

VENA KAVA SÜPERİOR SENDROMU VE
HORNER SENDROMUYLA GİDEN HİPERTİROİDİLİ
SUBSTERNAL GUATR VAKASI*

Dr.Aykut Aykın** Dr.Kuddusi Cengiz*** Dr.Ali Demirci****
Dr.H.Barış Diren***** İnt.Dr.Nursel Şahin*****

ÖZET

Substernal guatrlar, üst mediastinal kitlelerin önemli nedenlerinden biridir. Bu yazıda, dev substernal guatra bağlı hipertiroidizm, trakea basısı, vena kava süperior sendromu ve Horner sendromu gelişen hasta sunuldu. Bilgilerimize göre vakamız, tarif edilen bulguları birarada içeren literatürdeki ilk vakadır.

SUMMARY

LARGE SUBSTERNAL GOITER WITH HYPERTHYROIDISM, TRACHEAL COMPRESSION, VENA CAVA SUPERIOR AND HORNER'S SYNDROMES

Substernal goiter is an important cause of mediastinal masses. In this article, we presented a patient with hyperthyroidism, tracheal compression, vena cava superior syndrome and Horner's syndrome due to large substernal goiter and we reviewed substernal goiters. We believe that this is the first case having all of these components in the literature.

- * Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. İç Hastalıkları ve Radyoloji Anabilim Dalı çalışmalarından.
** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.
*** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Profesörü.
**** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.
***** Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Doçenti.
*****Ondokuz Mayıs Üni. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Intern'i

Key words: Substernal goiter, Vena cava superior syndrome, Horner's syndrome.

Anahtar kelimeler: Substernal guatr, Vena kava süperior sendromu, Horner Sendromu.

Guatrların substernal gelişimi ve yayılımı genellikle morbiditesi yüksek, fakat sıklıkla benign potansiyelli üst mediasten kitlelerine neden olur. Uzun süre yavaş ilerleyip semptom vermeyebileceği gibi, büyüyen kitlenin basısı sonucu dispne, disfaji, stridor, öksürük, wheesing ve trakeal deviasyon gibi bulgularla ortaya çıkabilmektedir. Bu vakalarda tanısız ve cerrahi sırasında anestezi güçlükleriyle karşılaşmaktadır. Trakea basısı nedeniyle anestezi verilmesindeki güçlük hem tedavi yaklaşımını hem de tedavi sonrası morbidite ve mortaliteyi ciddi şekilde etkiler.

Bizim bu yazıda sunduğumuz vaka, substernal guatrla birlikte giden hipertiroidi, trakea basısı, vena kava süperior sendromu ve Horner sendromlu komplike bir vakadır. Bilgilerimize göre literatürde bu dört komponenti birarada içeren ilk substernal guatr vakasıdır.

Vaka Takdimi

36 yaşında bayan hasta, 3 yıldır giderek artan öksürük, önceleri eforla, daha sonra ise istirahatle de ortaya çıkan nefes darlığı ve yutma güçlüğü yakınmalarıyla iç hastalıkları polikliniğimize başvurdu. Nefes darlığı ve öksürüğünün son bir ay içerisinde daha da şiddetlendiği, sırtüstü yattığında boğulur gibi olduğu, bu yüzden de oturarak uyuduğu öğrenildi. Son 5-6 ayda yutma güçlüğünün arttığı, ancak sulu gıdaları alabildiği, son 2-3 aylık dönemde de ellerde titreme, uykusuzluk, sıcak intoleransı, çarpıntı, terleme ve zayıflamalarının başladığı ve bu nedenle yattığı bir hastanede pnömoni ve hipertiroidi nedeniyle antibiotik ve propiltiourasil tedavisi aldığı, azalmış olmakla birlikte öksürük, balgâm ve dispnesinin sürmesi sonucu hastanemize başvurduğu öğrenildi.

Fizik incelemede; nabız 104/dk ritmik, hasta dispneik ve ortopneikti, inspiratuar stridor ve wheesingi vardı. Baş-boyun incelemesinde boyun ve toraks üst kısmında belirgin venöz kollateralleri ve yüzünde flushingi vardı. Tiroid sol lobu diffüz palpabl, alt sınırı alınamıyordu. Sağ gözde myozis, pitozis ve enoftalmus olup iki pupilla arasında 2 mm'yi aşan anizokori saptandı. Her iki akciğer bazallerinde saptanan ince ve orta raller dışında diğer sistem bulguları doğaldı (Resim 1, 2).

Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, idrar, EKG ve biyokimya normal sınırlardayken tiroid fonksiyon testlerinde T₃: 2.14 ng/ml (N: 0.5-1.75), T₄: 13.8 ng/dl (N: 4.8-12.8), TSH : 0.9 IU/ml (N: 1-5.5), Serbest T₃: 5.3 ng/ml (N: 1.3-3.6), Serbest T₄: 2.7 ng/dl

(N: 0.8-2.0) olarak bulundu. Telegrafide üst mediastende genişleme ve yan grafide boyundaki guatr ile devam ettiği izlenimi veren kit- le izlendi (Resim 3). Tiroid ultrasonografisinde sol lob diffüz olarak büyümüş ve alt sınırı seçilememektedir. Servikal ve torakal bilgisayarlı tomografide ise, tiroid sol lobunun büyüdüğü, santral heterojen dansitede olduğu, tiroid alt kesiminin toraks içersine devam ettiği, trakeanın her iki taraftan belirgin basıya uğradığı, özefagusa bası olduğu ve alt kesitlerde sağ lobun anterior mediastene doğru büyüdüğü izlendi (Resim 4, 5).

Hasta, hastanemizde opere edilemediği için başka bir merkeze gönderildi. Orada yatırılan hastanın opere edilmeden önce durumun kötüleştiği ve exitus olduğu öğrenildi.



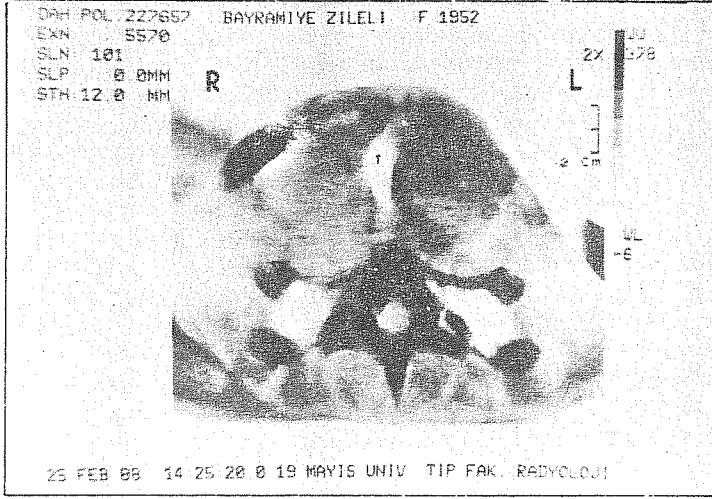
Resim 1: Hastanın önden görünüşü.



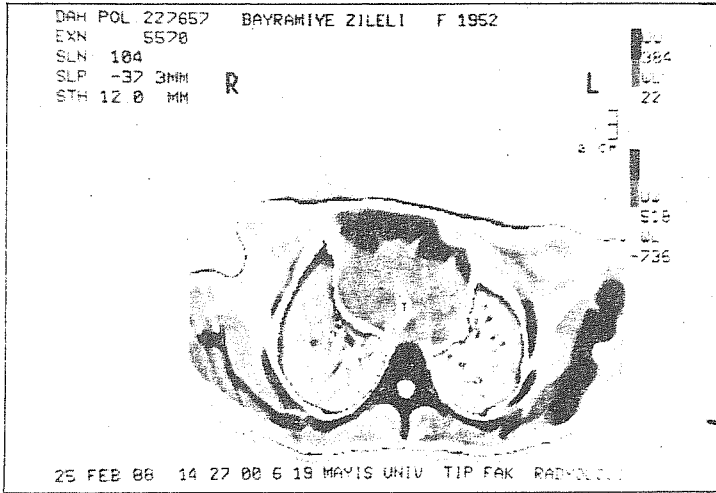
Resim 2: Hastanın yandan görünüşü.



Resim 3: PA teleradyogramda üst mediastende genişleme ve bilateral akciğer bazalarında konsolidasyon görünümü.



Şekil 4: Torakal I. vertebra seviyesinden geçen aksial BT kesitinde trakea (T) hava sütununu daraltan, diffüz büyümüş tiroid bezinin görünümü.



Resim 5: Manubrium sterni seviyesinden geçen kesitte, substernal, büyümüş tiroid bezi izleniyor, ön mediasteni tamamen dolduran tiroid bezi yine trakea (T) hava sütununda bası bulguları oluşturmuştur.

TARTIŞMA

Substernal guatr, tiroid kitlesinin büyük kısmının aşağıya, toraks girişine doğru büyümesi olarak tanımlanabilir. Bu durum, retrosternal, subklavikular, intratorasik, mediastinal, mobil, aberran ya da plonjan guatr gibi çeşitli adlarla anılır. Guatrın substernal olup olmaması üzerine literatürde çeşitli kriterler mevcuttur. Lindskog ve Goldenberg¹, radyolojik olarak alt sınırı 4. torasik vertebranın transvers süreci düzeyinde veya altında olan guatrları substernal olarak kabul ederken, Crile sadece arkus aorta düzeyine kadar inenleri kabul etmiştir². Katlic ve arkadaşları³ ise daha farklı bir yaklaşımla kitlenin %50-100'ünün toraks girişi altında olmasını substernal ya da intratorasik olarak kabul etmektedirler. Wakeley ve Mulvany, parsiyel ve total intratorasik guatr olarak sınıflamışlar, Falor total intratorasik guatrları "primer intratorasik guatr" olarak adlandırmıştır^{4,5}. Primer tipe nadir rastlanmakta olup genellikle servikal tiroid bezinin devamı ya da beslenmesi bu yolla olanlara (sekonder) rastlanmaktadır. Bizim vakamız da muhtemelen servikal tiroid bezinden köken alan ve beslenmesini oradan sağlayan, kitlenin %50'sinden fazlası mediastende yer alan sekonder tipte bir substernal guatr özelliği göstermektedir (Resim 3-5).

Substernal guatrlı hastalar çoğunlukla servikal kitle ve trakeal basıya bağlı bulgularla hastaneye başvururlar. Katlic ve arkadaşlarına^{3,6} göre en sık semptomlar dispne, stridor, disfaji, öksürük, wheesing, servikal kitledir. Bu bulgular, büyük servikal guatrlı hastalarinkiyle benzerlik göstermektedir, ancak substernal olanlarda bulgular çok daha ciddi olabilir. Vakaların çoğunda respiratuar semptomlar diğerlerinden daha baskındır. Daha seyrek olarak fasiyel flushing, pletora, obezite, çok nadir olarak da karotis basısına bağlı hemiparezi, geçici iskemik atak gelişebilmektedir. Hastaların çoğunda tipik olarak kollarını yukarı kaldırdığında ya da sırtüstü yattığında dispne ve öksürük görülmektedir.

Substernal guatra bağlı vena kava superior sendromu oldukça nadir görülmektedir ve literatürde oldukça kısıtlı sayıda yaygın tespit edebildik⁷⁻¹³. Vakaların bir kısmında azigos veni obstrüksiyonu ve buna bağlı varisler, kanama gelişebilmektedir¹⁴. Vakaların %15-20'si asemptomatik, %10'undan daha azı hipertiroid olarak izlenmektedir⁶.

Bizim sunduğumuz vaka komplike bir substernal guatr olup yaş ve cinsi özellikleri genel literatürde sık görüldüğü gibidir. Ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi bulguları incelendiğinde, üst bölgede sol lob belirgin büyümüşken alt kesitlerde sağ lobun belirgin büyüdüğü, guatrın anterior ve sağ mediastinuma doğru daha fazla büyüme gösterdiği, her iki taraftan trakea ve özefagusa bastığı izlenmiştir. Klinik ve laboratuvar olarak mevcut olan hipertiroidinin şiddetli olmayışı önceden aldığı antitiroid tedavi sonucu olabilir. Vena kava superior sendromu sağa doğru büyüyen guatrın vana kavaya basma-

siyla gelişmiş olup azigos veni bası bulguları izlenmemiştir. Horner sendromunun sağ servikal sempatik zincire bası sonucu geliştiği düşünülmüş olup literatürde benzer vaka tespit edemedik.

KAYNAKLAR

1. Linds kog GE, Goldenberg IS. Differential diagnosis, pathology and treatment of substernal goiter. *JAMA* 163: 327-31, 1957.
2. Crile GJ. Intrathoracic goiter. *Cleve Clin Q* 6: 313, 1939.
3. Katlic MR, Wang C, Grillo HC. Substernal goiter. *Ann Thrac Surg* 39: 391-9, 1985.
4. Wakeley CPG, Mulvany JH. Intrathoracic goiter. *Surg Gynecol Obstet* 70: 702, 1940.
5. Falor WH, Kelly TR, Krabill WS. Intarthoracic goiter. *Ann Surg* 142: 238, 1955.
6. Katlic MR, Grillo HC, Wang C. Substernalgoiter: Analysis of 80 patients from Massachusetts General Hospital. *Am J Surg* 149: 283-7, 1985.
7. Aasted A, Bertelsen S. Superior vena caval syndrome in benign mediastinal goiter. *Acta Chir Scand* 147: 405-8, 1981.
8. Gomes MN, Hufnagel CA. Superior vena cava obstruction: a review of the literature and report of 2 cases due to benign intrathoracic tumors. *Ann Thorac Surg* 20:344, 1975.
9. Lesavoy MA, Norberg HP, Kaplan EL. Substernal goiter with superior vena caval obstruction. *Surgery* 77: 325-7, 1975.
10. Mahajan V, Strimlan V, Van Ordstrand HS, Loop FD. Benign superior vena cava syndrome. *Chest* 68: 32-7, 1975.
11. Sy WM, Lao RS, Seo IS. Scintigraphic features of superior vena cava obstruction due to substernal nontoxic goiter. *Br J Radiol* 55: 301-3, 1982.
12. Ulreich S, Lowman RM, Stern H. Intrathoracic goiterH Acause of the superior vena cava syndrome. *Clin Radiol* 28:663-7, 1977.
13. Hershey Co, McVeigh RC, Miller RP. Transient superior vena cava syndrome due to propylthiouracil therapy in intrathoracic goiter. *Chest* 79: 356-7, 1981.
14. Sorokin JJ, Levine SM, Moss EG, Biddle CM. Downhill varices: report of a case 29 years after resection of a substernal thyroid gland. *Gastroenterology* 73: 345-7, 1977.

