

DOI: 10.4274/tpa.366



Lupus nefritli bir olguda sistemik steroidlerin ender bir komplikasyonu: mediastinal lipomatoz olgusu

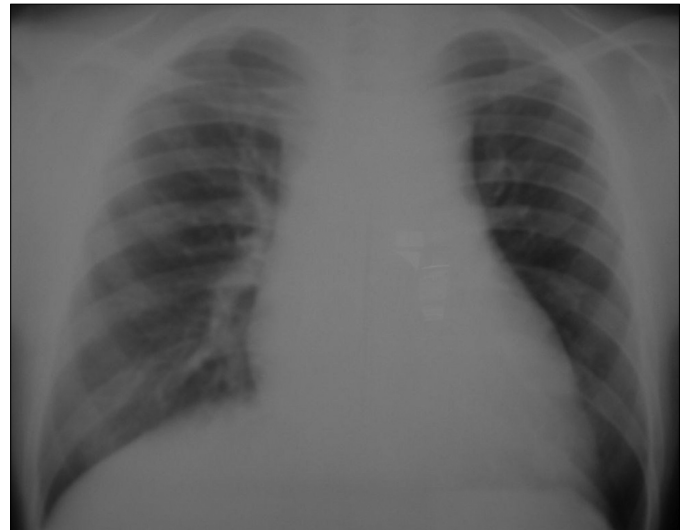
Mediastinal lipomatosis: as a rare complication of systemic steroids in an adolescent with lupus nephritis

Sayın Editör,

Mediastinal lipomatoz (ML), mediastende aşırı yağ birikimine bağlı ortaya çıkan ve ender görülen bir durumdur (1). Sıklıkla endojenik ya da iyatrojenik Cushing Sendromu ya da şişmanlık ile ilişkilidir (2,3). Mediastinal lipomatoz olguları, hiçbir klinik bulgu vermeyeceği gibi, aşırı yağ birikimine bağlı ortaya çıkan ve ciddi bası bulgularına neden olan klinik bulgularla da karşımıza çıkabilir. Ön-arka göğüs grafisinde görülen mediastende iki taraflı genişleme en sık radyolojik bulgudur ve mediastene ait kitleler ile karıştırılabilir (1). Kesin tanı, bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans (MR) görüntüleme ile konur (4,5). Steroide bağlı ML genellikle iyi seyirlidir ve steroid dozunun azaltılması ya da kesilmesi ile geriler. Buna karşılık ciddi bası bulgularına yol açan ve cerrahi girişim gerektiren olgular literatürde bildirilmiştir (5,6). Biz de bu olgu nedeni ile sistemik steroid kullanımının ender görülen bu komplikasyonuna dikkat çekmek istedik.

Dört yıl önce sistemik lupus eritematozus (SLE) tanısı alan ve böbrek biyopsisi evre IV yaygın membranoproliferatif glomerülofrit ile uyumlu olan 17 yaşında kız hasta, aktif hastalık nedeniyle çok sayıda damar yoluyla yüksek doz metilprednizolon, damar yolu ile siklofosfamid ve ağız yolu ile prednizolon ve azatiyoprin/mikofenalat mofetil (MMF) tedavileri almıştı. Poliklinik kontrolü için başvurduğunda 40 mg prednizolon ve 1000 mg MMF tedavileri almakta idi. Fizik bakıda genel durumu düşkün ve soluk görünümde idi. Ay-dede yüz görünümü, bufalo hörgücü, bacak sırtında ödemi vardı. Kan basıncı 150/100 mmHg, nabızı 86/dak, solunum sayısı 20/dak idi. Periferik lenfadenomegalisi ya da organomegalisi

yoktu. Kalp muayenesinde mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm duyulmakta idi, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar tetkikleri değerlendirildiğinde derin anemi (hemoglobin: 6,5 g/dL, haptoglobin: <28,5 mg/dL), hipoalbuminemi (serum albumin: 2,6 g/dL), proteinüri (idrar protein: 2,1 g/gün) ve böbrek işlevinde bozukluk (serum kreatinin: 2,2 mg/dL) saptandı. Ön-arka göğüs grafisinde üst mediastene ait iki taraflı genişleme dikkati çekti (Şekil 1). Ekokardiyografisinde perikardiyal efüzyon (6 mm) ve hipertansiyona ikincil sol ventrikül hipertrofi bulguları vardı. Mediastene ait kitle şüphesi ile göğüs BT (kontrastsız) çekildi; üst mediastende yaygın yağ tutulumu saptandı (Şekil 2).

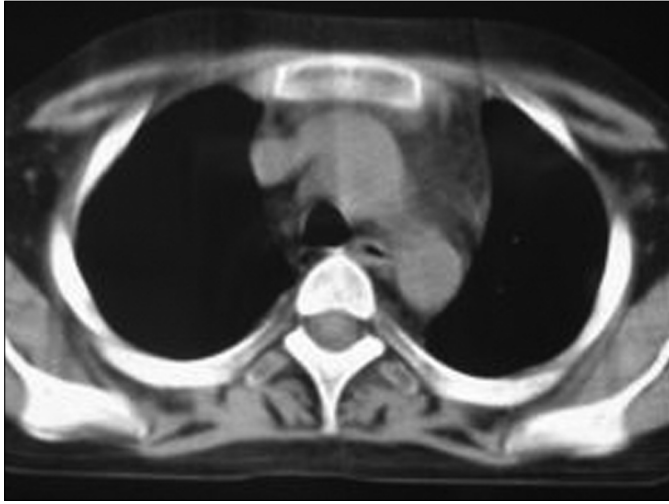


Şekil 1. Ön-arka göğüs grafisinde üst mediastende iki taraflı düzgün sınırlı genişleme

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nur Canpolat, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

E-posta: ncanpolat2000@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 17.10.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 24.10.2012

Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing



Şekil 2. Göğüs BT'de mediastende yaygın yağ tutulumu

Mediastene ait adenomegali ya da kitle görünümü yoktu. Uzun süre yüksek dozda steroid tedavisi kullanma öyküsü olan hastada steroide bağlı ML düşünüldü ve steroid dozu 10 mg'a kadar azaltıldı; ancak hastalığın çok aktif seyretmesi nedeni ile kesilemedi. Dört hafta sonraki kontrol grafisinde, mediastendeki genişlemenin gerilediği gözlemlendi.

Mediastinal lipomatoz, sistemik steroidlerin ender bir komplikasyonudur ve ilk kez 1966 yılında Koerner ve Sun (1) tarafından tanımlanmıştır. Bilgilerimize göre, bugüne kadar sadece bir çocuk olguda steroide bağlı ML bildirilmiştir (7). Hastaların bir kısmında hiçbir klinik bulgu yokken, bazı hastalarda hava yollarına, vena kava superiora, kalbe ve diğer organlara ait ciddi bası bulguları görülebilir (6,8-10). Bizim hastamızda ML'nin basısına bağlı olabileceği düşünülen herhangi bir klinik bulgu yoktu. Bununla birlikte, olgumuzun ekokardiyografik incelemesinde perikardiyal efüzyon vardı. Literatürdeki olgular değerlendirildiğinde, Hsu ve ark. (11) ML'ye bağlı bir perikardiyal efüzyon olgusu bildirmişlerdi. Ancak SLE tanısı ile izlenen ve hipoalbuminemi olan bizim olgumuzda perikardiyal efüzyonu tek başına ML ile açıklamanın olası olmadığı kanısındayız.

Mediastinal lipomatoz tanısı genellikle göğüs grafisinde mediastinal genişlemenin gözlenmesi ve yağa ait yoğunluk değişikliğinin BT ya da MR görüntülemelerde gösterilmesi ile konur. Bu olguda da ilk olarak mediasten genişlemesi fark edilmiş, uzun süreli ve yoğun bağışıklık sistemi baskılayıcı tedavi almış olması nedeni ile ikincil malinite olasılığı

düşünülmüş ve yaygın yağ kitlesinin BT'de gösterilmesi ile ML tanısı konmuştur. Uzun süreli steroid kullandığı bilinen ve steroide ait klinik bulgular (ay dede yüz görünümü ve bufalo hörgücü) gelişmiş olan olguda ML nedeninin steroide bağlı olduğu düşünülmüştür. Steroid tedavisinin azaltılması ile mediastendeki genişlemenin gerilemesi tanımızı desteklemiştir.

Sonuç olarak ML, sistemik steroid kullanan ve mediastinal genişlemesi olan hastalarda akılda bulundurulması ve ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken ender bir komplikasyondur.

Nur Canpolat, Sebah Kuruoğlu*, Lale Sever, Salim Çalışkan, Meltem Kivılcım, Özgür Kasapçopur***, Nil Arsoy*****

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

***İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

****İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

Kaynaklar

1. Koerner HJ, Sun DI. Mediastinal lipomatosis secondary to steroid therapy. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1966; 98: 461-4.
2. Nguyen KQ, Hoeffel C, Le LH, Phan HT. Mediastinal lipomatosis. South Med J 1998; 91: 1169-72.
3. Lee WJ, Fattal G. Mediastinal lipomatosis in simple obesity. Chest 1976; 70: 308-9.
4. Enzi G, Biondetti PR, Fiore D, Mazzoleni F. Computed tomography of deep fat masses in multiple symmetrical lipomatosis. Radiology 1982; 144: 121-4.
5. Nguyen KQ, Hoeffel C, Le LH, Phan HT. Mediastinal lipomatosis. South Med J 1998; 91: 1169-72.
6. Taille C, Fartoukh M, Houel R, Kobeiter H, Remy P, Lemaire F. Spontaneous hemomediastinum complicating steroid-induced mediastinal lipomatosis. Chest 2001; 120: 311-3.
7. Shukla LW, Katz JA, Wagner ML. Mediastinal lipomatosis: a complication of high dose steroid therapy in children. Pediatr Radiol 1988; 19: 57-8.
8. Sorhage F, Stover DE, Mortazavi A. Unusual etiology of cough in a woman with asthma. Chest 1996; 110: 852-4.
9. Gombor S, Mitra S, Thapa D, Gombor KK, Pathak R. Anesthetic considerations in steroid-induced mediastinal lipomatosis. Anesth Analg 2004; 98: 862-4.
10. Bulakci M, Yahyayev A, Ucar A, Erer B, Erer B, Dursun M. Unusual cause of right ventricular outflow tract compression: mediastinal lipomatosis. J Thorac Imaging 2011; 26: W134-6.
11. Hsu YM, Yao NS, Liu JM. Steroid-induced mediastinal lipomatosis with radiographic features of pericardial effusion. Am J Emerg Med 2000; 18: 346-8.