

NADİR BİR İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI: PULMONER LENFANJİYOLEİOMYOMATOZİS

A Rare Interstitial Lung Disease: Pulmonary lymphangiomyomatosis

Kerim Tülüce, Muhammed Sayan², A. İrfan Taştepe²,

ÖZET

Pulmoner lenfanjiyoleiomyomatozis (PLAM) progresif hava hapsi ile karakterize nadir bir akciğer hastalığıdır ve Etiyolojisi bilinmemektedir. PLAM'ın en belirgin histopatolojik özelliği kan damarları ve lenfatik damarlardaki progresif düz kas hücrelerinin invazyonudur. Vakaların büyük çoğunluğu premenopozal ve orta yaş kadınların akciğerlerini içermektedir. Progresif solunum yetmezliğinden dolayı prognozu kötüdür. Bu yazımızda bize iki kez pnömotoraks ile başvuran ve bizim torakotomi yaparak hem tedavi ettiğimiz hem de tanısını koyduğumuz postmenopozal bayan olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelime: *Pnömotoraks, Torakotomi, Postmenopoz*

ABSTRACT

Pulmonary lymphangiomyomatosis (PLAM) is a rare lung disease characterised by progressive airflow obstruction. Etiology is unknown. The most significant histopathological feature of PLAM is the progressive invasion of smooth muscle cells into the lymphatic vessels, and the blood vessels. The majority of the cases occur in the lungs of the women in the predominantly premenopausal and middle-age. It has a poor prognosis due to the progressive respiratory failure.

We present a postmenopausal woman who was admitted to us twice with pneumothorax. A thoracotomy was performed diagnostically as well as therapeutically.

Key words: *Pneumothorax, Thoracotomy, Postmenopause*

¹Rize Devlet Hastanesi
Göğüs Cerrahisi
53000 Rize

²Gazi Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı
06500 Ankara

Kerim Tülüce, Uzm. Dr.
Muhammed Sayan, Dr.
A.İrfan Taştepe, Prof. Dr.

İletişim:

Uzm. Dr. Kerim Tülüce
Rize Devlet Hastanesi
Göğüs Cerrahisi Bölümü
53000 Rize

Telefon:

+90 464 214 12 74

e-mail:

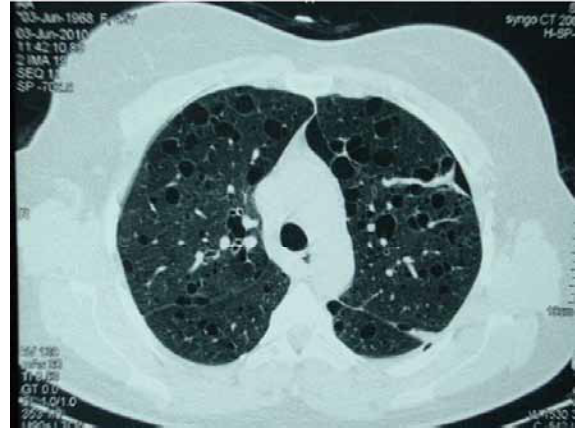
ktuluce@yahoo.com
sedatozcan78@hotmail.com

GİRİŞ

Lenfanjiyoleiomyomatozis (LAM) etyolojisi bilinmeyen sıklıkla üreme çağındaki kadınlarda görülen, neoplastik olmayan düz kas hücre proliferasyonu ile karakterize bir hastalıktır (1,2,3). Patolojik bulgu olarak akciğer parankimi, toraks ve abdomende yer alan lenfatiklerde düz kas hücre (LAM hücresi) proliferasyonu ile karakterizedir (1,2,3). Hava yollarının düz kas hücreleri tarafından kompresyonu havayolu obstrüksiyonu, hava hapsi, alveoler hasar ve kistik değişikliklere yol açabilir (2). LAM akciğer tutulumu dışında böbrek, retroperitoneal lenf nodları, karaciğer, uterus ve pankreası da tutabilen multisistemik bir hastalıktır (1,2).

OLGU SUNUMU

46 yaşında bayan hasta tekrarlayan pnömotoraks nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde herhangi bir anormallik saptanmadı. Akciğer grafisinde sağda total pnömotoraks tespit edilen hastaya tüp torakostomi uygulandı. Tedavinin beşinci gününde tüp alındı. Nefes darlığında olan hasta göğüs hastalıkları ile konsulte edildi. Solunum fonksiyon testinde zorlu vital kapasite (FVC) %80 (2900 ml), birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV1) %80 (2250 ml), FEV1/FVC %79, difüzyon kapasitesi (DLCO) beklenene göre %82 olarak ölçüldü. Hastada interstisyel akciğer hastalığı olabileceği düşünülerek takibe alındı. Hastanın Toraks tomografisinde bilateral akciğerde yaygın kistik lezyonlar mevcuttu (Resim 1). Takiplerinde bir ay sonra hasta kliniğimize tekrar sağda pnömotoraks ile başvurdu. Hastaya total plörektomi, hava kaçağının onarımı ve akciğer parankiminden biyopsi yapmak için torakotomi uygulandı. Hasta postoperatif yedinci gününde taburcu edildi. Patoloji sonucu pulmoner lenfanjiyoleiomyomatozis olarak gelen hasta medikal tedavisi planlanmak ve takibi için göğüs hastalıkları kliniğine yönlendirildi.



Resim 1: Toraks tomografisinde bilateral kistik lezyonlar.

TARTIŞMA

PLAM üreme çağındaki kadınlarda görülen lenfatik ve kan damarlarında düz kas hücre proliferasyonu ile karakterize nadir bir hastalıktır (1,2,3). Lenfanjiogenezisin indüksiyonu burada önemli rol oynamaktadır. Podoplanin, VEGF reseptör-3, VEGF-C gibi lenfatik endotelial belirteçlerin artışı bu sürecin temel mekanizmayı oluşturmaktadır (4). Ayrıca VEGF-D'de LAM'lı hastaların serumlarında 3 kattan fazla bulunmuştur (4). Olgumuzdaki gibi postmenapozal dönemde görülmesi ise oldukça nadirdir. Serilerde semptomların başlangıcı ile tanı arasında geçen süre ortalama 4 yıldır. Bununla beraber ortalama görülme yaşı 25 ile 48 arasındadır. PLAM tanısı alan hastalar sıklıkla dispne ve havayolu obstrüksiyonu ile başvurdukları için tanı geç konulabilmektedir. PLAM akciğer dışında böbrek, retroperitoneal lenf nodları, karaciğer, uterus ve pankreası tutabilen multisistemik bir hastalıktır (4,5,6). PLAM'ın ekstrapulmoner en önemli komplikasyonu renal anjiomyolipomadır (6). LAM tanısı alan hastalarda renal anjiomyolipoma prevalansı %15-57 iken, LAM ve anjiomyolipoma, otozomal dominant geçiş gösteren tuberoskleroz kompleksinin bir parçasını da oluşturabilmektedir (4,6).

Üreme çağındaki kadınlarda östrojen hormon denge-
sizliği ile ilişkilendirilmiş ve geçmişte her ne kadar
etkinliği ispatlanamamışsada anti-östrojen tedavileri
verilmiştir. Bazı yayınlarda özellikle şilotoraks gelişmiş
olan LAM hastalarında hormon tedavisinin diğer du-
rumlara oranla daha etkili olduğu gösterilmiştir (7).
Frajil kistlere bağlı sekonder pnömotoraks ve lenfatik
tutuluma bağlı şilotoraks gelişebilmektedir (5,6,7).
Pnömotoraks insidansı diğer kronik akciğer hastalık-
larına oranla daha fazla görülmektedir (7). Rekürren
pnömotoraks ile başvuran olgularda plöredez ve plö-
rektomi başvuru yöntemleridir (6,7). Son yıllarda
video yardımcı torasik cerrahi (VATS) standart tedavi
yöntemi haline gelmiştir (6,7).

PLAM için en etkin tedavi seçilmiş vakalarda akciğer
transplantasyonu olarak görülmektedir (6,7). En sık
komplikasyonlarından biri olan pnömotoraks için
plöredez ve plörektomi yapılmaktadır (6). Son yıllar-
da hastalara VATS ile uygulanan tedaviler standart hale
gelmiştir. Özellikle plevral kaplama (pleural covering)
yeni bir metod olup, rekürren pnömotoraks ile baş-
vuran hastalarda uygulanmaktadır (6,7). Son yıllarda
medical tedavideki seçkin ilaçlar sirolimus, doksisisiklin
ve letrozoldur (8).

Sonuç olarak PLAM için halen etkili bir medikal te-
davi seçeneği yoktur. Medikal tedavi hastalığın iler-
lemesini birazda olsa yavaşlatmaktadır. Tanı konul-
duktan sonra ise hastalarda progresif şekilde dispne
gelişmekte ve ölüm kaçınılmaz olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Cansever L, Kocaturk IC, Sahin F, Yildiz P, Bedirhan MA. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: A rare, diffuse parenchymal lung disease. *Tur Toraks Der* 2011;12(1):124-6.
2. Johnson SR, Whale CI, Hubbard RB, et al. Survival and disease progression in UK patients with lymphangioleiomyomatosis. *Thorax* 2004;59(9):800-3.
3. Riojas RA, Bahr BA, Thomas DB, Perciballi J, Noyes L. A case report of lymphangioleiomyomatosis presenting as spontaneous pneumothorax. *Mil Med* 2012;177(4):477-80.
4. McCormack FX. Lymphangioleiomyomatosis: a clinical update. *Chest* 2008;133(5):507-16.
5. Noda M, Oishi H, Maeda S, et al. Management of surgical approach for intractable secondary spontaneous pneumothorax. *Kyobu Geka* 2011; 64(4):291-5.
6. Matsui K, Tatsuguchi A, Valencia J, et al. Extrapulmonary lymphangioleiomyomatosis (LAM): clinicopathologic features in 22 cases. *Hum Pathol* 2000; 31(4):1242-8.
7. Korzeniewska-Kosela M, Maziarka D, Wesolowski S, et al. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis : presentation and result of treatment. *Pneumonol Alergol Pol* 2001; 69(11-12):626-34.
8. Casanova A, Ancochea J. Lymphangioleiomyoma-
tosis : new therapeutic approaches. *Arch Broncho-
neumol* 2011;47(12):579-80.