroenterične i enterogene ciste obložene su sluznicom želuca ili tankog crijeva, pa mogu podleći peptičkoj ulceraciji i čak perforaciji, te se javlja teški respiracijski distres i hemoragija pluća. U svakom slučaju potreban je operativni zahvat (7, 9, 11).

Pored kliničke simptomatologije i nalaza na preglednoj i postraničnoj snimci pluća u svakom slučaju proširenja medijastinuma važno je uzeti u obzir i dob djeteta.

Većina naših bolesnika s hiperplazijom timusa bila je mlađa od 18 mjeseci s iznimkom trogodišnje djevojčice koja se već od dojenačke dobi kontrolira zbog hiperplazije timusa. U dobi od 3 i pol godine snimka pluća bila je u nje uredna.

Petogodišnja djevojčica primljena je na našu Kliniku zbog sumnje na tumor srca ili medijastinuma. U dobi od 2 godine prilikom upale pluća našlo se proširenje sjene medijastinuma, što se tada smatralo hiperplazijom timusa. Sada se pretragama našlo da se radi o tumoroznoj tvorbi prednjeg i srednjeg medijastinuma, a pri operaciji se utvrdilo da se radi o timomu.

Iako se u dojenačkoj dobi pri proširenju medijastinuma obično smatra da se radi o hiperplaziji timusa, u tromjesečnog dojenčeta nepravilno opsežno zasjenjenje u stražnjem medijastinumu s kliničkim znakovima pritiska na dišne putove, pripadalo je gastroenteričnoj cisti. Dijete je uspješno operirano.

U muškog dojenčeta od 7 mjeseci (prilikom febrilnog bronhitisa) otkrila se kuglasta sjena u stražnjem medijastinumu. Kako je dijete imalo znakove Hornerovog sindroma, i preoperacijski smo mislili na tumor živčanog porijekla. Operativni zahvat otkrio je da se radi o ganglioneurinomu. Ovo su samo neki od primjera cistično tumoroznih tvorbi u medijastinumu.

ZAKLJUČAK

Tijekom 20 godina nađena je na snimci pluća proširena sjena medijastinuma u djece dobnih skupina od 3 mje-

seca do 6 godina 282 puta. U velikom broju djece 258 u dobi od 3 do 18 mjeseci radilo se o hiperplaziji timusa koja je s vremenom nestala. U 24-ero su uzrokom proširenja medijastinuma bile cistično tumorozne tvorbe koje su iziskivale operativni zahvat. Dijagnoza se u najvećem broju slučajeva postavila preoperacijski koristeći brojne neinvazivne tehnike (EKG, kontrastni ezofagogram, ehografija, kompjuterizirana tomografija i scintigrafija torakalnih organa).

LITERATURA

1. Levine TM, Mascia V. Pulmonary Disorders and Anomalies of Infancy and Childhood. Harper Row. New York, London 1966.
2. Lack EE. Thymic hyperplasia with massive enlargement. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1981; 741-3.
3. Reiner Banovac Ž. Thimus. Medic. Encikl. II dopunski svezak. Jugosl. Leksikogr. Zav. Miroslav Krleža. Zagreb 1986; 621-2.
4. Lemash AJ. Massive Thymic Hyperplasia in Infants. Z. Kinder-heilk. 1983; 38: 16-8.
5. Jaubert de Beaujeu M, Walla JS. Tumeurs mediastinales. Pediatrie 1986; 8: 1604-13.
6. Reiner Banovac Ž, Fabečić Sabadi V, Verona E, Kokoš Ž, Klarić R. Diferencijalna dijagnostika medijastinalnih tvorbi. Arhiv ZZMD, supl.1: 195-202.
7. Zergollern Lj. i sur. (Ur.) Pedijatrija 1. Naprijed. Zagreb 1994.
8. Mardešić i sur. Pedijatrija. 6. izd. Školska knjiga. Zagreb 2002.
9. Kendig EL, Chernick V. Disorders of the Respiratory Tract in Children. 3th Ed. Saunders. Philadelphia, London, Toronto 1992.
10. Bachman KD, Ewerbeck H, Kleihauer E, Rossi E, Stalder S. (Eds.) Pädiatrie in Praxis und Klinik. Fisher Thieme. Stuttgart, New York. 1989.
11. Behrman RE, Kliegman RN, Janson Hal B. Nelson Textbook of Pediatrics. 16th Ed. Saunders. Philadelphia 2000.

Summary

MEDIASTINAL ENLARGEMENT - DIAGNOSTIC CHALLENGE

Ž. Reiner Banovac

Differential diagnosis of mediastinal masses in children may be in many case very difficult. Basing on own observation the author is presenting some diagnostic problems in differential of mediastinal enlargement in infants and children. In infants the hyperplasia of the thymus in the most common cause. In children after years of life on must differentiate between cysts, tumors and congenital anomalies of heart and great vessels and some changes in lymph nodes. Thymic hyperplasia is in majority of cases symptomsless. The clinical picture in mediastinal cysts and tumors depends on structure, size and localisation. The symptoms includes respiratory signs, cough, stridor or weezing, respiratory distress due to tracheal and bronchial compression and occasionally dysphagia. Substernal pain is rare. The diagnostic will be made using some noninvasive methods of examination, especially echography, computed tomography and others.

Descriptors: MEDIASTINAL ENLARGEMENT; CHILDREN; DIFFERENTIAL DIAGNOSIS