

İDİYOPATİK MEDIASTİNAL FİBROZİS OLGUSU

A CASE OF IDIOPATHIC MEDIASTINAL FIBROSIS

Banu YOLDAŞ¹ **Alpaslan ÇAKAN**¹ **Ufuk ÇAĞIRICI**¹ **Ali VERAL**²

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

¹Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı

Anahtar sözcükler: İdiyopatik, mediasten, fibrozis

Key words: Idiopathic, mediastinum, fibrosis

ÖZET

İdiyopatik mediastinal fibrozis (İMF) mediastenin visseral kompartmanında yoğun fibröz doku proliferasyonu ve depolanmasıyla sonuçlanan, nedeni her zaman ortaya konamayan, nadir izlenen bir patolojidir. Bu makalede, daha önce bilateral akciğer kist hidatiği nedeniyle opere edilmiş, sırt ağrısı yakınmasıyla başvuran 37 yaşındaki erkek hastada, eksploratris torakotomi ve inkomplet rezeksiyonla tanısı konan bir İMF olgusu sunulmuştur.

GİRİŞ

İdiyopatik mediastinal fibrozis (İMF); sklerozan mediastinit veya kronik fibrozan mediastinit adları ile de anılan, fibrozis oluşturan kronik yangısal bir hastalıktır. Histopatolojik açıdan benign olarak tanımlansa da, yaşamsal mediastinal yapıların kompresyonu ile sonuçlanıp malign gidiş gösterebilmektedir (1). Etkilenen anatomik yapılara bağlı olarak, genellikle trakea ve özefagusun kompresyon veya obstrüksiyonuyla; öksürük, nefes alıp vermede güçlük, disfaji, göğüs ağrısı ve tekrarlayan pnömoniler ortaya çıkabilmektedir.

İMF'nin invaziv doğası nedeniyle, küratif cerrahi rezeksiyon genellikle başarısızdır. Göğüs cerrahisinin rolü, preoperatif

SUMMARY

Idiopathic mediastinal fibrosis (IMF) is a rare pathological entity characterized with a dense fibrous tissue proliferation and storage in the visseral compartment of the mediastinum. Its etiology is undetermined in most of the cases. In this report, a 37 year-old man who was previously operated for bilateral lung hidatid cysts was admitted to our department suffering from back pain. Surgical intervention revealed IMF and he was treated by incomplet resection.

tanı yöntemleriyle kesin tanının elde edilemediği olgularda, hem tanının konması hem de bası oluşturan yoğun fibrotik doku yükünün azaltılmasıyla semptomların olabildiğince ortadan kaldırılmasına yöneliktir (1-3).

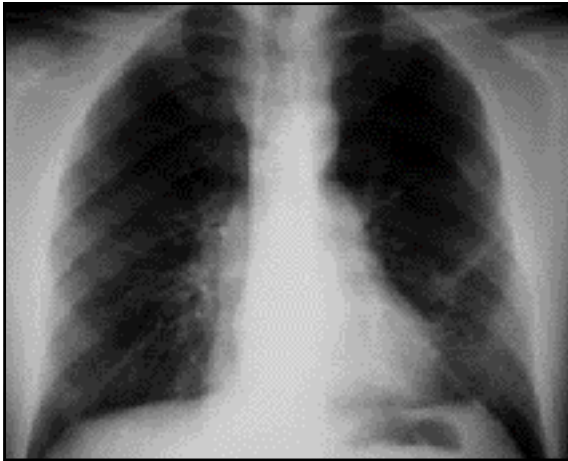
OLGU

Otuzyedi yaşındaki erkek hasta, 3,5 aydır analjeziklerle geçmeyen sırt ağrısı yakınması ile başvurmuştu. Özgeçmişinde 2002 yılında sağ, 2005 yılında ise sol akciğer kist hidatiği nedeniyle operasyon öyküsü bulunmaktaydı. PA akciğer grafisinde, sağ parakardiyak alanda kalp gölgesini silmeyen, kısmen düzgün sınırlı opasite artımı izlendi (Resim 1). Göğüs manyetik rezonans incelemesinde; sağ paravertebral

alanda, torakal 6. ve 12. omurlar düzeyinde, yaklaşık 20 cm uzunluğundaki fuziform biçimli arka mediastinal kitlenin vertebra korpusları ile inen aort arasındaki yağ planlarını sildiği saptandı (Resim 2). Transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsilerinde "Eritrositlerle kaplı yaymalarda nadir yangı alanları" rapor edilmesi üzerine, intratorasik ekstraparavertebral hematopeoz olasılığını araştırmak amacıyla Teknesyum 99 sintigrafisi uygulandı. Sintigrafik incelemede de patoloji saptanmayan ve tanıya ulaşılamayan hastaya eksploratris torakotomi planlandı.

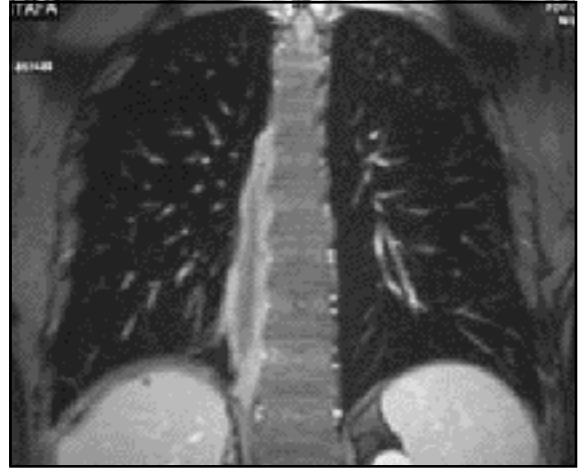
Torakotomide, vena azigosun vena kava superiora drene olduğu yerin biraz aşağısından başlayan sedefi beyaz, fibrozisi andıran sertlikteki kitlenin; paravertebral sulkus boyunca vertebra korpuslarını invaze eder tarzda, sağ hemidiafragmaya kadar komşu dokuları infiltre ederek uzandığı izlendi. Ekplorasyon ilerletildiğinde, kitlenin inen aortu diseksiyona izin vermeyecek tarzda çepeçevre sardığı saptandı (Resim 3).

Kitleden alınan örneklerin "frozen-section" incelemesinde, "benign-malign ayrımının yapı-

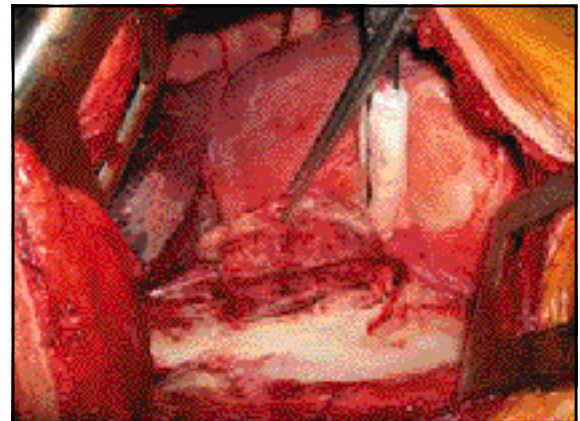


Resim 1. Sağ orta ve alt zon medialinde, parakardiyak yerleşimli, kalp konturlarını silmeyen opasite artımı şeklinde izlenen mediastinal genişleme.

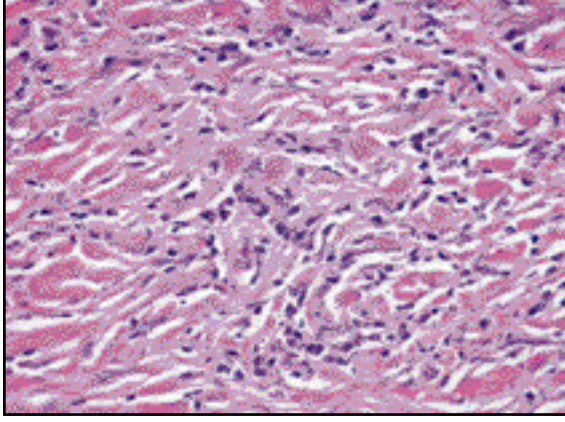
lamadığı; fibrosarkom, mezotelyoma veya fibrozis olası tanılarına ise bu inceleme ile varılamayacağı" bildirildi. Doğası tanımlanamayan infiltratif lezyon, hastanın kitle yükünü azaltıp, daha sonraki adjuvan tedavilere öncülük etmek üzere "debulking" amaçlı inkomplet rezeke edildi. Vertebra korpusları üstünde kalıp mediastenine karşı tarafına geçerek inen aortu çevreleyen ve diafragma krusunu tutan rezeke edilemeyen kitle parçaları post-



Resim 2. Manyetik rezonans görüntülemesinde, torakal vertebralardan başlayarak sağ hemidiafragmaya kadar uzanan kitle lezyonu.



Resim 3. Posterolateral torakotomi insizyonundan arka mediastendeki sedefi beyaz fibrotik kitlenin görünümü.



Resim 4. Yoğun kollajen demetleri arasında plazma hücreleri izlenmekte (H.E x 200).

operatif radyoterapi olasılığı için metal kliplerle işaretlendi.

Postoperatif dönemde, sırt ağrısı yakınmasının büyük ölçüde ortadan kalktığını belirten hastanın operasyon materyalinin histopatolojik incelemesinde, yoğun kollajen demetleri arasında plazma hücreleri izlenerek tanı İMF olarak rapor edildi (Resim 4).

TARTIŞMA

Geçirilmiş bakteriyel enfeksiyonlar, tüberküloz, histoplazmozis, aspergillozis, mukormikozis, blastomikozis, otoimmün hastalıklar, radyoterapi, travma, Hodgkin lenfoma ve metiserjid maleat kullanımının İMF etiolojisinde rol oynadığı bildirilmektedir. Yine de pek çok hastada etiyoloji belirsizdir ve bu nedenle mediastinal fibrozis tanımlamasının başına idiyomatik terimi eklenmektedir (1-3).

Olgumuzdaki İMF'nin etiolojisinde daha önce geçirdiği cerrahi travmaların rolünün olabileceği kanısındayız. Hastamıza sırt ağrısı yakınmasıyla ileri incelemeler yapılmış ise de, tanı ancak torakotomi ile alınabilmişti.

Nedeni ne olursa olsun, mediastinal yaşamsal yapıların etkilenmesiyle sonuçlanan bu ilerleyici hastalıkta fatal gidiş izlenebilmek-

tedir (4-7). Light'ın bildirmiş olduğu üç olguluk seride, iki hastanın retroperitonunda da fibrozis izlenmiş, tüm olgular ilerleyici patoloji nedeniyle yaşamını yitirmiştir (4). Primer retroperitoneal fibrozisli olgularda sıklıkla transdiafragmatik geçişle, mediastinal fibrozis olaya eşlik etmektedir (5).

Akciğer grafisinde genellikle mediastinal genişleme şeklinde izlenen İMF'de, olgumuzdakine benzer şekilde, sağ hemitoraks etkileniminin daha sık olduğu rapor edilmektedir (1). Fibrozisin yaygınlığını belirlemek için göğüs bilgisayarlı tomografisi veya manyetik rezonans incelemeleri aracılığıyla vasküler etkilenimler ortaya konabilmektedir (1,3). Özefagus obstrüksiyonu düşünüldüğünde özofagografik inceleme yapılmalıdır (3).

Preoperatif radyolojik incelemeler patolojinin yaygınlığını gösteren incelemelerdir. Kesin tanı için ise, transtorasik veya transbronşiyal ince iğne aspirasyon biyopsileri, mediastinoskopik biyopsi gibi işlemler uygulanmalıdır. Bu yöntemlerin yetersiz kalması durumunda, videotorakoskopi veya torakotomi ile biyopsi gündeme gelebilmektedir (1,2,6,7,8).

İMF tedavisinde; cerrahi rezeksiyon, kortikoterapi, sistemik antifungal ilaçlar yer almaktadır (1,6,8). Ergün ve ark. (6)'nın yayınladığı 29 yaşındaki santral yerleşimli İMF olgusu bronş karsinomu ön tanısıyla incelenmiş, ancak histopatolojik İMF tanısı konulduktan sonra, kortikosteroid verilerek 5 yıl progressyonsuz ve asemptomatik olarak izlenmiştir. Olgumuzda inkomplet rezeksiyona rağmen semptomlar ortadan kalktığı için kortikoterapi uygulanmamıştır.

Torakotomi ile hem tanısı konulan, hem de yaygın invazyon nedeniyle küratif olmasa da inkomplet rezeksiyon uygulanarak, yakınmaları ortadan kalkan hastamız izleminin 24. ayındadır. Nadir izlenen, klinik ve radyolojik bulgularıyla adeta malignite izlenimi veren

İMF'de; gerek kesin tanının konması, gerekse kitlenin azaltılıp olgunun asemptomatik

hale getirilmesinin önemini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Liptay MJ, Kanaan S. Acute and chronic mediastinal infections. In: Shields TW, LoCicero III J, Ponn RB, Rusch VW (eds). General Thoracic Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005: 2480-6.
2. Kinugasa S, Tachibana S, Kawakami M, Orino T, Yamamoto R, Sasaki S. Idiopathic mediastinal fibrosis: report of a case. Surgery Today 1998; 28: 335-8.
3. Rossi SE, McAdams HP, Rodaso-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. Radiographics 2001; 21: 737-57.
4. Light AM. Idiopathic fibrosis of mediastinum: a discussion of three cases and review of the literature. J Clin Pathol 1978; 31: 78-88.
5. Mitchinson MJ. The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Clin Pathol 1970; 23: 681-9.
6. Ergün P, Erdoğan Y, Turay ÜY, Çağlar Ş, Biber Ç, Taştepe İ, Aksu Ö. Idiopathic mediastinal fibrosis imitating lung cancer. Turkish Respiratory Journal 2001; 2: 51-3.
7. Routsis C, Charitos C, Rontogianni D, Daniil Z, Zakynthinos E. Unilateral pulmonary edema due to pulmonary venous obstruction from fibrosing mediastinitis. Int J Cardiol 2006; 108: 418-21.
8. Ichimura H, Ishikawa S, Yamamoto T, Onizuka M, Inadome Y, Noguchi M, Sakakibara Y. Effectiveness of steroid treatment for hoarseness caused by idiopathic fibrosing mediastinitis: report of a case. Surgery Today 2006; 36: 382-4.

Yazışma Adresi:

Dr. Banu YOLDAŞ
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı,
Bornova / İZMİR
Tel : 0 232 390 49 19
Faks: 0 232 390 46 81
e-posta: banuaktin@yahoo.com
