

PULMONER LENFANGIOLEİOMYOMATOSİS

Sedat ALTIN (*), Murat MORGÜL (*), Mine YOLSAL (*), Filiz KOŞAR (*), Murat KIYIK (*), Hayati ÖZYURT (*), Sadettin ÇIKRIKÇIOĞLU (*), Uğur HACIHANEFİOĞLU (**), Dilek YILMAZBAYHAN (**)

ÖZET: Pulmoner lenfangoiomyomatosis, akciğerlerde progressif dispneye neden olan, nadir bir interstisyel akciğer hastalığıdır. Tanısı sıklıkla açık akciğer biopsisi ile konur. 7-8 yıldır öksürük, balgam çıkarma, eforla artan nefes darlığı yakınması olan ve radyolojik olarak interstisyel patern gösteren, postmenapozal bir kadın hastaya fiberoptik bronkoskopi ile transbronşiyal akciğer biopsisi yapıldı ve histolojik olarak pulmoner lenfangoiomyomatosis tanısı konuldu. Hastamızın bulgularını literatürdeki 11 olgunun bulguları ile karşılaştırarak sunmayı uygun bulduk.

ANAHTAR KELİMELEER: Akciğer, lenfangoiomyomatosis

SUMMARY: PULMONARY LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS (LAM). Pulmonary LAM is a rare interstitial lung disease of unknown cause that resulted in progressive dyspnea. The diagnosis is almost always established by open lung biopsy. Our patient was a postmenopausal woman that complaint cough, sputum and dyspnea with exercise during 7-8 years, and her chest roentgenogram has interstitial pattern. We diagnosed histologically with exercise during 7-8 years, and her chest roentgenogram has interstitial pattern. We diagnosed histologically with transbronchial biopsy through FOB. We compared with 11 postmenopausal women's findings in literature.

KEY WORDS: Lung, lymphangoiomyomatosis.

GİRİŞ

Pulmoner lenfangoiomyomatosis (LAM), perivasküler, perilenfatik, alveoler duvar ve peribronşiyal lokalizasyonlardaki düz kasların hamartomatöz proliferasyonu ile karakterize akciğerin nadir, progresif bir hastalığıdır. Hastalık primer olarak reproduktif dönemdeki kadınları etkiler ve genişlemiş akciğerlerde diffüz pulmoner infiltratlar, hemoptizi, tekrarlayan pnömotoraks ve şilöz plevral effüzyon klasik olarak görülür. Hastalığın reproduktif çağda progrese olup, postmenapozal dönemde gerilemesi de östrojen seviyesi ile ilişkili olduğunu düşündürmektedir (1-6).

İnterstisyel akciğer hastalıklarının kesin tanısını sağlamada yeterli doku sağlayan yöntem açık akciğer biopsisidir. Ancak Transbronşiyal biopsi (TBB) ile de akciğerlerden yeterli doku parçası alınabilir. Pulmoner LAM tanısında da, yeterli akciğer dokusu elde etmek önemlidir ki, bunun için de en sık açık akciğer biopsisi uygulanmaktadır (5). Biz, fiberoptik bronkoskopi (FOB) ile TBB uygulayarak pulmoner LAM tanısını koyduğumuz bir olgu tespit ettik ve bulgularını literatür bulguları ile karşılaştırdık.

OLGU

50 yaşında kadın hasta. Yaklaşık 8 yıldır öksürük, balgam, çıkarma, eforla artan nefes darlığı yakınması olan hastaya aralıklı olarak antibiotik ve bronkodilatör tedavi verilmiş. Son 3 aydır yakınmalarında artma olması üzerine yeniden antibiotik ve bronkodilatör verilmiş ve yakınmalarının azalmakla beraber devam etmesi üzerine hastanemize başvurduğunda akciğer grafisinde interstisyel patern hakimiyeti düşünülerek hasta interne edildi.

Öz-soy geçmiş'te 2 yıldır menapozda olmasının dışında bir özellik yok.

Fizik muayenede; TA 150/70 mmHg, Nb 82/d, ritmik. Akciğerlerde sağ ön alanda inspirium sonu raller, sağ ve sol 1/3 alt alanlarda inspirium sonu ince yaş raller işitildi. Diğer sistem muayenelerinde bir özellik saptanmadı.

Laboratuvar Bulguları; Hct %43, Lökosit 4400/mm³, Formülde lenfosit % 38, parçalı %58, eozinofil %4, sedimentasyon 30 mm/h olarak bulundu. PPD'si 17 mm endüasyonlu idi. Balgamda aside rezistan basil direkt, teksif ve kül-

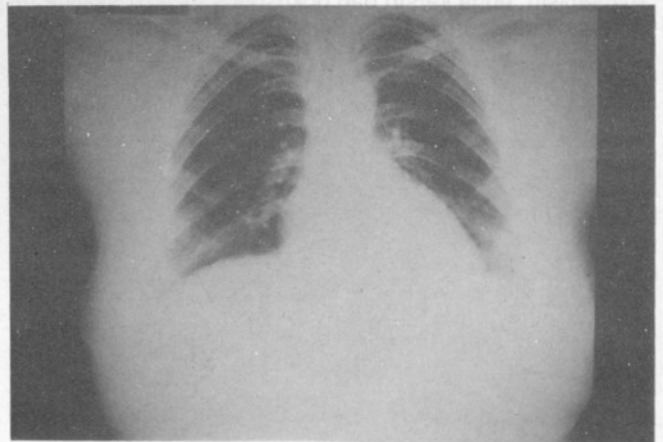
türde tesbit edilmedi. Diğer rutin tetkiklerinde bir özellik saptanmadı.

Akciğer fonksiyon testlerinde (AFT); FVC 2.75 lt (%120), FEV1 2.23 lt (%103), FEV1/VC 81 (%81), PEF 2.85 lt (%52), FEF25-75 2.50 lt (%80), FEF50 2.79 lt (%79). Arter kan gazında pH 7.39, pO₂ 102 mmHg, pCO₂ 34 mmHg, HCO₃ 20.8 mmol/l, DLCO 25.6 (%126), DLCO/VA 6.29 (%102) olarak bulundu.

Akciğer grafisinde (Resim-1); bilateral orta ve kısmen alt akciğer alanlarında, diffüz retikülo-nodüler dansite artışları mevcut. yüksek rezolüsyonlu toraks bilgisayarlı tomografisinde (YRBT) (Resim-2); her iki akciğer alt loblarda yama tarzında buzlu cam görünümü, bilateral bazallerde belirgin dansite artışları mevcuttur.

FOB normal bulundu. Sol alt lob lateral ve posterobazal segmentlerden TBB yapıldı. TBB'de (Resim-3,4); genişçe bir alanda akciğer parenkim dokusu ve yoğun interstisyel fibrozis ve sınırlı bölgeler halinde düz kas proliferasyonu gösteren, damarsal doku gelişmesi, konjestif değişiklikler ve hemosiderin pigmentasyonu saptandı ve bu bulgular lenfangoiomyomatosis ile uyumlu bulundu.

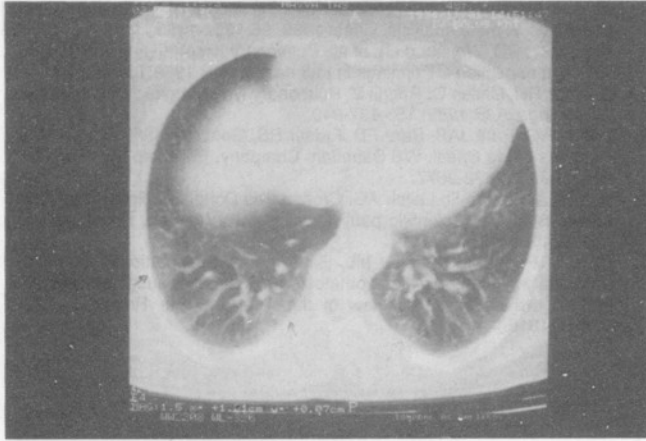
Her iki akciğerde bazallerde belirgin interstisyel patern nedeniyle hasta interne edildi ve istirahatle hastanın belirgin radyolojik gerilemesi oldu. Hastanın istenen YRBT tetkikinde bazallerde buzlu cam görünümünün devam etmesi üzerine hastaya FOB ile TBB uygulandı. Sonucunun pulmo-



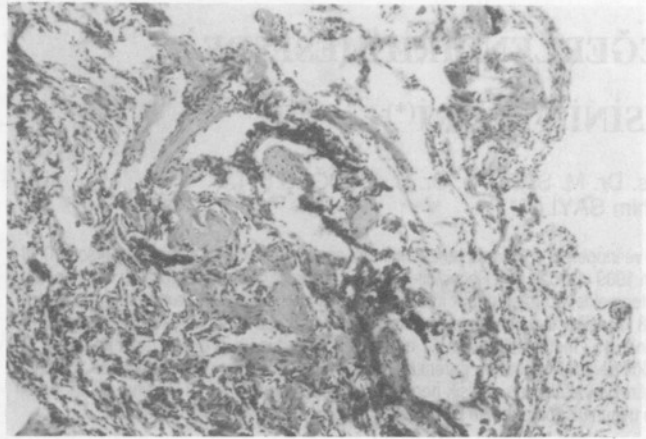
Resim 1. Hastanın PA akciğer grafisi.

* Yedikule Göğüs Hastalıkları Hastanesi ve Göğüs Cerrahi Merkezi

** İ.Ü.Tip Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul



Resim 2. Hastanın Yüksek Rezolüsyonlu Bilgisayarlı Tomografisi



Resim 3. Küçük bronş duvarında düz kas hücrelerinin oluşturduğu, fokal nodüler proliferasyon (H-E, x 125).

ner LAM olarak gelmesi üzerine hastadan istenen östrojen seviyesi menopozal dönemle uyumlu olarak geldi. Akciğer dokusunda östrojen reseptörleri bakılmak istendi ancak yeterli materyal alınamadı. Hasta 2 yıldır menopozda olduğundan tedavi başlanmadan klinik ve spirometrik takibe alındı.

TARTIŞMA

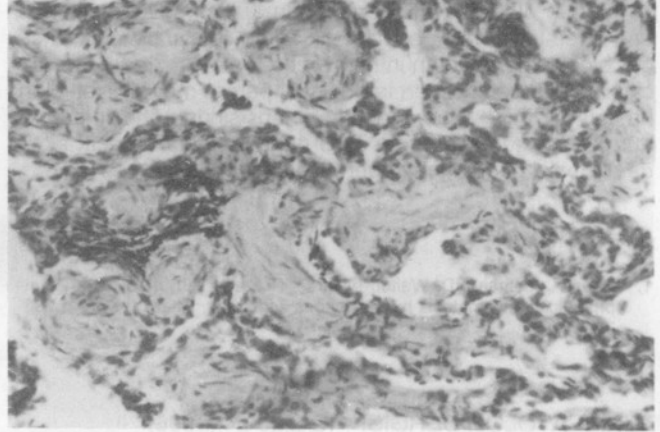
Pulmoner LAM, progresif dispne, spontan pnömotoraks, şilöz effüzyon ile karakterize nadir bir hastalıktır (2). Akciğerlerde perivasküler, perilenfatik, hava yolları ve peribronşial lokalizasyonlu düz kasların proliferasyonu söz konusudur (1).

Hastalık reproduktif çağıdaki kadınlarda daha sıktır (5) ve bu da hormon sekresyonu veya dokunun hormonlara yanıtı ile ilişkilidir. Bunu;

1- Gebelik sırasında ve dışardan östrojen verildiğinde hastalıkta alevlenmeler görülmesi,

2- Vakalara bilateral ooforektomi yapıldıktan sonra progesteron verilir veya verilmeden hastalığın ilerlemediğinin saptanması ve 3-Akciğer biopsilerinde östrojen ve progesteron reseptörlerinin saptanması kanıt olarak gösterilmiştir (5). İlginç olarak da, postmenopozal kadınlarda da literatürde 1994 yılına kadar 11 olguya rastlandığı bildirilmiştir (7).

Hastalarda histolojik olarak lenfatiklerin çevresindeki



Resim 4. Düz kas hücrelerinin oluşturduğu, fokal nodüler proliferasyon, çevrede küçük antrakotik alanlar (H-E, x 310).

düz kas hücrelerinde proliferasyon mevcut olduğundan lenfatik blokaaj ve şilöz plevral, peritoneal ve perikardial effüzyon oluşabilir. Bronşiolerin çevresindeki düz kas proliferasyonu sonucunda hava hapsi ve kistik boşluklar, sonunda pnömotoraks oluşur. Perivasküler kas hipertrofisine bağlı kapiller konjesyon oluşur ve hemoptiziye neden olur. En erken dönemdeki hava yolu değişiklikleri de efor dispnesine neden olur (5,6). Hastamızda sadece efor dispnesi mevcuttu.

Hastalığın AFT bulgularında ilerlemiş olgularda obstrüksiyon mevcut olup VC, FEV1 ve FEF25-75 düşerken, FRC ve RV'de artış gözlenir (5). Hastamızda AFT bulguları olarak sadece küçük hava yollarında hafif bir obstrüksiyon dışında patoloji saptanmadı.

Radyolojik olarak erken dönemde diffüz retikülo-nodüler görünüm alt ve orta alanlarda görülür. Geç dönemde bal peteği görünümü gelişebilir. tek veya çift taraflı plevral effüzyon olabilir, pnömotoraks saptanabilir. Son zamanlarda toraksta akciğer parenkimini ve interstisyumu daha iyi değerlendirmeye olanak sağlayan HRC'te ise, her iki akciğerde diffüz olarak 1-2 mm'den 5 cm'ye kadar değişebilen, iyi sınırlı, sıklıkla ince duvarlı ve arada sağlam akciğer dokusunun da bulunduğu kistik boşluklar bulunur (3,4,5). Hastamızın akciğer grafisinde her iki akciğer orta ve alt alanlarda retikülo-nodüler görünüm mevcut olup YRBT'de ise orta ve alt alanlarda yama tarzında buzlu cam görünümü saptandı.

Pulmoner LAM tanısında akciğer biopsisi kesin histolojik tanıyı verir (5,6). Yakın zamana kadar interstiyel akciğer hastalıklarının tanısı açık akciğer biopsisi ile konurken, daha az invaziv olan TBB'nin kullanıma girmesi ile bu teknik, açık akciğer biopsisinden daha önce kullanılabilir olmuştur. Bizde hastamıza FOB ile TBB uyguladık ve histolojik olarak pulmoner LAM ile uyumlu bulgular saptandı.

Hastalığın tedavisinde en doğru yol, reproduktif çağıdaki kadınlarda bilateral ooforektomi ve/veya oral progesteron tedavisidir. Ancak postmenopozal dönemdeki hastalarda olayın seyri yavaş olduğundan tedavi östrojen ve progesteron reseptörleri saptandıktan sonra kararlaştırılmalıdır ancak yine de postmenopozal olgu sayıları az olduğundan tedavide hastaya göre davranılmalıdır (2,3,6,7). Postmenopozal pulmoner LAM varlığında, klinik gidiş selim olduğundan hastanın klinik takibi ve semptomlarda progresyon olur ise hormonal tedavinin uyumlu olacağı kanaatinde olduğumuzdan, hastamızın postmenopozal dönemde olması ve serum östrojen seviyesi de bununla uyumlu olduğundan, tedavi başlamadan klinik ve spirometrik takibe aldık.

Sonuç olarak; FOB ile TBB'nin kullanıma girmesinden beri interstisyel akciğer hastalıklarının tanısında açık akciğer biopsisine duyulan ihtiyaç giderek azalmaktadır. Biz akciğerlerinde sebat eden interstisyel patern mevcudiyeti olan hastalarda TBB'nin açık akciğer biopsisinden önceki prosedür olması gerektiğine ve TBB negatif olgularda açık akciğer biopsisi uygulanması gerektiğine inanıyoruz.

KAYNAKLAR

1. Shen A, İseman MD, Walton İA et all. Exacerbation of pulmonary lymphangioleiomyomatosis by exogenous estrogens. Chest 1987; 91: 782-785.
2. Eliason AH, Phillips YY, Tenholder MF. Treatment of lymphangioleiomyomatosis. A meta analysis. Chest 1989; 96:1352-1355.
3. Rappaport DC, Weisbrod GL et all. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis. High resolution CT findings in four cases. AJR 1989;152:961-964.
4. Sherrier RH, Chiles C, Roggli V. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: CT findings. AJR 1989; 153:937-940.
5. Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP. Diagnosis of diseases of the Chest. WB Saunders Company, Philedelphia, Third edition, 1991; p:2672-2677.
6. Seaton A, Seaton D, Leitch AG. Crofton and Douglas's Respiratory Diseases. Blackwell Scientific publication, Oxford, London. Fourth edition 1989;p:1134-1135.
7. Baldi S, Papotti M, Valente ML, Rapellino M, Scappattici E, Corrin B. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis in postmenopausal women: report of two cases and review of the literature. Eur Respir J 1994; 7:1013-1016.