

İdiyopatik mediastinal fibrozis

Idiopathic mediastinal fibrosis

Önder Kavurmacı Tefvik İlker Akçam Ayşe Gül Ergönül Kutsal Turhan
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Halsizlik ve kilo kaybı şikayetleri ile tetkik edilen 66 yaşındaki erkek hastanın göğüs bilgisayarlı tomografisinde, anterior mediastende, 10 cm boyutlu kitlesel lezyon saptandı. Tanısal amaçlı operasyona alınan hastaya, sol hemitorakstan videotorakoskopik biyopsi uygulandı. Histopatolojik inceleme sonucunda kesin bir tanıya varılamaması üzerine aynı işlem ikinci bir operasyon ile sağ hemitoraksa yönelik uygulandı. Yine tanı elde edilememesi üzerine hasta tekrar operasyona alınarak mediastinotomi uygulandı. Tüm histopatolojik inceleme sonuçları ve klinik bulguları ile birlikte değerlendirilen olguda idiyopatik mediastinal fibrozis tanısına ulaşıldı. (MF) olguları radyolojik olarak malign mediasten tümörleri ile benzerlik gösterebilir ve ayırıcı tanı yapılması büyük önem arz etmektedir.

Anahtar Sözcükler: Mediastinal fibrozis, mediastinal kitle.

Abstract

A 66-year-old male patient who presented with fatigue and weight loss was evaluated by computed tomography and 10 cm mass lesion on the anterior mediastinum was detected. Videothoracoscopy applied to left hemithorax and multiple punch biopsies taken from mediastinal mass. Histopathologic examination of biopsy specimens showed no definite conclusion so the same procedure was applied from the right hemithorax in a second operation. A definitive diagnosis was not obtained, so the patient was operated for the third time and this time the mediastinotomy was performed. All these results and the clinical status of the patient were considered and the diagnosis of idiopathic mediastinal fibrosis (IMF) was diagnosed. Mediastinal fibrosis (MF) cases may be similar radiologically to malignant mediastinal tumors. It is important to make a differential diagnosis.

Keywords: Mediastinal fibrosis, mediastinal mass.

Giriş

Mediastinal fibrozis (MF) (sklerozan mediastinit) mediastende fibröz dokunun aşırı proliferasyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır (1). Bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntülemeye tesadüfi olarak saptanabildiği gibi, mediastinal yapılara baskı oluşturarak; dispne, hemoptizi, vena kava superior sendromu (VCSS) ve pulmoner hipertansiyon bulguları ile de ortaya çıkabilir (2,3). Gerek radyolojik gerekse klinik özellikleri nedeni ile malign mediastinal kitleleri taklit edebilir ve tanı zorluğuna neden olabilir.

Çalışmamızda anterior mediastinal kitle sebebi ile tetkik edilen, lenfoma-timoma ön tanıları ile tanısal amaçlı operasyona alınan ve ancak 3. operasyon ardından idiyopatik MF tanısı konulabilen hasta sunuldu.

Olgu Sunumu

66 yaşında erkek hasta, yaklaşık 5 ay önce başlayan halsizlik ve kilo kaybı şikayetleri ile başvurdu. Fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmayan hasta koroner arter hastalığı ve benign prostat hipertrofisi tanıları ile medikal tedavi almakta idi. 90 paket yılı sigara kullanım öyküsü olan hastanın anne ve babasında kolon malignitesi öyküsü mevcuttu. Rutin biyokimyasal incelemelerinde CRP: 7.4 mg/dL, sedimantasyon: 104 mm/saat, lökosit: 5980 mm³, hemoglobin: 11.8 gr/dL ve hematokrit: %35.9 olarak saptandı, diğer değerler normal sınırlarda idi. Hastanın toraks BT'sinde; ön mediastende, retrosternal alanı dolduran ve yaklaşık 10 cm'ye ulaşan kitle lezyonu izlendiği, bilateral hiler bölgede >1cm multipl lenf bezlerinin görüldüğü rapor edildi (Şekil-1). Transtorasik biyopsi için uygun bulunmayan hasta tanısal amaçlı operasyona alındı. Sol hemitorakstan yapılan videotorakoskopik eksplorasyonla, mediastinal alanda saptanan tümöral dokudan multipl punch biyopsiler alındı. Histopatolojik inceleme sonucu "kronik non-spesifik fibroz plörit" olarak bildirilen hasta, 2. kez operasyona alındı. Bu kez sağ

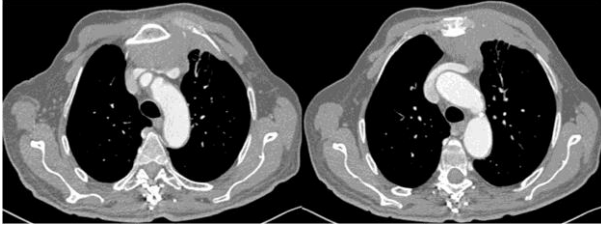
Yazışma Adresi: Önder Kavurmacı

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 15.03.2017 Kabul Tarihi: 05.09.2017

hemitorakstan aynı prosedür uygulanarak örnekler alındı ve peroperatif material yeterliliğini değerlendirme amacı ile *frozen* incelemeye gönderildi. Sonucun "lenfoid bir malignite lehine" olarak bildirilmesi üzerine kesin tip tayini için bir miktar daha örnek alınarak işlem sonlandırıldı. Parafin inceleme sonucunun "malignite bulgusu izlenmedi" olarak bildirilmesi üzerine hasta 3. kez operasyona alındı. Bu kez anterior mediastinotomi uygulandı ve alınan örneklerin *frozen section* inceleme sonucu "MF veya büyük hücreli lenfoma" olarak bildirildi. Parafin inceleme sonucunda bulguların IMF ile uyumlu olduğu rapor edildi.

Hastadan tıbbi verilerinin yayınlanabileceğine ilişkin yazılı onam belgesi alındı.



Şekil-1.Hastanın toraks BT'sinde; ön mediastende, retrosternal alanı dolduran ve yaklaşık 10 cm'ye ulaşan sınırları belirsiz kitlesel lezyon izlenmektedir.

Tartışma

Mediastinal fibrozis olgularının büyük bir kısmını, herhangi bir etkenin bulunmadığı, IMF hastaları oluştursa da; hastalığın enfeksiyöz ve non-enfeksiyöz inflamatuvar hastalıklar ile ilişkisi ortaya konmuştur (1). Kuzey Amerika'da endemik bölgelerde, MF'nin histoplasma capsulatum enfeksiyonuna sekonder gelişen hipersensitivite ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (4). Literatür incelendiğinde diğer enfeksiyöz nedenler arasında tüberkülozun önemli bir role sahip olduğu, aspergilloz, nokardiyoz ve atipik mikobakteri enfeksiyonlarının da MF'ye gelişimine neden olabileceği görülmektedir (3-5). Hu ve ark. (5) 20 olguluk serisinde, MF'li hastaların 12'sinde (%60) tüberküloz öyküsü olduğu bildirilmiştir. MF ile ilişkili olduğu saptanan non-enfeksiyöz durumlar arasında Behçet hastalığı, sarkoidoz, travma, lenfoma ve metiserjid kullanımı sayılabilir (3,4). Luis ve ark. (6) bildirdiği 6 olguluk IMF serisinde hastalarının 3'ünde IgG4 ilişkili hastalık bulgularının olduğu bildirilmiştir. Rossi ve ark. (4) tarafından 84 IMF olgusunun incelendiği bir çalışmada ise, hastaların 27'sinde (%32) idiyopatik otoimmün veya fibro-inflamatuvar bozuklukların, [özellikle küçük damar vaskülit, anti nötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülit, Behçet hastalığı, retroperitoneal fibroz ve IgG4 ile ilişkili hastalık] IMF'ye eşlik ettiği bildirilmiştir.

MF'de semptomların çoğu mediastinal yapılara bası sonucunda gelişmektedir. Buna rağmen, tamamen

asemptomatik olup, radyolojik değerlendirmeler sırasında rastlantısal olarak saptanan hastalar da bildirilmiştir (2,3). Hava yolu basısı ve pulmoner damarların erozyonu sonucu, öksürükten obstrüktif pnömoniye ve hatta hemoptiziye kadar değişen bulgular saptanabilir (3,4). Gastrointestinal trakta bası sonrası odinofaji-disfaji, büyük damarlara bası sonucu pulmoner hipertansiyon ve VCSS gelişebilir. Laringeal sinir basısı sonucu disfoni gelişen olgular da bildirilmiştir (3,4). Çin'de 2016 yılında yayınlanan 20 olguluk seride en sık rastlanan 2 bulgunun dispne (%90) ve öksürük (%85) olduğu bildirilmişken, 6 olguluk başka bir seride ise en sık bulgu öksürük olarak tarif edilmiştir (5,6).

Akciğer grafisinin tanıya katkısı sınırlıdır. Özellikle subkarinal ve sağ paratrakeal alanda mediastinal genişleme saptanabileceği gibi bası bulgularına sekonder değişiklikler de (atelektazi, pnömonik konsolidasyon) izlenebilir (2). MF'nin klasik BT bulgusu, "mediastinal yağ dokusunu invaze eden ve yumuşak doku dansitesinde izlenen kitlesel bir lezyon" olarak tarif edilmektedir (2). Sherrick ve ark. (7) BT bulgularını değerlendirdikleri bir çalışmada ise, MF'nin 2 farklı görüntü sergileyebileceği belirtilmiştir. Olguların %82'sinde lezyonun lokal bir yumuşak doku kitlesi olarak izlendiği ve bu olguların %63'ünde kitlenin kalsifikasyon gösterdiği saptanmıştır. Lezyonların genellikle sağ paratrakeal, subkarinal veya hiler bölgede bulunduğu ve bu görünümün özellikle histoplazmoz hastalarında ortaya çıktığı ortaya konmuştur. İkinci hasta grubunda ise lezyonun mediastinal bölmeleri diffüz olarak etkilediği, kalsifikasyon göstermediği, bir kitle olarak ortaya çıktığı ve bu olgularda etiyolojik bir etkenin de saptanamadığı bildirilmiştir.

MF'nin tedavisinde farklı yaklaşımlar yer almaktadır. MF etiyolojisi belirlenebilen vakalarda (örneğin tüberküloz veya histoplazmozisli olgularda) etkene yönelik tedavi düzenlenebilmektedir. Histoplazmozisli olgularda sistemik antifungal ve kortikosteroid kullanımı ile semptomlarda iyileşme sağlanan olgular bildirilmiştir (2). Blair ve ark. (1) tarafından yayınlanan bir çalışmada ise, IMF'li hastalarda B lenfositler hedeflenerek rituximab tedavisi kullanılmış, lezyonlarda PET-BT ile de gösterilebilen regresyon sağlandığı saptanmıştır. MF'ye sekonder gelişen bası bulgularının giderilmesinde, intravasküler ve endobronşial stent uygulamaları ile başarılı olunan vakalar bulunmakla birlikte, cerrahi rezeksiyon sonuçları tatmin edici değildir (2-4).

Literatür eşliğinde olgumuz tekrar incelendiğinde hastamızda halsizlik, kilo kaybı gibi non-spesifik semptomların bulunduğu ancak mediastinal bası bulgusunun olmadığı görülmektedir. Olgumuzda sekonder MF tanısına işaret edebilecek ek bir hastalık

öyküsü de bulunmamaktadır. Yoğun sigara kullanımı tarifleyen ve soy geçmişinde kanser öyküsü bulunan hastada; malignite ekartasyonu amacı ile 3 operasyon uygulanmak zorunda kalınmıştır. IMF radyolojik olarak mediastinal kitle bulgularını taklit edebilir hatta malign bir lezyon gibi bası bulguları da oluşturabilir. Bu hastalarda

malignite ekartasyonunun yapılabilmesi amacıyla cerrahi tanıda ısrarcı olmanın doğru olduğu kanaatindeyiz. Mediastinal lezyona odaklanmak yerine hastanın sistemik olarak değerlendirilmesi ve MF tanısının akılda bulundurulması tanı koymada yardımcı olacaktır.

Kaynaklar

1. Westerly BD, Johnson GB, Maldonado F, Utz JP, Specks U, Peikert T. Targeting B lymphocytes in progressive fibrosing mediastinitis. *Am J Respir Crit Care Med* 2014;190(9):1069-71.
2. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics* 2001;21(3):737-57.
3. Tan R, Nader J, Kamangar N. Tuberculosis-associated fibrosing mediastinitis: Case report and literature review. *J Clin Imaging Sci* 2016;23(6):32.
4. Rossi GM, Emmi G, Corradi D, et al. Idiopathic mediastinal fibrosis: A systemic immune-mediated disorder. A case series and a review of the literature. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2017;52(3):446-59.
5. Hu Y, Qiu JX, Liao JP, Zhang H, Jin Z, Wang GF. Clinical manifestations of fibrosing mediastinitis in Chinese patients. *Chin Med J* 2016;20;129(22):2697-702.
6. Gorospe L, Ayala-Carbonero AM, Fernández-Méndez MÁ, et al. Idiopathic fibrosing mediastinitis: Spectrum of imaging findings with emphasis on its association with IgG4-related disease. *Clin Imaging* 2015;39(6):993-9.
7. Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, Myers JL. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. *Chest* 1994;106(2):484-89.