

Lenfanjiyoleiomyomatozise bağlı iki taraflı nüks spontan pnömotoraks

Bilaterally recurrent spontaneous pneumothorax due to lymphangiomyomatosis

Sami Karapolat,¹ Mesut Erbaş,² Talha Dumlu,³ Havva Erdem,⁴ Banu Karapolat,⁵ Selim Ereku⁶

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

⁴Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

⁵Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

⁶Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Pulmoner lenfanjiyoleiomyomatozis oldukça nadir görülen bir interstisyel akciğer hastalığıdır. Klinik tablo genellikle nüks spontan pnömotoraks ve progresif dispne şeklindedir. Kesin bir tedavi seçeneği olmamakla birlikte, yıllar içerisinde akciğer parankiminde oluşan multikistik destrüksiyonla solunum yetmezliğine neden olmaktadır. Otuz dokuz yaşında kadın hasta ani başlayan nefes darlığı ve yaygın göğüs ağrısı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Oskültasyonda her iki akciğerde solunum seslerinde azalma tespit edildi. Akciğer grafisinde iki taraflı pnömotoraks gözlenmesi üzerine iki taraflı tüp torakostomi uygulandı. Toraks tomografisinde sağda daha fazla olmak üzere her iki akciğerde yerleşmiş birkaç ince duvarlı kistik yapı tespit edildi. Hastaya sağ posterolateral torakotomi ile büllektomi, apikal kama rezeksiyonu, apikal parietal plörektomi ve geri kalan plevral alanlara mekanik plevral abrazyon yapıldı. Hastada bir ay sonra oluşan sol nüks pnömotoraks nedeni ile sol posterolateral torakotomi ile büllektomi, bül ligasyonu, apikal kama rezeksiyonu, apikal parietal plörektomi ve geri kalan plevral alanlara mekanik plevral abrazyon uygulandı. Histopatolojik inceleme ile hastaya lenfanjiyoleiomyomatozis tanısı konuldu. İki yıllık takip süresinin sonunda pnömotoraks nüksi gözlenmedi. İki taraflı nüks spontan pnömotoraks gelişen premenopozal kadınlarda lenfanjiyoleiomyomatozis mutlaka akılda tutulmalıdır. Bu hastalarda konservatif yöntemlerle pnömotoraksın sıklık ile nüks etmesi nedeni ile erken dönemde cerrahi tedavi yapılmalıdır.

Anahtar sözcükler: Lenfanjiyoleiomyomatozis; pnömotoraks; göğüs cerrahisi; tomografi.

Pulmonary lymphangiomyomatosis is an extremely rare interstitial lung disease. The clinical presentation is generally recurrent spontaneous pneumothorax and progressive dyspnea. No definitive treatment option is available and it leads to respiratory failure due to multicystic destruction of the lung parenchyma in the following years. A 39-year-old female patient was admitted to our clinic with the complaints of sudden onset dyspnea and diffuse chest pain. Auscultation revealed decreased respiratory sounds in both lungs. Chest X-ray showed bilateral pneumothorax and bilaterally tube thoracostomy was performed. Thoracic tomography demonstrated a few thin-wall cystic structures in both lungs with a higher number on the right side. We performed bullectomy, apical wedge resection, apical parietal pleurectomy and mechanic pleural abrasion on residual pleural spaces through right posterolateral thoracotomy. One month later, we performed bullectomy, bulla ligation, apical wedge resection, apical parietal pleurectomy and mechanic pleural abrasion on residual pleural spaces through left posterolateral thoracotomy due to the left recurrent pneumothorax. The patient was diagnosed with lymphangiomyomatosis based on the histopathological examination. No recurrent pneumothorax was observed at the end of the two-year follow-up period. Lymphangiomyomatosis should be kept in mind in premenopausal women who have bilaterally recurrent spontaneous pneumothorax. Early surgical treatment should be planned in these patients due to multiple pneumothorax recurrences with conservative procedures.

Key words: Lymphangiomyomatosis; pneumothorax; thoracic surgery; tomography.



Available online at
www.tgkdc.dergisi.org
doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2013.5722
QR (Quick Response) Code

Geliş tarihi: 21 Haziran 2011 Kabul tarihi: 10 Aralık 2011

Yazışma adresi: Dr. Sami Karapolat, Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, 81000 Konuralp, Düzce, Türkiye.

Tel: 0232 - 426 69 89 e-posta: samikarapolat@yahoo.com

Lenfanjiyoleiomyomatozis (LAM) nadir görülen, etyolojisi bilinmeyen, daha çok üreme çağındaki kadınları etkileyen, perivasküler, peribronşiyal ve perilenfatik alandaki atipik düz kas hücrelerinin (LAM hücreleri) nonneoplastik anormal proliferasyonu ile karakterize, multisistem tutulumu gösterebilen, kesin ve etkili tedavisi olmayan bir hastalıktır. Olguların klinik gidişatı farklılıklar gösterse de LAM genelde yavaş ilerleyerek sonuçta solunum yetmezliğine neden olmaktadır. Lenfanjiyoleiomyomatozisin 10 yıllık mortalite oranı %40-91 arasında değişmektedir. Her ne kadar patogenezini halen tam olarak bilinmese de hormon replasman tedavisi, eksojen östrojen alımı veya gebelik gibi durumlarda olgularda klinik olarak kötüleşme oluşması nedeni ile hastalığın ilerlemesinde hormonal faktörlerin önemli bir rol oynayabileceği düşünülmektedir.^[1] Lenfanjiyoleiomyomatozis sporadik veya tüberoskleroz ile birlikte görülebilir ve spontan pnömotoraks (%40-80), lenfadenopatiler, büyük kistik lenf dokuları, şilöz plevral-abdominal efüzyon ve anjiyomiyolipomlar ile kendini gösterebilir.^[2]

Akciğer tutulumunun baskın olduğu pulmoner LAM formunda hava yolu daralması-tıkanması, bülparankimal kist oluşumu ve tekrarlayan pnömotoraks atakları oluşmaktadır.^[3] Olguların yaklaşık olarak yarısında başlangıç pnömotoraks atağı ile olmakta ve sıklık ile nefes darlığı, çabuk yorulma ve öksürük gibi semptomlar görülmektedir.^[4] Pulmoner LAM direkt akciğer grafilerinde herhangi bir patolojik görünüme neden olmayabileceği gibi tüm akciğer alanlarını tutan retiküler veya miliyer değişiklikler ile de karşımıza çıkabilmektedir. Toraks bilgisayarlı



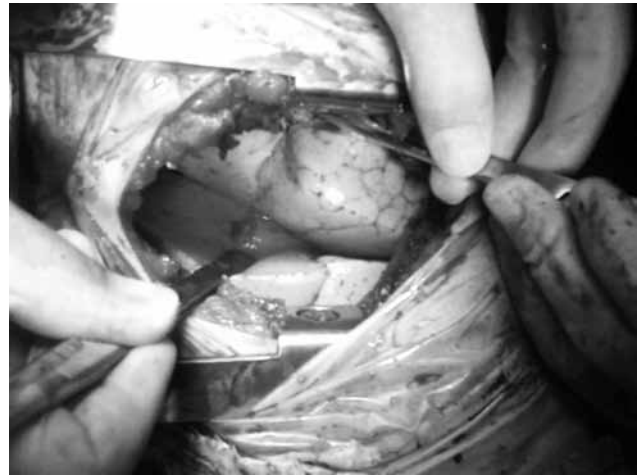
Şekil 1. Arka-ön akciğer grafisinde sağda daha fazla olmak üzere iki taraflı pnömotoraks gözlenmektedir.

tomografisinde (BT) ise akciğerlerde homojen olarak yayılmış çok sayıda, iyi sınırlı, ince duvarlı, yuvarlak veya oval şekilli kistler görülmektedir. Bu olguların semptomları ve radyolojik bulguları LAM tanısını düşündürse de genellikle kesin tanı için akciğer biyopsisi gerekli olmaktadır. Histopatolojik olarak küçük içsi şekilli ve büyük epiteloid benzeri hücreler olmak üzere iki çeşit LAM hücresi tanımlanmıştır. Bu hücrelerin immünohistokimyasal olarak monoklonal antikor HMB 45 (human melanoma black) ile boyanması tanı koydurucudur.^[5]

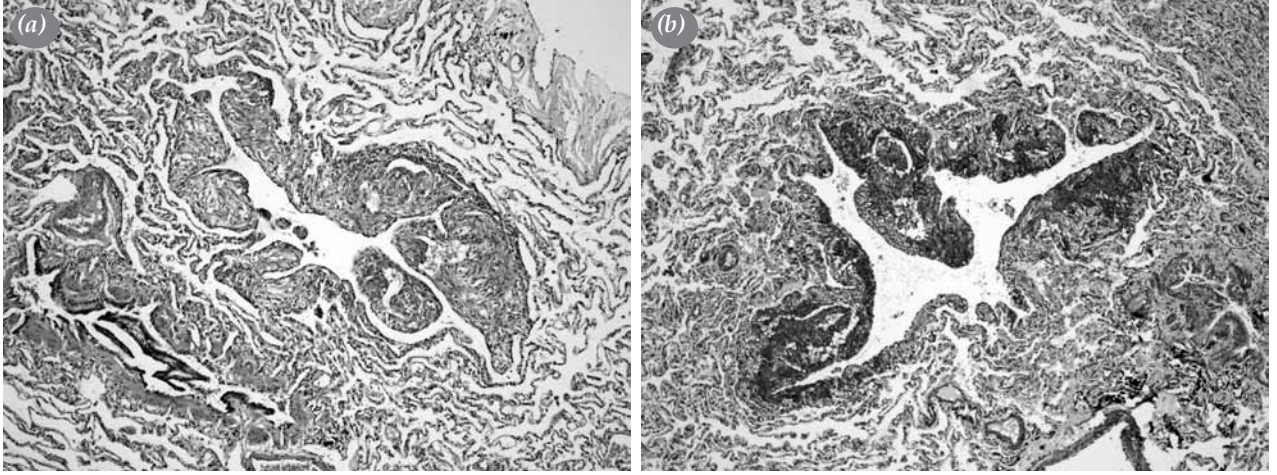
Bu makalede bizler kliniğimizde takip ve tedavi ettiğimiz bir LAM olgusunun analizini başlıca klinik sunum şekli, radyolojik bulgular, tanı konulması ve uygulanan cerrahi tedavi açısından literatür verileri eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Otuz dokuz yaşında kadın olgu ani başlayan nefes darlığı ve yaygın göğüs ağrısı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Öz geçmişinde ve soy geçmişinde özellik olmayan olgunun yapılan fizik muayenesinde oskültasyonda her iki akciğerde solunum seslerinde azalma tespit edildi. Laboratuvar incelemeleri normal değerlerde idi. Olgunun arka-ön akciğer grafisinde iki taraflı pnömotoraks gözlenmesi üzerine lokal anestezi altında iki taraflı tüp torakostomi uygulandı (Şekil 1). Ameliyat sonrası 3. gün çekilen toraks BT'sinde sağda daha fazla olmak üzere her iki akciğerde yerleşmiş birkaç ince duvarlı kistik yapı tespit edildi. Bunun üzerine olguya sağ arka-yan torakotomi yapıldı. Eksplorasyonda oblik fissürde derin yerleşimli aktif hava kaçağının olduğu rüptüre subplevral bül görüldü ve büllektomi, apikal kama rezeksiyon, apikal parietal



Şekil 2. Olgunun ilk ameliyatında sağ oblik fissürde yerleşmiş hava kaçağının olduğu bülöz lezyon görülmektedir.



Şekil 3. Rezeke edilen akciğer dokusunun histopatolojik incelemesi ile lenfanjiyoleiomyomatozis tanısı konulmuştur (a) H-E x 100, (b) Smooth muscle actin x 200.

plörektomi ve geri kalan plevral alanlara mekanik plevral abrazyon uygulandı (Şekil 2). Histopatolojik inceleme sonucu pnömonik konsolidasyon alanları ve şiddetli plörit şeklinde bildirildi. Ameliyat sonrası dönemde komplikasyon oluşmayan olgu 7. gün taburcu edildi.

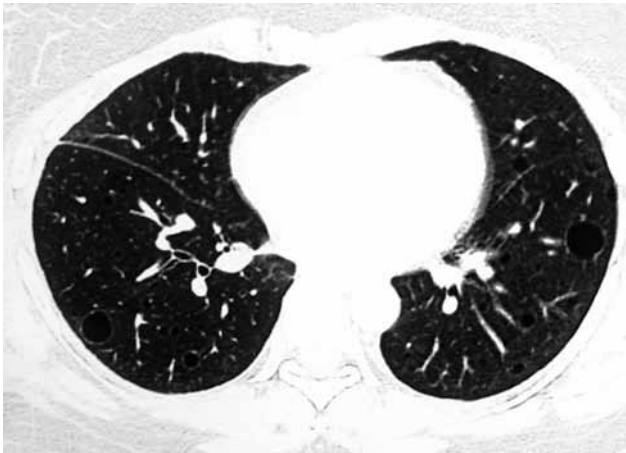
Olgu bir ay sonra ani başlayan nefes darlığı ve sol yan ağrısı yakınmaları nedeni ile yeniden değerlendirildi. Arka-ön akciğer grafisinde sol nüks pnömotoraks gözlenmesi üzerine lokal anestezi altında sol tüp torakostomi uygulandı ve olguda klinik düzelme sağlandı. Gerekli ameliyat öncesi hazırlıklar tamamlanarak 2. gün sol arka-yan torakotomi yapıldı. Eksplorasyonda sol akciğerde yaygın olarak yerleşmiş çok sayıda ve çeşitli büyüklüklerde aktif hava kaçağı-

nın olduğu subplevral büller ile parankim içi yerleşimli kistik yapılar tespit edildi. Büllektomi, bülligasyonu, apikal kama rezeksiyonu, apikal parietal plörektomi ve geri kalan plevral alanlara mekanik plevral abrazyon uygulandı. Alınan akciğer doku örneklerinin histopatolojik incelemesi sonucunda parankimdeki küçük kistik boşlukların çevresinde yerleşmiş işçi görünümünde düz kas hücrelerine benzeyen morfolojide hücreler ve interstisyel alanda kalınlaşma gözlendi (Şekil 3a, b). İmmünohistokimyasal boyamada ise HMB 45 ile bu hücrelerde granüler boyanma tespit edilmesi üzerine LAM tanısı konuldu. Ameliyat sonrası dönemde komplikasyon oluşmayan olgu 6. gün taburcu edildi. Bir ay sonra çekilen kontrol toraks BT'sinde her iki akciğerde yaygın olarak yerleşmiş, boyutları yaklaşık olarak 0.5x0.5 cm'den 3x3 cm'ye kadar değişebilen ince duvarlı kistik lezyonlar tespit edildi (Şekil 4). Tüberoskleroz açısından araştırılan ancak kanıt bulunamayan olguya semptomatik tedavi dışında herhangi bir medikal tedavi uygulanmadı. Klinik ve radyolojik olarak yakın takip altında olan olguda iki yıllık sürenin sonunda pnömotoraks nüksü gözlenmedi.

TARTIŞMA

Çalışmamız LAM'nin iki taraflı nüks pnömotoraksa neden olabileceği, toraks BT'sinde akciğerlerde değişik boyutlarda kistik yapıların görülebileceği, kesin tanının histopatolojik inceleme ile konulabileceği ve cerrahi tedavi ile pnömotoraks nüksünün önlenilebileceği bilgilerini teyit etmektedir.

Pulmoner LAM fizyopatolojisi bronşiyal, alveoler septum, perivasküler alan ve lenfatiklerde bulunan düz kas hücrelerinin proliferasyonu sonucu küçük hava



Şekil 4. Olgunun kontrol toraks bilgisayarlı tomografisinde her iki akciğerde yaygın, farklı boyutlarda, ince duvarlı kistik lezyonlar tespit edilmiştir.

yollarında tıkanma oluşması şeklindedir. Böylece pulmoner kistler ve bunların rüptürü ile oluşan pnömotoraks kliniği ortaya çıkmaktadır. Kistik yapıların ince duvarlı, yaygın ve subplevral yerleşim gösterebilme özellikleri nedeni ile oluşan iki taraflı pnömotoraks ve fazla sayıda pnömotoraks nöksleri göğüs cerrahisi kliniklerinde sık olarak rastlanan primer spontan pnömotoraks olgularındaki tablodan farklılık göstermektedir. Almoosa ve ark.^[6] çalışmalarında LAM tanısı konulan 193 olgunun 1404'ünde (%73) nöks pnömotoraks ve toplamda 623 pnömotoraks atağı oluştuğunu tespit etmişlerdir. Yazarlar sekiz olguda (%4) ise iki taraflı pnömotoraksın LAM'nin başlangıç belirtisi olduğunu belirtmişlerdir. Olgumuzda klinik sunumun iki taraflı pnömotoraks ile başlamasına ilaveten kısa aralıklarla nökslerin oluşması LAM'yi düşündürdü ve ameliyatta alınan akciğer doku örneklerinin histopatolojik incelemesi ile kesin tanı konuldu.

Radyolojik incelemeler LAM tanısı için ilk basamağı oluşturmaktadır. Direkt akciğer grafilerinde buzlu cam görünümü veya değişik boyutlarda pnömotoraks alanları saptanabilir. Ancak özellikle ince kesitli toraks BT'leri ile her iki akciğerde yaygın olarak görülen çeşitli büyüklüklerde, yuvarlak şekilli, düzgün sınırlı ve ince duvarlı kistik yapıların görülmesi tanı için daha fazla yardımcı olmaktadır.

Histopatolojik inceleme LAM olgularında özellik arz etmektedir ve burada immünohistokimyasal yöntemlerin ayrı bir önemi vardır. Lenfanjiyoleiomyomatozis hücrelerinde immünofloresan boylarla alfa-aktin, vimentin ve desmin varlığının gösterilmesi düz kas hücre proliferasyonunu ortaya koymaktadır. Ayrıca sadece LAM hücrelerinden salınan HMB 45 antijeni tanıda yüksek duyarlılığa ve özgüllüğe sahip bir belirteçtir.^[7] Lenfanjiyoleiomyomatozis hücrelerinden epitelooid benzeri yapıda olanlar yüksek oranda ancak işi kenarlı hücreler daha az sıklıkla HMB 45 ile pozitif reaksiyon vermektedir.^[8] Lenfanjiyoleiomyomatozis hücrelerinde östrojen, progesteron ve büyüme faktörlerine ait reseptörler de tespit edilebilmektedir. Olgumuzda akciğer parankiminde gözlenen kistik boşlukların çevresinde yerleşmiş işi görünümde düz kas hücrelerine benzeyen yapıların streptavidin biotin peroksidaz yöntemi ile araştırılan HMB 45 ile reaksiyon verdiği görüldü ve LAM tanısı kesinleştirildi.

Genel olarak göğüs cerrahisi kliniklerinin pratik uygulamalarında pnömotorakslardaki cerrahi tedavi endikasyonları arasında nöks pnömotoraks ve iki taraflı pnömotoraks ilk sıralarda yer almaktadır. Bu olgularda standart cerrahi tedavi bleb rezeksiyonu yanında apikal mekanik abrazyon veya plörektomi

yapılmasıdır. Bu girişim sıklıkla aksiller/arka-yan torakotomi veya video yardımlı torakoskopik cerrahi (VYTC) ile yapılmaktadır. Birçok olgu tarafından oldukça iyi tolere edilen VYTC işlemi minimal morbiditeye sahiptir, ameliyat sonrası dönemde pulmoner fonksiyonlar korunmaktadır ve oluşan ağrının kontrolü daha kolay olmaktadır. Bu avantajlar olguların hastanede kalış süreleri ve toplam maliyetlerini önemli oranda azalmaktadır. Bizler burada her iki tarafta da arka-yan torakotomiyi tercih ettik. Bununla beraber bu olgu için sağ tarafa uygulanan ilk cerrahi işlemde VYTC'nin kullanılabileceğini ancak sol tarafta VYTC'nin yeterli kolaylığı sağlayamayacağını düşünmekteyiz. Aslında sağ tarafta hava kaçağı olan sadece bir bölgenin bulunması nedeniyle VYTC başarı ile yapılabilirdi. Ancak olgunun ağır klinik sunumu bizleri arka-yan torakotomiye yönlendirdi. Halbuki VYTC buradaki gibi birçok pnömotoraks olgusunda uygulanabilir ve nadir de olsa gerekli olduğu durumlarda torakotomiye geçilebilir. Olgumuzda bir aylık kısa bir süre içerisinde hızlı bir ilerleme izlendi, parankim içi yerleşimli kistik oluşumların sayısında anlamlı artış oluştu ve sol torakotomide çok sayıda hava kaçağı olan subplevral yerleşimli buller tespit edildi. Bu tip yaygın tutulumun olduğu durumlarda VYTC genellikle hava kaçağı kontrolünü sağlayabilmekte ancak bazen takipte uzamış hava kaçağı veya nöks pnömotoraksa rastlanabilmektedir. İstenmeyen bu durumların oluşumunu engelleyebilmek için VYTC'de büllöz alanların stapler ile yapılan rezeksiyon işlemine endoloop ligasyon, argon plazma koagülasyon, lazer, Vicryl örgü (mesh) ile stapler hattının desteklenmesi ve fibrin yapıştırıcı gibi doku adezyonu sağlayıcıların kullanıldığı ek teknikler ilave edilmektedir.^[9] Bu imkânların kliniklerde yaygın olarak bulunmaması ve maliyete getirdikleri artışlar bizleri torakotomi insizyonuna yönlendirmektedir. Arka-yan torakotomi sağladığı geniş görüş alanı ile tüm akciğerin rahatlıkla incelenmesine ve hava kaçağı olan bölgelerin hepsinin tespit ve tedavi edilmesine imkan vermiştir.

Sonuç olarak, oldukça nadir olmasına rağmen özellikle üreme çağındaki kadınlarda görülen iki taraflı ve nöks pnömotoraks olgularında LAM mutlaka hatırlanmalıdır. Lenfanjiyoleiomyomatozis tanısı her ne kadar semptom ve radyolojik bulgularla desteklense de kesin tanı için mutlaka akciğer doku biyopsilerinin immünohistokimyasal yöntemlerle incelenmesi gerekmektedir.^[10] Ayrıca bu olgularda klasik pnömotoraks cerrahi uygulamaları ile daha fazla pnömotoraks nöksünün olması önlenemezdir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Garzon JC, Ng CS, Lee TW, Yim AP. Video-assisted thoracic surgery for pneumothorax in LAM. *Heart Lung Circ* 2007;16:300-2.
2. Hohman DW, Noghrehkar D, Ratnayake S. Lymphangiomyomatosis: A review. *Eur J Intern Med* 2008;19:319-24.
3. Young LR, Almoosa KF, Pollock-Barziv S, Coutinho M, McCormack FX, Sahn SA. Patient perspectives on management of pneumothorax in lymphangiomyomatosis. *Chest* 2006;129:1267-73.
4. Urban T, Lazor R, Lacroinque J, Murriss M, Labrune S, Valeyre D, et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis. A study of 69 patients. *Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires (GERM"O"P). Medicine (Baltimore)* 1999;78:321-37.
5. Taveira-DaSilva AM, Steagall WK, Moss J. Lymphangiomyomatosis. *Cancer Control* 2006;13:276-85.
6. Almoosa KF, Ryu JH, Mendez J, Huggins JT, Young LR, Sullivan EJ, et al. Management of pneumothorax in lymphangiomyomatosis: effects on recurrence and lung transplantation complications. *Chest* 2006;129:1274-81.
7. Xu F, Yang Y, Xia JY, Chen XY, Wang HY, Shen HH. Clinical profiles of pulmonary lymphangiomyomatosis in the mainland of China. *Chin Med J (Engl)* 2009;122:1473-6.
8. Kelly J, Moss J. Lymphangiomyomatosis. *Am J Med Sci* 2001;321:17-25.
9. Chughtai T, Perron E, Simon M, Deslauriers J. Bullous and bleb diseases of the lung. In: Shields TW, Locicero III J, Reed CE, Feins RH, editors. *General thoracic surgery*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2009. p. 1077-98.
10. Cansever L, Kocatürk CI, Şahin F, Yıldız P, Bedirhan MA. Pulmoner lenfanjiomyomatosis: Nadir görülen yaygın parankimal akciğer hastalığı. *Tur Toraks Der* 2011;12:124-6.