

# Fibröz Mediyastinit

Ali Kılıçgün

## Tanım

Fibröz mediastinit viseral mediastende yoğun fibröz doku proliferasyonu ile karakterize nadir görülen benign bir patolojidir (1). Sklerozan mediastinit ya da mediastinal fibrozis olarak da adlandırılır. Ayrıca, "mediasteninin idiopatik fibro-inflamatuvar lezyonu" şeklinde de tanımlanması önerilmiştir (2). Bu kronik inflamatuvar süreç vena kava superior, sistemik venler, özefagusa, trakeobronşial yapılar, pulmoner arter ve venlerde kompresyona neden olabilir (1).

## Etyoloji

Etyoloji tam olarak aydınlatılmamıştır. İdiopatik olabileceği gibi histoplazmozisin geç komplikasyonu olarak da gelişebilir. Amerika Birleşik Devletleri'nde belirlenebilen en sık etken histoplazmozisdir. Ayrıca, etyolojide tüberküloz, aspergillozis, mukormikozis, blastomikozis ve kriptokokozis gibi etkenlerin de rol alabileceği bildirilmiştir (1,3,4). Behçet hastalığı gibi otoimmün hastalıklar, radyoterapi, romatizmal hastalıklar, Hodgkin hastalığı ve metiserjit gibi ilaç kullanımları ile de gelişebilir (1). En sık malign neden Hodgkin hastalığıdır (5). Etyolojinin belirlenemediği durumlarda idiopatik olarak isimlendirilir ve bu oran çeşitli kaynaklarda değişmekle birlikte %50'ye varan oranlara ulaşabilir (1).

## Patoloji

Fibröz mediastinit mediastinal yapıların geniş ve diffüz olarak fibrotik infiltrasyonuyla karakterize bir hastalıktır (1). Bu yapılarda aselüler kollajen ve yoğun fibrozis gelişir. (2,3) enfeksiyonların iyileşme döneminde gelişen geç aşırı duyarlılık sonucu parankim ve lenf nodlarında yoğun inflamasyon ile giden kazeöz nekroz meydana gelir (5).

## Klinik

Fibröz mediyastinitlerin semptomları tutulum gösterdiği mediyastinal yapıya ve tutulumun derecesine göre değişiklik gösterir (6). Hava yolu, kalp, büyük damarlar ve özefagus tutulumuna göre bulgu verir. Trakeobronşial tutulum sonucu postobstrüktif pnömoni, atelektazi, lenf nodu kalsifikasyonları ve lenf nodlarının bası semptomları gelişir. En sık sağ üst lob etkilenir (6). Kalp ve büyük damar infiltrasyonlarında ise vena kava superior sendromu, pulmoner arter ve venlerde obstrüksiyon ve konstrüktif perikardit gelişebilir. Vena kava superior sendromu yıllar içinde çok yavaş gelişir. Özefagus basısı sonucu disfaji ve odinofaji semptomları gelişebilir. Ayrıca, trakeoözefageal fistül riski de bulunmaktadır. Hemoptizi fibröz dokunun bronşial mukoza invazyonu ile gelişebileceği gibi pulmoner ven/arter tutulumuna sekonder pulmoner hipertansiyon ve kor pulmonale sonucunda da gelişebilir (6).

## Radyoloji

Radyolojik olarak lokalize ya da difüz tutulum görülebilir. Özellikle etkilenen bölüm anterior mediyastendir. Lokalize tipte paratrakeal, subkarinal ve hiler tutulum ön planda iken, difüz tipte ise yaygın tüm mediyastinal bölümlerde infiltrasyon vardır. Lokalize tipte kalsifikasyon ön planda iken diffüz tipte kalsifikasyon görülmeyebilir (4). Bir çalışmada hastaların %82'sinde lokalize olup, sağ paratrakeal ve subkarinal yerleşimlidir. Ayrıca, bu hastaların %63'ünde histoplazmozis veya tüberküloz öyküsü de bulunur. Diğer %18'inde difüz patern mevcuttur ve granülomatöz hastalık hikayesi bulunmamaktadır. Ayrıca, difüz tipteki hastaların %50'sine retroperitoneal fibrozis eşlik etmektedir (7). Akciğer grafisinde en sık görülen bulgu mediyastinal genişlemedir. Diğer bulgular ve sıklıkları **Tablo 1**'de gösterildiği gibidir (1).

<b>Tablo 1.</b> Fibröz mediyastinitte akciğer grafisi bulguları.	
	%
Mediyastinal genişleme	50-90
Hiler kitle	23-39
Kalsifikasyon	10-32
Vena kava superior obstrüksiyonu	33-39
Parankimal opasite	17-33
Plevral efüzyon	9
Hava yolu darlıkları	36
Septal kalınlaşma	4

Toraks tomografisi (kontrastlı) önemli tanısal bulgular içerir. Kalsifikasyon içeren medi-yastinal ve hiler kitleyi göstermekte çok başarılıdır (8). Tomografi bulguları **Tablo 2**'de gösterildiği gibidir (8).

## Tanı

Tanı yöntemlerinin en önemli amacı mediastendeki bu sürecin benign olduğunu ortaya koymak ve eğer varsa altta yatan etyolojiyi belirlemektir (1). Özellikle lenfoma ya da karsinom şüphesi var ise bu ihtiyaç ortaya çıkar. Akciğer grafisi bulguları nons-pesifiktir. Toraks MR kalsifikasyonları göstermekte zayıftır, en önemli tanı aracı Toraks tomografisidir (9). Superior vena kava sendromu ve bronş obliterasyonu gelişimi diğer bulgulara göre daha sık izlenir (5). Mediastinoskopi ve bronkoskopi gibi invazif ve/veya girişimsel tanı yöntemleri hemoraji riski taşımaktadır. Laboratuvar incelemeleri ise altta yatan hastalık için ipucu vermediği sürece tanıya pek katkı sağlamazlar (3).

## Tedavi

Etyolojik nedene yönelik tedavi ya da steroid tedavisi uygulanabilir, fakat etkinlikleri net değildir. Cerrahi tedavi teknik olarak zordur ve yüksek morbidite ve mortalite içerir (5,10). *Mathisen* ve *Grillo* geniş mediastinal granulom bulunan hastalarda asemptomatik olsalar dahi skelorazan mediastinit gelişimini engellemek için cerrahi tedavi gerekliliğini vurgulamışlardır (10). Genelde tedavi hava yolunu sağlamak, özefagusta geçişi sağlamak ya da vena kava superior sendromunu tedavi etmek için stent uygulamaları ve palyatif girişimler şeklindedir (3,6).

## Prognoz

Fibröz mediastinitli hastaların prognozu kötüdür ve mortalitesi yüksektir. Semptomların başlamasından ölüme kadar olan ortalama süre altı yıl olarak bildirilmiştir. Ölüm nedeni rekürren enfeksiyonlar, hemoptizi ve kor pulmonaledir (1).

<b>Tablo 2.</b> Fibröz mediastinitte tomografide majör bulgular.	
	%
Mediyastinal kitle	100
Hiler kitle	100
Kalsifikasyon	86
Havayolu darlıkları	71
Parankimal opasite	57

**KAYNAKLAR**

1. Liptay MJ, Kim AV. Acute and Chronic Mediastinal Infections. In: Shields TW, Locicero III J, Reed CE, Feins RH. ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009: 2181-2194.
2. Flieder DB, Suster S, Moran CA. Idiopathic fibroinflammatory (fibrosing/sclerosing) lesions of the mediastinum: a study of 30 cases with emphasis on morphologic heterogeneity. *Mod Pathol* 1999;12:257-64.
3. Liman ŞT, Topçu S. Mediastenin Akut ve Kronik İnfeksiyonları. In: Ökten İ, Kavukçu HŞ, ed. *Göğüs Cerrahisi*, İstanbul, 2013: 1633-1645.
4. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics*. 2001;21:737-57
5. Miller JJ. Bacterial Infections of the Lungs and Bronchial Compressive Disorders. . In: Shields TW, Locicero III J, Reed CE, Feins RH. ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2009: 1117-1129.
6. Weinberger S. Fibrosing mediastinitis. <http://www.uptodate.com/contents/fibrosing-mediastinitis>.
7. Sherrick AD, et al. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. *Chest* 1994; 106: 484
8. Weinstein JB, Aronberg DJ, Sagel SS. CT of fibrosing mediastinitis : findings and their utility. *AJR* 1983; 141:247
9. Rossi SE, et al. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics* 2001; 21: 737
10. Mathisen DJ, Grillo HC. Clinical manifestation of mediastinal fibrosis and histoplasmosis. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1053.