

An Adolescent with Pulmonary Hypertension Secondary to Idiopathic Fibrosing Mediastinitis: Case Report

İdiyopatik Fibröz Mediastinite Sekonder Pulmoner Hipertansiyonlu Bir Adolesan: Olgu Sunumu

Sertaç Hanedan Onan¹, Sadettin Sezer¹, Ali Baykan¹, Ertuğrul Mavili², İnci Gülmez³, Özlem Canöz⁴, Nazmi Narin¹

CASE REPORT
OLGU SUNUMU

ABSTRACT ÖZET

Pulmonary hypertension is an important determinant of morbidity and mortality in many diseases, including congenital heart disease and respiratory disease. Fibrosing mediastinitis is a rare disorder caused by proliferation of acellular collagen. In fibrosing mediastinitis, clinical presentation is determined by compression to the vital mediastinal organs. Fibrosing mediastinitis may rarely lead to pulmonary veno-occlusive disease. In this case report, a 16 year old boy with pulmonary arterial hypertension was presented. His right pulmonary artery was completely occluded secondary to idiopathic fibrosing mediastinitis. The patient died after mediastinal biopsy. Herein, we discussed pulmonary arterial hypertension secondary to idiopathic fibrosing mediastinitis in children.

Key words: Child, mediastinitis, pulmonary artery, pulmonary hypertension

Pulmoner hipertansiyon, konjenital kalp hastalıkları ve solunum sistemi hastalıklarını içeren çok sayıda hastalıkta mortalite ve morbiditenin önemli bir belirleyicisidir. Fibröz mediastinit, mediastende asellüler kollajen proliferasyonu ile seyreden nadir ve benin bir hastalıktır. Fibröz mediastinitte kliniği vital mediastinal organların basısı belirler. Fibröz mediastinit nadiren pulmoner veno-oklüziv hastalığa neden olur. Bu olgu sunumunda; onaltı yaşında pulmoner arteriyel hipertansiyonlu bir olgu sunuldu. Olgunun sağ pulmoner arteri idiyopatik fibröz mediastinite sekonder olarak tümüyle oklüde idi. Hasta açık mediastinal biyopsi sonrasında kaybedildi. Olgu nedeniyle; çocuklarda, idiyopatik fibröz mediastinite sekonder pulmoner arteriyel hipertansiyon literatür ışığında tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, mediastinit, pulmoner arter, pulmoner hipertansiyon

¹Erciyes Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı,
Kayseri, Türkiye

²Erciyes Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Radyoloji Anabilim Dalı,
Kayseri, Türkiye

³Erciyes Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Anabilim
Dalı, Kayseri, Türkiye

⁴Erciyes Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Patoloji Anabilim Dalı,
Kayseri, Türkiye

Submitted/Geliş Tarihi
25.04.2011

Accepted/Kabul Tarihi
14.05.2012

Correspondance/Yazışma
Dr. Sertaç Hanedan Onan
Erciyes Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı,
38039 Kayseri, Türkiye
Phone: +90 352 437 49 37
e.mail:
hanedansertac@hotmail.com

©Copyright 2012
by Erciyes University School of
Medicine - Available on-line at
www.erciyesmedicaljournal.com
©Telif Hakkı 2012
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Makale metnine
www.erciyesmedicaljournal.com
web sayfasından ulaşılabilir.

Giriş

Pulmoner hipertansiyon (PH); yeni tetkik ve tedavi seçeneklerine rağmen, halen tanı ve tedavisinde zorluklar olan ciddi bir hastalıktır. Çocuklarda en sık pulmoner hipertansiyon nedeni soldan sağa şantlı konjenital kalp hastalıklarıdır. Sekonder PH nedenleri arasında sıklıkla pulmoner hastalıklar yer alır. Pulmoner veno-oklüziv hastalıklara bağlı PH çocuklarda oldukça nadirdir (1-3).

Fibröz mediastinit (FM), mediastende asellüler kollajen ve fibröz doku proliferasyonuna neden olan, nadir görülen benin bir hastalıktır (4, 5). FM, enfeksiyonlara ve konnektif doku hastalıklarına sekonder mediastende aşırı fibrotik reaksiyon şeklinde gelişebileceği gibi, idiyopatik olarak da görülebilir (5, 6). İlk FM olgusu 1903'de Osler tarafından yayınlanan olgudur (7). Tanımlanan bu ilk olguda da olduğu gibi FM'e eşlik eden vena cava superior sendromu (VCSS) tablosu sıklıkla bildirilmiştir (6, 8-10).

Fibröz mediastinitin nadiren pulmoner arter obstruksiyonu yaptığı da rapor edilmiştir (4-6). Bununla birlikte, idiyopatik FM'e sekonder olarak pulmoner arterin tümüyle oklüzyonu, bilebildiğimiz kadarı ile bildirilmemiştir. Bu yazıda; çocukluk çağında FM nedeniyle sağ pulmoner arteri tümüyle oklüde olan ve mediastinal biyopsi sonrası kaybedilen olgu, PH etyolojisinde pulmoner arteriyel stenoz veya oklüzyonunun nadiren yer alması nedeni ile sunulmuştur.

Olgu Sunumu

On üç yaşında iken akut göğüs ağrısı ve üst gastrointestinal sistem kanaması öyküsü veren; bir yıl sonra senkop nedeniyle hastanede yatan, on altı yaşındaki erkek, altı aydır devam eden kilo kaybı, efor sırasında yorulma, öksürme, nefes darlığı, halsizlik ve dudaklarda uyuşma şikayetleriyle başvurdu. İlk muayenesinde sistolik ve diyastolik arteriyel basınçları 110 ve 70 mmHg, nabız 100/dk olarak ölçüldü. Kalp atımı ritmik, S2 çift ve sert, triküspid odakta 2/6'lık pansistolik üfürüm saptandı.

Arka servikal bölgede 2x1 cm boyutlarında mobil, ağrısız lenfadenopatiler mevcuttu. Toraks muayenesi doğaldı. Arteriyel oksijen saturasyonu %95, hemoglobin 15,4 g/dL, trombosit 94000/mm³, kreatinin 1,3 mg/dL, total protein 5g/dL, albümin 3,1g/dL idi. Eritrosit sedimentasyon hızı, C-reaktif protein, karaciğer enzimleri, tiroid fonksiyon testleri ve kollajen doku hastalığı taraması normaldi.

Elektrokardiyogramda sağ eksen sapması, sağ ventrikül hipertrofisi voltaj bulgusu, V5-6'da T negatifliği saptandı. Telekardiyografide; kardiyomegali, sağ atrium ve sağ ventrikülde büyüme, proksimal pulmoner arterlerde genişleme mevcuttu. Ekokardiyografide; sağ atrium ve sağ ventrikül dilate idi, triküspid yetmezliği ve pulmoner yetmezlik mevcuttu. Triküspid yetmezliği dikkate alınarak tahmin edilen pulmoner arter pik basıncı 90 mmHg, pulmoner yetmezlik dikkate alınarak tahmin edilen pulmoner arter ortalama basıncı 68 mmHg olarak hesaplandı. Minimal perikardiyal efüzyon belirlendi.

Göğüs radyogramında sol akciğerde retikülonodüler dansite artışı mevcuttu (Resim 1).

Solunum fonksiyon testi; restriktif akciğer patolojisini destekliyordu. Pulmoner ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde, sol akciğer normal, sağ akciğerde belirgin perfüzyon kaybı saptandı. Altı dakika yürüme testinde 163 m yürüyen hasta, pulmoner hipertansiyonda modifiye NYHA (Newyork Kalp Cemiyeti) sınıflamasına göre sınıf III kabul edildi.

Toraksın değerlendirilmesi için çekilen bilgisayarlı tomografide (BT); subkarinal bölgeyi içine alan ve sağ pulmoner arter çevresinde daha belirgin olmak üzere tüm mediastende yaygın yumuşak doku izlenimi saptandı. Ana pulmoner arter çapı 35 mm idi. Sağ pulmoner arterin muhtemelen yumuşak doku basısına bağlı olarak çıkış yerinden itibaren daraldığı ve tamamen obstrükte olduğu izlendi. Sol akciğer parankiminde; interlober septal kalınlaşma, nodüller görünüm, fissürlerde kalınlaşma, sol alt lob pulmoner arter dallarında genişleme mevcuttu (Resim 2).

Mediasten ve vasküler yapıların değerlendirilmesi için çekilen magnetik rezonans görüntüleme (MR), sağ pulmoner arteri dıştan saran ve daraltan, T₂ ağırlıklı görüntülerde hipointens görünüm izlendi. Ayrıca, pulmoner arter bu düzeyde incelenerek kesintiye uğramakta idi. Ana pulmoner arterin genişlemiş olması pulmoner hipertansiyon lehine yorumlandı. Kateterizasyonda; basınçlar sağ atriumda 13 mmHg, ana pulmoner arterde 104/47 mmHg ortalama 64 mmHg, aortada 135/80 ortalama 99 mmHg olarak ölçüldü. Pulmoner vasküler direnç 22,4 U/m² olarak hesaplandı. Oksijen ile yapılan vazoreaktivite testi negatif bulundu. İntrakardiyak şant yapacak konjenital patolojiye rastlanmadı. Antiagregan dozda aspirin ve nonselektif endotelin reseptör antagonisti bosentan (2 mg/kg/gün) başlandı.

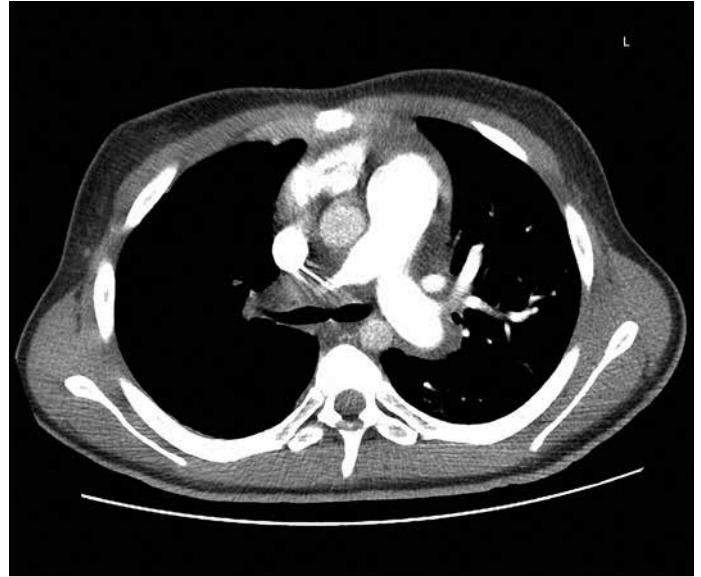
Boyun lenf bezleri biyopsisinde atipik lenfoblastlar izlendi, lenfoblastik lenfoma yönünden şüpheli bulundu. Servikal lenfadenopatileri ve mediastinal bulguları nedeniyle lenfoma tanısı dışlanamadığından mediastinoskopi ile biyopsi planlandı. Mediastinoskopi işlemi sırasında mediastinal lezyonun pulmoner artere çok yakın komşuluğu görülerek biyopsi alınmasından vazgeçildi. Sağ torakotomi uygulanarak açık biyopsi alındı. Akciğer dokusunda pulmoner hipertansiyone bağlı vasküler değişiklikler, mediasten dokusunda bağ dokusu elemanları ve yağ dokusu saptandı. Tüberküloz veya lenfoma lehine bulgu izlenmedi. Sonuçlar idiyopatik fibröz mediastinite sekonder pulmoner veno-oklüziv hastalık ile uyumlu idi. Olgu, postoperatif solunum yetersizliği nedeniyle ventilatöre bağlandı, yoğun bakım ünitesinde izleminin ikinci gününde kaybedildi.

Tartışma

Mediastenin idiyopatik fibroinflamatuvar lezyonu olan FM, nadir ve kötü prognozlu bir pulmoner veno-oklüziv hastalık nedenidir (3, 4).



Resim 1. Göğüs radyogramında; kardiyomegali, sağ atriumda büyüme, proksimal pulmoner arterlerde genişleme ve sol akciğerde retikülonodüler dansite artışı izlenmektedir



Resim 2. Toraks bilgisayarlı tomografisi aksiyal kesit görüntüsünde, sağ pulmoner arterin incelenerek kesintiye uğradığı izlenmektedir

Mediastenin paratrakeal, subkarinal bölgeleri veya pulmoner hilusa sınırlı olan lokal tipi ve mediasteninin farklı komponentlerini etkileyen diffuz tipi olmak üzere iki şekli tanımlanmıştır. Superior vena cava sendromunun en sık görülen benin nedenidir. Daha nadir olarak diğer mediastinal yapılara baskıya bağlı klinik tablolara neden olur (5). Otuz üç FM olgusunda en sık bronşial daralma görülürken, pulmoner arter stenozu 6 olguda (%18) saptanmıştır (6).

Pulmoner venöz oklüzyonlu hastalar sıklıkla "psödo-mitral stenoz sendromu" olarak adlandırılan hemoptizi ve progresif egzersiz dispnesi kliniği ile prezente olur (5, 11). Uzun süren pulmoner venöz konjesyon, pulmoner arteriyel hipertansiyon, kor pulmonale ve olguların çoğunda mortaliteye neden olur. Pulmoner arteriyel ste-

noz veya oklüzyon daha nadir PH nedenidir (12). Pulmoner arter stenozunun sıklıkla sağ pulmoner arterde görüldüğü bildirilmektedir (7). Adolesan yaştaki hastamızda sağ pulmoner arterin tam oklüzyonunun bulunması nadir görülen ve prognozu olumsuz etkileyen bir durum olması açısından önemlidir. Senkop ve göğüs ağrısı öyküsü bulunan hastada, muhtemelen uzun süredir progrese olan pulmoner arter stenozu nedeniyle ağır PH gelişmiştir.

Çoğu FM olgusunun idiyopatik olmasına rağmen, bu hastalığın histoplasma capsulatum ve tüberküloz enfeksiyonuna anormal immünolojik cevap, konnektif doku hastalıkları ve maligniteler ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir (5, 12). Özellikle diffüz olguların idiyopatik veya noninfeksiyöz kökenli olduğu bildirilmiştir (6). Olgumuzda, alta yatan immün yetmezlik, enfeksiyon, malignite saptanmadı. Bulgular idiyopatik fibroz mediastinitisi destekliyordu. Hastanın mediastinal tutulumu subkarinal bölge veya pulmoner hilusa lokalize, fibroz mediastinitinin lokal şekli idi.

Fibröz mediastinitinin tanısında BT ve MR; alta yatan primer mediastinal hastalığın tanısında ve mediastinal tutulumun yaygınlığını tanımlamada önemli rol oynar (5, 13, 14). Hastamızda mediastinal fibrozis tanısı büyük ölçüde BT ve MR ile konulmuştur.

Fibröz mediastinitinin etkin bir tedavisi yoktur. Diffüz mediastinal tutulumlu ve idiyopatik, nonenfeksiyöz olgularda kortikosteroidler kullanılmıştır (6). Yirmi dört pulmoner veno-oklüziv hastanın irdelediği bir bildiriye 16 hastaya spesifik anti-pulmoner hipertansif tedavi uygulanmıştır. En sık uygulanan tedavi intravenöz epoprostenol iken, bosentan ve kalsiyum kanal blokleri daha az kullanılmıştır (15). Sarkoidoza bağlı mediastinal fibrozis ile pulmoner arterin dışardan basıya uğradığı iki olguda pulmoner anjioplasti tedavisi ve pulmoner arterlere stent implantasyonu uygulanmış ve seçilmiş olgulara tavsiye etmişlerdir (16). Hastamızda pulmoner arter tam tıkalı olduğundan stent uygulamasına uygun değildi. FM tedavisinde akciğer-kalp transplantasyonu denenmekle birlikte prognoz kötüdür (12). Olgumuza kısa süre bosentan verilebildi.

Sonuç

Bu olgu nedeniyle; fibröz mediastinite bağlı olarak pulmoner arterin tam oklüzyonunun mortalitesi yüksek, nadir görülen bir pulmoner hipertansiyon nedeni olduğu vurgulanmıştır.

Teşekkür: Çalışmanıza maddi katkı sağlayan kuruluş, ilave yardımcı kişi bulunmamaktadır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Yazarlık katkıları: Fikir ve deneylerin/olgunun tasarlanması: SHO, AB, NN; Deneylerin uygulanması / Olgunun hazırlanması: SS, EM, İG, ÖC; Verilerin analizi: SHO, SS, AB; Yazının hazırlanması: SHO, SS, AB, EM, İG. Tüm yazarlar yazının son halini okudu ve onayladılar.

Kaynaklar

1. Rashid A, Ivy D. Severe paediatric pulmonary hypertension: new management strategies. Arch Dis Child 2005; 90(1): 92-8. [CrossRef]
2. Haworth SG. The management of pulmonary hypertension in children. Arch Dis Child 2008; 93(7): 620-5. [CrossRef]
3. Schannwell CM, Steiner S, Strauer BE. Diagnostics in pulmonary hypertension. J Physiol Pharmacol 2007; 58 Suppl 5:591-602.
4. Espinosa RE, Edwards WD, Rosenow EC 3rd, Schaff HV. Idiopathic pulmonary hilar fibrosis: an unusual cause of pulmonary hypertension. Mayo Clin Proc 1993; 68 (8): 778-82.
5. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing Mediastinitis. RadioGraphics 2001; 21(3): 737-57.
6. Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, Myers JL. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. Chest 1994; 106(2): 484-9. [CrossRef]
7. Guerrero A, Hoffer EK, Hudson L, Schuler P, Karmy-Jones R. Treatment of pulmonary artery compression due to fibrous mediastinitis with endovascular stent placement. Chest 2001; 119(3): 966-8. [CrossRef]
8. Harman M, Sayarlioglu M, Arslan H, Ayakta H, Harman E. Fibrosing mediastinitis and thrombosis of superior vena cava associated with Behçet's disease. Eur J Radiol 2003; 48(2): 209-12. [CrossRef]
9. Bays S, Rajakaruna C, Sheffield E, Morgan A. Fibrosing mediastinitis as a cause of superior vena cava syndrome. Eur J Cardiothorac Surg 2004; 26(2): 453-5. [CrossRef]
10. Robertson BD, Bautista MA, Russell TS, Naclerio AL, Porisch ME, Sorrells DL, et al. Fibrosing mediastinitis secondary to zygomycosis in a twenty-two-month-old child. Pediatr Infect Dis J 2002; 21(5): 441-2. [CrossRef]
11. Malagari K, Papiris S. Fibrosing mediastinitis causing rapidly progressive dyspnea, pulmonary edema and death in a 16 yr old male. Monaldi Arch Chest Dis 2004; 61(2): 124-7.
12. Danti A, Formigari R, Ragni L, Manes A, Galie N, Picchio FM. Pulmonary arterial hypertension in the pediatric age. J Cardiovasc Med (Hagerstown) 2007; 8(1): 72-7. [CrossRef]
13. Devaraj A, Griffin N, Nicholson AG, Padley SP. Computed tomography findings in fibrosing mediastinitis. Clin Radiol 2007; 62 (8): 781-6. [CrossRef]
14. Rodríguez E, Soler R, Pombo F, Requejo I, Montero C. Fibrosing mediastinitis: CT and MR findings. Clin Radiol 1998; 53(12): 907-10. [CrossRef]
15. Montani D, Achouh L, Dorfmueller P, Le Pavec J, Sztrymf B, Tchérakian C, et al. Pulmonary veno-occlusive disease: clinical, functional, radiologic, and hemodynamic characteristics and outcome of 24 cases confirmed by histology. Medicine (Baltimore) 2008; 87(4): 220-33. [CrossRef]
16. Hamilton-Craig CR, Slaughter R, McNeil K, Kermeen F, Walters DL. Improvement after angioplasty and stenting of pulmonary arteries due to sarcoid mediastinal fibrosis. Heart Lung Circ 2009; 18(3): 222-5. [CrossRef]