



Open Access Full Text Article

CASE REPORT

A superior vena cava syndrome revealing mediastinal fibrosis

Un syndrome cave supérieur révélant une fibrose médiastinale

Jamal Oujaber^{1,3}, Hicham Janah^{1,3}, Ikram Samri^{2,3}, Salah Mansar^{2,3}, Soufiane Sassi^{1,3}, Rachid Benchana^{1,3}, Abdelfattah Zidane^{2,3}, Rachid Bouchentouf^{1,3}, Amine Benjelloun^{1,3}

¹: Service de pneumologie Hôpital Militaire Avicenne Marrakech

²: Service de chirurgie thoracique Hôpital Militaire Avicenne Marrakech

³: Faculté de médecine et de pharmacie, Université cadi Ayyad, Marrakech, Maroc

ABSTRACT

Introduction. Superior vena cava syndrome (SCS) includes all the signs secondary to obstruction of the superior vena cava drainage and to the elevation of venous pressure in the territories located upstream. The main etiologies are malignant dominated by bronchopulmonary cancer, Mediastinal fibrosis is one of the main benign causes of this syndrome; it can be secondary or idiopathic. We report a new observation of idiopathic mediastinal fibrosis revealed by superior vena cava syndrome. Patient and observation: our patient is 65 years old, a former smoker, who was hospitalized in our department for exploration and etiological assessment of exertional dyspnea evolving for 5 months with superior cava syndrome. On chest X-ray, we found a right laterotracheal opacity. We completed this with a chest CT scan that showed a right mediastinal-hilar ganglion-tumor complex, total thrombosis of the left subclavian vein with interstitial fibrosis. Bronchial fibroscopy revealed an aspect of extrinsic compression, mediastinoscopy allowed us to make the diagnosis by finding a fibrous process sheathing the mediastinal structures and the anatomopathological examination concluded with mediastinal fibrosis. The immunological assessment returned negative, as well as tuberculosis, silicosis and sarcoidosis were eliminated on the anatomopathological aspect. The clinical evolution was marked by a fairly good clinical and radiological improvement under oral corticosteroids and anticoagulants. **Conclusion.** This observation shows that prolonged oral corticosteroid therapy is an effective treatment for idiopathic mediastinal fibrosis.

KEYWORDS: Mediastinal fibrosis; Superior vena cava syndrome; Thrombosis

RÉSUMÉ

Introduction. le syndrome cave supérieur (SCS) regroupe l'ensemble des signes secondaires à l'obstruction du drainage veineux cave supérieur et à l'élévation de la pression veineuse dans les territoires situés en amont. Les principales étiologies sont malignes dominées par le cancer broncho-pulmonaire, La fibrose médiastinale reste l'une des principales causes bénignes de ce syndrome elle peut être secondaire ou idiopathique. Nous rapportons une nouvelle observation de fibrose médiastinale idiopathique révélée par un syndrome cave supérieur. **Patient et observation.:** notre patient est âgé de 65 ans, ancien tabagique sevré, qui a été hospitalisé dans notre service pour exploration et bilan étiologique d'une dyspnée d'effort évoluant depuis 5 mois avec un syndrome cave supérieur, à la radiographie thoracique on objectivait une opacité latéro trachéale droite d'allure médiastinale, on avait complété par une TDM thoracique qui objectivait un complexe ganglio-tumorale médiastino- hilaire droit, une thrombose totale de la veine sous Clavière gauche avec une atteinte interstielle au stade de fibrose. La fibroscopie bronchique retrouvait un aspect de compression extrinsèque, la médiastinoscopie nous a permis de poser le diagnostic en retrouvant un processus fibreux engageant les structures médiastinales et l'examen anatomopathologique a conclu à une fibrose médiastinale. Le bilan immunologique revenu négatif, ainsi que le tuberculose la silicose et la sarcoïdose ont été éliminées sur l'aspect anatomopathologique. L'évolution clinique a été marquée par une assez bonne amélioration clinique et radiologique sous corticoïdes oraux et anticoagulants. **Conclusion.** nous retenons à travers cette observation que la corticothérapie orale prolongée est un traitement efficace en cas de fibrose médiastinale idiopathique.

MOTS CLÉS: Fibrose médiastinale; Syndrome cave supérieur; Thrombose.

Corresponding author:

Jamal Oujaber. Service de pneumologie Hôpital Militaire Avicenne Marrakech. E-mail: oujaberjamal@gmail.com

INTRODUCTION

La fibrose médiastinale ou médiastinite fibreuse correspond au développement chronique au niveau du tissu conjonctif médiastinal d'une fibrose collagène, aboutissant lentement à la compression puis l'envahissement des organes médiastinaux. [1]

Ce processus est rare quelques cas sont rapportés dans la littérature. La plupart des cas sont classés comme idiopathiques. Des formes secondaires, résultant d'une infection antérieure, sont également apparues.

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 65 ans ancien conducteur, tabagique à raison de 16PA sevré il y'a 13 ans avec notion d'infections respiratoires à répétition, présentait avant son admission au service de pneumologie une dyspnée d'effort évoluant depuis 5 mois associée à une douleur thoracique rétro sternale à type de picotements évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement chiffré à 4kg. L'examen physique objectivait tension artérielle à 120/60 mmhg avec une fréquence cardiaque à 80 battements par minute, une saturation en oxygène en air à 96%.

L'auscultation pulmonaire retrouvait de fins crépitations inspiratoires bi basaux, il n'y avait pas d'œdème des membres inférieurs, pas d'adénopathie périphérique palpable. On avait également un syndrome cave supérieur avec une circulation veineuse collatérale thoracique (Figure 1).



FIGURE 1. Image montrant une circulation veineuse collatérale thoracique

Le bilan biologique objectivait un syndrome inflammatoire. La radiographie du thorax (Figure 2) révélait : une opacité latéro trachéale droite d'allure médiastinale, des opacités réticulaires avec des lésions kystiques prédominants en sous pleural, un épanchement pleural bilatéral minime.

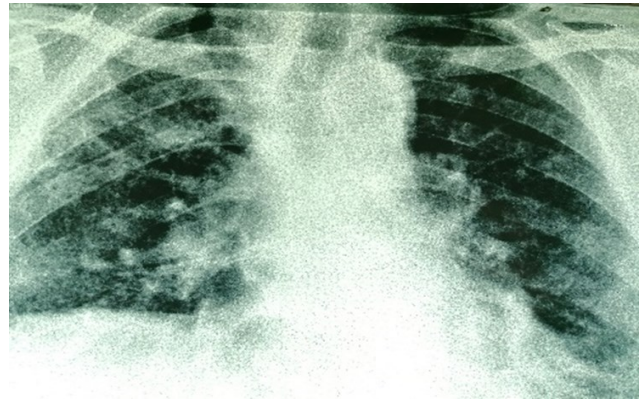


FIGURE 2. Radiographie thoracique de face: opacité latéro trachéale droite d'allure médiastinale, des opacités réticulaires avec des lésions kystiques prédominants en sous pleural.

la TDM thoraco abdomino pelvienne et cérébrale (Figure 3, 4 et 5) qui retrouvait un complexe gangliotumoral médiastino-hilaire droit mesuré à 56x30x29 mm, cette masse englobe la carène et la bronche souche droite responsable d'une sténose partielle, en avant elle présente un contact intime avec l'aorte ascendante et infiltre la veine cave supérieure avec bourgeon endoluminale, une thrombose totale de la veine sous Clavière gauche, atélectasie sous-segment du segment ventral du lobe supérieur droit. Fibrose sous pleurale diffuse et bilatérale. Adénopathie de la chaîne 8 droite mesurée à 17x16mm. Absence de lésion décelable à l'étage cérébral, absence de lésion suspecte à l'étage abdomino pelvien, pas de lésion osseuse suspecte.

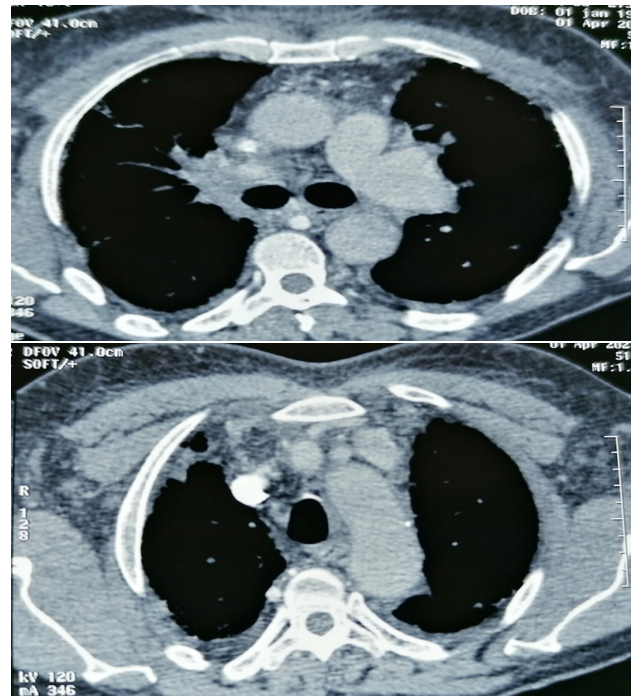


FIGURE 3 ET 4. TDM thoracique montrant un complexe gangliotumoral médiastino-hilaire droit avec atélectasie sous-segment du segment ventral du lobe supérieur droit.

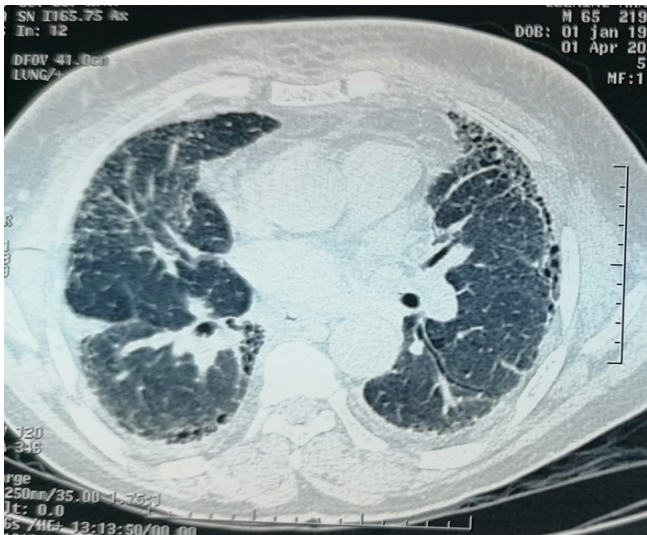


FIGURE 5. TDM thoracique montrant une fibrose sous pleurale diffuse et bilatérale.

La fibroscopie bronchique visualisait un aspect de compression extrinsèque au niveau de la lobaire supérieure droite pas de bourgeon visible, la muqueuse bronchique était épaissie et hyper vascularisée. L'étude anatomopathologique des biopsies bronchiques avait conclu à une inflammation chronique non spécifique.

Une médiastinoscopie a été réalisée et révélait un processus fibreux engainant les différentes structures du médiastin. L'étude anatomopathologique du processus médiastinal mettait en évidence une fibrose médiastinale.

L'enquête étiologique était négative notamment pas de cas similaires dans la famille, pas d'exposition professionnelle à risque, pas d'antécédents de radiothérapie, pas de prise médicamenteuse particulière. Les bilans immunologiques et thyroïdiens étaient négatifs. L'examen anatomopathologique des glandes salivaires accessoires revenue normale, La gazométrie artérielle était normale. L'échographie cardiaque normale.

La tuberculose, la sarcoïdose et la silicose ont été éliminées sur l'aspect anatomopathologique. On a donc retenu le diagnostic de médiastinite fibreuse idiopathique et d'une fibrose pulmonaire idiopathique. Un traitement à base de prednisone 1mg/kg avec dégression progressive ainsi qu'une anticoagulation orale avec vaccination antigrippal et antipneumococcique ont été validés en DMD, par ailleurs le traitement anti fibrosant n'a pas été validé compte tenue de la capacité vitale forcée du patient qui est altérée. Notre patient a été suivi régulièrement en consultation pendant une année, l'évolution était marquée par une légère amélioration de la dyspnée et une régression des lésions scanographiques au

niveau médiastinal avec disparition du syndrome cave supérieur. Le patient a été perdu de vue après.

DISCUSSION

John Hunter a décrit pour la première fois la fibrose médiastinale en 1757 [1], et Nathan Oulmont a suivi en 1855 [2]. C'est est une affection rare résultant du dépôt et de la prolifération dense du tissu fibreux. Elle touche les deux sexes avec une prédominance masculine et survient souvent à la quatrième décade [1].

Cette prédominance masculine pourrait être liée aux habitudes toxiques plus fréquentes chez les hommes comme la prise d'alcool ou le tabac. Ces habitudes toxiques pourraient altérer le système immunitaire exposant plus les hommes au réveil des infections quiescentes comme la tuberculose [3].

Ce processus fibrosant peut comprimer et envahir les structures médiastinales vitales telle la veine cave supérieur, l'œsophage, la trachée et les artères et veines pulmonaires [4].

Afin de retenir le caractère idiopathique d'une médiastinite fibreuse il faut éliminer les infections mycosiques (histoplasmosse, cryptococcose, aspergillose, mucormycose...), la tuberculose, une mycobactériose ou des infections bactériennes, des maladies auto-immunes, la sarcoïdose, la silicose, la radiothérapie ainsi que certains médicaments (méthysergide,practolol) [5].

Chez notre patient, on a retenu le caractère primitif de cette fibrose médiastinale sur la négativité de l'enquête étiologique, le caractère diffus du processus, l'absence de calcification sur la pièce de biopsie et l'évolution favorable sous corticoïdes.

La médiastinite fibreuse idiopathique se caractérise une longue période de latence clinique [1]. Les manifestations cliniques traduisent la compression des organes du médiastin. Il peut s'agir d'une hypertension artérielle pulmonaire, d'une dysphonie, d'une dysphagie, d'une dyspnée ou d'un syndrome cave supérieur [2,9].

La TDM thoracique visualise une masse plus ou moins volumineuse de densité hétérogène en périphérie associée parfois à des calcifications. L'IRM permet également d'évaluer l'extension aux organes médiastinaux [7,8].

L'aspect trachéobronchique à la fibroscopie bronchique est variable : il peut se limiter à une muqueuse inflammatoire ou correspondre à un aspect de compression extrinsèque ou plus souvent d'un

rétrécissement circonférentiel de la lumière trachéo-bronchique avec une muqueuse hyperémiée et hypervascularisée [9].

Le diagnostic de certitude est basé sur l'étude anatomopathologique du prélèvement biopsique, obtenu par soit ponction sous scanner ou par biopsie chirurgicale par médiastinoscopie. Elle montre une fibrosé collagène sans nécrose ni anomalie vasculaire et éliminer les autres pathologies pouvant simuler une fibrose médiastinale notamment une hémopathie, une amylose ou une pseudotumeur fibreuse [5].

Actuellement il n'existe pas de protocole bien codifié pour le traitement de la fibrose médiastinale idiopathique, des cas rapportés dans la littérature ont démontré des réponses cliniques et radiologiques aux corticoïdes. Cependant, dans des séries plus importantes, la corticothérapie n'a pas démontré de résultats encourageants, Seul un patient sur six a démontré un bénéfice de la corticothérapie [10]. La chirurgie, en dehors de la pose de prothèse artérielle ou veineuse, ne semble pas apporter de bénéfice réel [11].

RÉFÉRENCES

1. Patil P, Salakar HR. Idiopathic mediastinal fibrosis presenting as mediastinal compression syndrome. *Indian J Med Sci* 2005;59:268 – 71.
2. Doyle TP, Loyd JE, Robbins IM. *Percutaneous pulmonary artery and vein stenting: a novel treatment for mediastinal fibrosis*. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:657 – 60.
3. MS. Rasoamaharo. EPG Andrianah, et al : *Histo-radiological aspects of mediastinal masses in adults seen at CIM – CHUJRA*. *J Func Vent Pulm* 2023; 44(14): 1-56 DOI: 10.12699/jfvpulm.14.44.2023.7
4. R. Bouchentouf, A. Benjelloun, et al. : *Idiopathic mediastinal fibrosis revealed by a superior vena cava syndrome*. *J Func Vent Pulm* 2015; 19(6): 1-73. 10.12699/jfop.6.19.2015.63
5. Maalej S, Zidi A, Ayadi A, Chorfa A, Bourguiba M, Kilani T, Et al. Fibrose médiastinale idiopathique. *Revue de Pneumologie clinique* 2009;65 :159-163.
6. Bays S, Rajakaruna C, Sheffield E, Morgan A. Fibrosing mediastinitis as a cause of superior vena syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26:453 – 5.
7. Rodriguez E, Soler R, Pombo F, Requejo I, Montero C. Fibrosing mediastinitis: CT and MR findings. *Clin Radiol* 1998;53: 907 – 10.
8. Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, Jeffrey LM. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. *Chest* 1994;106:484 – 9.
9. Effrosyni DM, Cynthia PS, Georgiann KR, Atul CM. Endobronchial findings of fibrosing mediastinitis. *Respir Care* 2003;48:1038 – 42.
10. Peikert T, Colby TV, Midthun DE, Pairolero PC, Edell ES, Schroeder DR, Specks U: Fibrosing mediastinitis: clinical presentation, therapeutic outcomes, and adaptive immune response. *Medicine (Baltimore)*. 2011, 90:412-23. 10.1097/MD.0b013e318237c8e6
11. Kang DW, Canzian M, Beyruti R, Jatene FB. Sclerosing mediastinitis in the differential diagnosis of mediastinal tumors. *J Bras Pneumol* 2006;32:78 – 83.
12. Kinugasa S, Tachibana S, Kawakami M, Orino T, Yamamoto R, Sasaki S: Idiopathic mediastinal fibrosis: Report of a case. *Surg Today*. 1998, 28:335-8. 10.1007/s005950050135

L'angioplastie par ballonnet avec ou sans stenting visant à soulager la compression médiastinale permet un soulagement rapide des symptômes avec un taux élevés de réintervention.

Le pronostic dépend essentiellement du degré de compression des organes médiastinaux. Il est habituellement défavorable, Une régression ou une stabilisation sous corticothérapie ont été rapportées [11,12].

CONCLUSION

Bien que la fibrose médiastinale soit le plus souvent idiopathique, une enquête étiologique est nécessaire avant de poser le diagnostic, c'est est une cause rare du syndrome cave supérieur qui doit être évoquée devant toute masse médiastinale d'étiologie inconnue,

CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.