

Mediastinální fibróza

Mediastinální fibróza (idiopatická mediastinální fibróza) je neznámé etiologie, jejím podkladem je sklerotizace mediastinální vazivové tkáně. Jedná se o vzácné onemocnění, obvykle postihuje dospělé středního a vyššího věku, objevit se ale může kdykoliv. Postižení obou pohlaví je zhruba stejně časté.

Původ

Sama existence idiopatické mediastinální fibrózy byla v minulosti sporná. Předpokládalo se, že jde o sekundární stav, např. při tuberkulózní mediastinální lymfadenitidě, syfilických změnách, po iradiaci nebo při podobných stavech. Dalším předpokladem bylo, že se jedná o vzácnou komplikaci histiocytózy. Dnes se předpokládá, že alespoň v některých případech jde o orgánové specifickou manifestaci IgG4 asociované nemoci. Onemocnění je často spojeno s dalšími chronickými idiopatickými sklerotizujícími chorobami.

Klinické projevy

Typickým klinickým projevem je náhlý vznik symptomů z plného zdraví. Projevy bývají zpočátku mírné a mohou být i intermitentní. Běžně se prvně objevují otoky horních končetin a tváře, zejména po ránu. Později dochází k manifestaci syndromu horní duté žíly. Nápadným projevem je popelavá tvář, krk i paže nemocného, může docházet k sufuzím spojivek, závratím, tinitu, bolestem hlavy, epistaxi, hemoptýze, pocitům tlaku v hlavě a k nesnášenlivosti přeplněných míst. Projevy se zhoršují kašlem, ohýbáním se, námahou nebo cvičením. Po 6–9 měsících se obvykle dostavuje výrazné zlepšení, ovšem nedochází k plnému ústupu symptomů. Za toto zlepšení je nejspíš alespoň částečně odpovědný vývoj kolaterálního cévního řečiště. Onemocnění není samo o sobě bolestivé.

Byla popsána i další možná postižení mediastinálních orgánů, která se samozřejmě liší spektrem projevů: komprese aorty, obstrukce plicních tepen s rozvojem cor pulmonale, stenóza plicních žil, perikarditida, obstrukce trachey s projevy připomínajícími astma, stenóza jícnu a obstrukce koronárních tepen.

Diagnóza

Biochemické a serologické vyšetření je obvykle bez patrných abnormalit. Bronchoskopické a esofageoskopické vyšetření obvykle nezachycuje patologii. Na rentgenovém snímku hrudníku nemusí být zachycena žádná patologie, může však být patrné rozšíření mediastina. Vlastní diagnóza je obvykle postavena na přítomnosti syndromu horní duté žíly a absenci klinicky a radiologicky prokazatelné příčiny.

Makroskopicky vypadá sklerotické postižení jako tuhé, bílé až šedobílé ložisko. Velikost a tvar kolísají od ovoidního útvaru s průměrem jen několik centimetrů, někdy dokonce zřetelně ohraničeného, až po poměrně rozsáhlou "lívancovitou" strukturu. Může zasahovat okolní orgány, ale neprorůstá.

Histologicky lze zachytit akutní i chronické zánětlivé změny se zřetelnou fibroprodukcí. Akutní změny představují hojné množství zánětlivých buněk rozptýlených mezi vazivovými vlákny. Chronické změny představují vazivové stroma relativně málo vaskulární a málo buněčnaté. Prozatím jen v jednotlivých case reportech je popisována přítomnost většího počtu IgG4 pozitivních plazmatických buněk v lézi.

Terapie

Terapie spočívá především ve vyloučení případné vyvolávající malignity nebo infekce, vysazení léků, které mohou mít mediastinální fibrózu jako potenciální nežádoucí účinek, a kortikoterapie. V případě rezistence na kortikoidy je vhodná razantnější imunosuprese. Chirurgické řešení komplikací přichází v úvahu u pacientů s nedostatečnou odpovědí na imunosupresi, ale např. Barrett (1958) k chirurgické terapii poznamenává, že nepřináší nic než perioperační mortalitu.

Dlouhodobé sledování pacientů je nezbytné, relaps byl pozorován v intervalu od 3 měsíců až po 10 let. Onemocnění samo o sobě nepředstavuje výrazné riziko zkrácení života. Život ohrožující komplikací může být trombóza horní duté žíly.

Odkazy

Související texty

- IgG4 asociovaná nemoc

Literatura

- BARRETT, N. R.. Idiopathic mediastinal fibrosis. *Br J Surg*. 1958, vol. 46, no. 197, s. 207-18, ISSN 0007-1323.
- ZEN, Y., A. SAWAZAKI a S. MIYAYAMA, et al. A case of retroperitoneal and mediastinal fibrosis exhibiting elevated levels of IgG4 in the absence of sclerosing pancreatitis (autoimmune pancreatitis). *Hum Pathol*. 2006, vol. 37, no. 2, s. 239-43, ISSN 0046-8177.
- BAHLER, C., Z. HAMMOUD a C. SUNDARAM. Mediastinal fibrosis in a patient with idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* [online]. 2008, vol. 7, no. 2, s. 336-8, dostupné také z <https://watermark.silverchair.com/7-2-336.pdf?token=AQECAHi208BE49Ooan9kkhW_Ercy7Dm3ZL_9Cf3qfKAc485ysgAAAbgwggG0BgkqhkiG9w0BBwagggGIMIBoQIBADCCAZoGCSqGSib3DQEHATAeBgIghkgBZQMEAS4wEQQMRa1dAHnYSiKMSC6rMxqNk9aciWV-wkBxBtH_gGcTjBebSDLPGW3ih6kxL86N615YfID-ydyI51oIbP5MtFEh1xVmbPJl868uhmepkydli9CMfhPMKlc_HZbNVX4C76_mMWmhd2W62_h3eB8sPwQscKx8dbTxWA9NEdDUwmsibffL_TYtQw2cyWQPFuxr-fl-oNs9XIAdcbajg4vUuUR_zurdkeUVwT7xjMKWKcn1m_oXYtEcYaVB5u82zpZqx_KuZ-Zl4sQ053mmyXFGVCYAY3Du0rdjSZo9ZoJWLR68U1QRRegy1BIYP6jgFEGhg_ILBzynBQvqMy1yCUIsTZN0sNLCbytmi4RlcYuU7HZKXsxB-5uAXC8vssP3ITBw>. ISSN 1569-9285.