

Sarkoidozda Nadir bir Komplikasyon: Pnömotoraks

A Rare Complication in Sarcoidosis: Pneumothorax

Zühre Taymaz¹, Dursun Alizoroğlu¹, Ahmet Emin Erbaycu¹, Nur Yücel²

Özet

Sarkoidoz seyrinde pnömotoraks nadir bir durumdur ve patogenezi subplevral bleb veya büllerin rüptürü ve subplevral granülomların nekrozu sorumlu tutulmaktadır. Sunulan evre 2 hastada, başlangıç akciğer parankim tutulumu yoğun olup her iki akciğeri tümüyle kapsamaktadır. Sistemik kortikosteroid tedavisine klinik ve radyolojik olarak iyi yanıt alınsa da tedavinin ikinci ayında tek taraflı pnömotoraks izlenmiştir. Tüp torakostomi ve kapalı su altı drenajı uygulanmıştır. Hasta, literatür bilgileri eşliğinde nadir bir sarkoidoz seyri olarak sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Sarkoidoz, pnömotoraks, kortikosteroid, subplevral granülom.

Abstract

Pneumothorax is a rare entity in the course of sarcoidosis, yet the rupture of subpleural blebs or bullae or the necrosis of subpleural granulomas may be pathogenic agents responsible for spontaneous pneumothorax. In the case presented, there was intense initial pulmonary paranchymal involvement in the bilateral lung zones. Though there was a good clinical and radiological response to systemic corticosteroid therapy, unilateral pneumothorax occurred following 2 months of treatment. A tube thoracostomy and underwater sealed drainage was performed. This case is presented with a discussion of the literature as a rare example of sarcoidosis.

Key words: Sarcoidosis, pneumothorax, corticosteroid, subpleural granuloma.

Sarkoidoz başlıca lenf bezleri ve akciğeri tutan granülomatöz inflamasyonla karakterize multisistemik bir hastalıktır. Diğer organ ve sistem tutulumları, deri, göz, periferik lenf bezleri, karaciğer, lenf bezleri, dalak, kalp ve sinir sistemidir. Akciğer sıklıkla tutulmakla birlikte radyolojik olarak simetrik, bilateral hiler, üst mediastinal lenfadenopati, retiküler, retikülonodüler, fokal alveolar opasiteler tarzında parankimal infiltratif lezyonlar görülmektedir (1). Hastaların %25'inde sarkoidozun nadir akciğer

bulguları olan kaviter nodül, plevral efüzyon, miçetoma, trakeal ve/veya bronşiyal stenoz, lobar ateletazi, bül ve pnömotoraks görülebilmektedir (2). Sarkoidozda pnömotoraks atipik bir tutulumdur ve oldukça nadir olup, sıklığı literatürde %2-4 olarak bildirilmiştir. Sıklıkla üçüncü evre ve sonrasında görülmektedir. Çok nadiren hastalığın ilk bulgusu olarak karşılaşılmaktadır (1,3-7). Sarkoidoz nedeniyle tedavi altında olan bir hastada gelişen pnömotoraks, literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

¹İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir

²İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, İzmir

¹Department of Thoracic Diseases, İzmir Dr. Suat Seren Thoracic Diseases and Surgery Training and Research Hospital, İzmir, Turkey

²Department of Pathology, İzmir Dr. Suat Seren Thoracic Diseases and Surgery Training and Research Hospital, İzmir, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 21.10.2017 **Kabul tarihi (Accepted):** 25.12.2017

İletişim (Correspondence): Ahmet Emin Erbaycu, İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir

e-mail: afumetsu67@gmail.com



OLGU

Yirmi altı yaşında, özgeçmişinde bir özellik olmayan, sigara içmemiş olan erkek hasta, altı aydır progresif efor dispnesi ve öksürük şikâyeti ile polikliniğe başvurdu. Solunum muayenesinde her iki akciğerin solunuma katılımı eşit ve solunum sesleri azalmış idi.

Akciğer radyogramında her iki akciğerde tüm zonları kaplayan retikülonodüler infiltrasyon bulgusu izlendi (Şekil 1). Toraks bilgisayarlı tomografisinin (BT)'de en büyüğü 2 cm olan bilateral hiler ve mediastinal lenfadenopati (LAP) ve her iki akciğer parankiminde yaygın milimetrik nodüler infiltrasyonlar, bronş duvar kalınlaşmaları izlendi (Şekil 2).



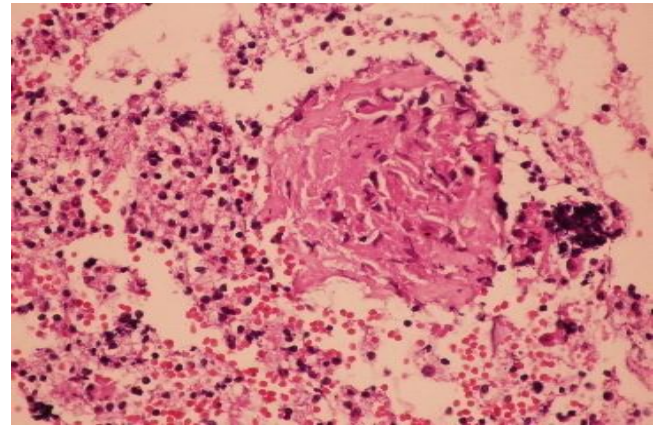
Şekil 1: Akciğer grafisinde iki taraflı parankimal dansiteler.



Şekil 2: Toraks BT'de iki taraflı parankimal tutulum.

Biyokimyasal ve diğer rutin kan testleri olağan, romatolojik serolojik testler negatif bulundu. Solunum fonksiyon testinde FEV1: 2,54 L (%55), FVC: 2,88 L (%53), FEV1/FVC: %88, Karbon monoksit difüzyon kapasitesi %42 olarak saptandı. Oda havası oksijen satürasyonu %93 idi. Serum ACE düzeyi: 315 U/L, tüberkülin deri

testi negatif idi. Endobronşial US ile mediastinal LAP'den transbronşiyal iğne biyopsisi ve aynı seansta orta lobdan bronkoalveoler lavaj (BAL) yapıldı. Mediastinal lenf bezlerine kolayca ulaşıldığı için transbronşiyal akciğer biyopsisi alınmadı. BAL yaymalarında %76 alveolar makrofaj, %15 lenfosit, %9 nötrofil lökosit izlendi. Mediastende 4R ve 7. İstasyonlardan alınan lenf bezi biyopsisi "sarkoidozla uyumlu granülamatöz lenfadenit" olarak raporlandı (Şekil 3). Bronş aspirasyon direkt bakışında asidorezistan basil izlenmedi ve kültürde üreme olmadı, PCR (polimeraz zincir reaksiyonu) negatif idi.



Şekil 3: EBUS biyopsisi lenfoid dokuda epiteloïd histiositlerden oluşan granülom (H&EX100).

Hasta radyolojik ve laboratuvar bulgular eşliğinde evre 2 sarkoidoz olarak değerlendirildi ve metilprednizolon tedavisi başlandı.

Tedavinin iki ayı tamamlandığında; yakınmalarında düzelme olduğunu söyleyen hastanın akciğer radyografisinde (Şekil 4) ve toraks BT'de solda pnömotoraks bulgusu saptandı (Şekil 5). Tüp torakostomi ve kapalı sualtı drenajı uygulandı. Akciğeri ekspansiyon olan hastanın drenajı sonlandırıldı. Sistemik steroid tedavisinin altıncı ayında belirgin klinik ve radyolojik iyileşme izlendi (Şekil 6).

TARTIŞMA

Ülkemizde sarkoidozun tahmini yıllık insidansı 4/100,000 kişi olarak hesaplanmıştır (8). Sarkoidozda en sık gözlenen torasik tutulumlar hiler, mediastinal, paratrakeal lenfadenopati ve parankim tutulumu olmakla birlikte hava yolları, endobronşiyal, plevral ve pulmoner vasküler tutulum da olabilir. Pnömotoraks ise oldukça nadirdir (%2-4) ve genellikle geç dönem fibrotik ve büllöz hastalığın bir komplikasyonu olarak saptanmaktadır. Yine erken dönemde görülmesi oldukça nadirdir (9).



Şekil 4: Tedavinin ikinci ayı kontrolünde tek taraflı pnömotoraks.



Şekil 5: Toraks BT'de pnömotoraks görünümü.

Evre 2 olarak sınıflandırdığımız olgumuzda pnömotoraks erken dönemde değil, tedavi sürecinde gelişmiştir. Hastada radyolojik olarak bül saptanmamış, her iki akciğer parankiminde yaygın milimetrik nodüler infiltrasyonlar görülmüştür. Pnömotoraksa yol açan nedenin subplevral lokalizasyondaki granülomların nekrozu olduğu düşünülmüştür.

Komplikasyonsuz tek taraflı pnömotoraks olabileceği gibi fatal düzeyde solunum fonksiyonlarını bozabilecek bilaterale pnömotoraks da olabileceği bildirilmiştir. Pnömotoraks, genellikle teşhis edilmiş sarkoidozun bir komplikasyonu olarak görülmekle birlikte, hastalığın ilk belirtisi veya relapsların ilk kanıtı olarak da ortaya çıkmaktadır (3,4,6,7). Sunduğumuz hastada ise tedavinin ikinci ayında, klinik ve radyolojik iyileşmenin gözlemlendiği bir dönemde pnömotoraks karşımıza çıkmıştır.



Şekil 6: Toraks BT'de pnömotoraks görünümü.

Sarkoidozlu 52 hastayı içeren bir seride iki hastada pnömotoraks tespit edilmiştir ve patogenezinde subplevral bleb veya büllerin rüptürü veya subplevral granülomların nekrozu sorumlu tutulmuştur (10). Bildirilen beş farklı hastada; pnömotoraksın üç genç erkekte tesadüfi oluştuğu, ancak diğer iki siyahi kadın hastada geç dönem fibrotik ve büllöz hastalığın tekrarlayan pnömotoraksa neden olduğu belirtilmiştir (11).

Sarkoidozda spontan pnömotoraks tek veya iki taraflı olabilmekte, genellikle de bül rüptürüne sekonder ya da subplevral lokalizasyondaki granülomun nekrozu sonucu ortaya çıkmaktadır. Hemorajik ya da non-hemorajik plevral efüzyon ile birlikte de seyredabilmektedir (1,9). Coşkun ve ark. (12) sistemik kortikosteroid tedavisi sürerken gelişen bilateral pnömotoraks (Omori ve ark. (6) sol üst lobda subplevral bleblerin tespit edildiği, pnömotoraks gelişmiş genç bir erkek sarkoidoz olgusu sunmuşlardır. Pnömotoraks her iki tarafta da görülebilmektedir. Değişik seriler sağ veya sol predominanslığı rapor etmişlerdir (5,7).

Sarkoidozda bül, evre 4 hastalıkta sıklıkla görülen lokalize kistik hava boşluklarından farklı bir patolojidir (13). Sarkoidozda bül oluşum mekanizmaları çok açık olmamakla birlikte üç mekanizma üzerinde durulmaktadır;

1. Endobronşiyal tutulumla bağlı bronş veya bronşiollerin obstrüksiyonu sonucunda ortaya çıkan periferik hava yolu hapsinin özellikle öksürük ataklarına bağlı gerilip rüptürü (14,15),
 2. Pulmoner parankim etrafındaki retraksiyon ve kollapsın bül formasyonuna yol açabilmesi (4),
 3. Çeşitli inflamatuvar medyatörlere bağlı oluşan inflamatuvar alveolitin doku destüksiyonuna yol açması (4,5).
- Büllöz sarkoidoz genellikle 3-4 yıllık semptomu olan hastalarda rapor edilmiş, 21-67 yaş aralığı gibi geniş bir aralıkta görüldüğü, hastaların çoğunluğunda hava yolu obstrüksiyonu gözlemlendiği ve büllerin üst veya alt loblarda eşit olarak olabileceği seriler bildirilmiştir (5). Bu hastalarda solunum fonksiyonlarının restriktif veya normal olabileceği de bilinmektedir.

Hastamızda bül formasyonu izlenmemiştir. Bunun muhtemel nedenleri hiç sigara içmemiş olması, semptomları başlayalı henüz bir yıl olmaması ve erken evre sarkoidoz olması olarak düşünülmüştür.

Hem pnömotoraks hem büllöz değişiklikler sarkoidozda oldukça nadir görülmektedir. Hastalığın tanıda göz ardı edilen formlarının da olduğu akılda tutulmalıdır. Plevral lezyonların görüntülenmesinde yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (HRCT)'nin BT'ye üstünlüğü bilinmekle birlikte, ne HRCT ne de patolojik örnekleme pleural ve subpleural tutulumları tereddütsüz ayırt edememektedir. HRCT'nin pleural lezyonları göstermedeki üstünlüğü tedavi ve takip yönetimi açısından yararlıdır (16,17).

Pnömotoraks yönetimi çok açık olmamakla birlikte, erken dönem steroid tedavisinin pnömotoraks relapsları için yararlı olacağı ifade edilmiş olsa da, karşıt görüş olarak Froudarakis ve ark. (3) steroidsiz takip ettikleri hastalarında, tekrarlayan pnömotoraks gözlemlenmemişler, sonuçta steroid kullanımını ileri evre, solunum fonksiyonları kısıtlanmış ve semptomatik hastalara önermişlerdir.

Kortikosteroide cevapsız pulmoner fonksiyon bozukluğu ile birlikte olan şiddetli büllöz hastalık durumunda, tüp drenajının fayda sağlamadığı durumlarda ya da sık tekrarlayan pnömotorakslarda torakoskopik büllektomi önerilmektedir. Konservatif tedavi yöntemlerine rağmen tekrarlayan pnömotorakslarda cerrahi tedaviler; plevrektomi, dekortikasyon veya bül wedge rezeksiyonu tercih edilmektedir. (1).

Hastamızın tanı anında semptomatik olması, radyolojik lezyonların yoğunluğu, solunum fonksiyonlarının kısıtlılığı ve hipoksi nedeniyle sistemik steroid tedavisine hemen başlanmıştır. Yoğun parankim tutulumuyla birlikte muhtemelen pleura tutulumunun da olması ve belirgin öksürük yakınması, spontan pnömotoraks gelişiminin olası nedenleri olarak düşünülmüştür.

SONU

Sarkoidozda pnömotoraks genellikle ileri dönemlerde ortaya çıkmaktadır. Subpleural bleb veya büllerin rüptürü veya subpleural granülomların nekrozu sonucu erken dönemde de karşılaşılabılır. Sigara öyküsü olmayan genç hastalarda da asemptomatik pnömotoraks olabileceği akılda tutulmalıdır.

KARŞI ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - Z.T., D.A., A.E.E., N.Y.; Tasarım ve Dizayn - Z.T., D.A., A.E.E., N.Y.; Denetleme - Z.T., D.A., A.E.E., N.Y.; Kaynaklar - Z.T.; Malzemeler - Z.T.; Veri Toplama ve/veya İşleme - Z.T., N.Y.; Analiz ve/veya Yorum - Z.T., D.A.; Literatür Taraması - A.E.E.; Yazıyı Yazan - Z.T.; Eleştirel İnceleme - A.E.E.

KAYNAKLAR

1. Rastogi R, Joon P, Gupta Y, Majidwani A, Pratap V, Sharma S. Pneumothorax – a rare presenting sign of sarcoidosis. *J Gen Practice* 2016; 4:256. [\[CrossRef\]](#)
2. Verschakelen JA. Sarcoidosis: imaging features. *Eur Respir Mon* 2005; 32:265-83.
3. Froudarakis ME, Bouros D, Voloudaki A, Papis S, Kottakis Y, Constantopoulos SH, et al. Pneumothorax as a first manifestation of sarcoidosis. *Chest* 1997; 112:278-80. [\[CrossRef\]](#)
4. Judson MA, Strange C. Bullous sarcoidosis: a report of three cases. *Chest* 1998; 114:1474-8. [\[CrossRef\]](#)
5. Jeebun V, Forrest IA. Sarcoidosis: an underrecognised cause for bullous lung disease? *Eur Respir J* 2009; 34:999-1001. [\[CrossRef\]](#)
6. Omori H, Asahi H, Irinoda T, Itabashi T, Saito K. Pneumothorax as a presenting manifestation of early sarcoidosis. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 52:33-5. [\[CrossRef\]](#)
7. Liu Y, Dai HP, Xu LL, Li X. Recurrent pneumothorax as a presenting manifestation of active sarcoidosis: a case report and literature review. *Chin Med J (Engl)* 2010; 123:1615-6.
8. Musellim B, Kumbasar O, Ongen G, Cetinkaya E, Turker H, Uzaslan E, et al. Epidemiological features of Turkish patients with sarcoidosis. *Respir Med* 2009; 103:907-12. [\[CrossRef\]](#)
9. Gomm SA. An unusual presentation of sarcoidosis-spontaneous haemopneumothorax. *Postgrad Med J* 1984; 60: 621-3. [\[CrossRef\]](#)
10. Riley EA. Boeck's sarcoid: a review based upon a clinical study of fifty-two cases. *Am Rev Tuberc* 1950; 62:231-85.
11. Scadding JG. *Sarcoidosis*, 1st ed. London: Eyre and Spottiswoode;1967:136.
12. Coşkun F, Ursavaş A, Çetinoğlu ED, Dilektaşlı AG, Uzaslan E. Sarcoidosis complicating with bilateral pneumothorax. *Respir Case Rep* 2012; 1:55-8. [\[CrossRef\]](#)
13. Manika K, Kioumis I, Zarogoulidis K, Kougioumtzi I, Dryllis G, Pitsiou G, et al. Pneumothorax in sarcoidosis. *J Thorac Dis* 2014; 6: S466-9. [\[CrossRef\]](#)

14. Pena CM, Cosgrove DM, Eng P, Kirby T, Rice T, Mehta AC. Bullectomies for bullous sarcoidosis. *Cleve Clin J Med* 1993; 60:157-60. [\[CrossRef\]](#)
15. Zar HJ, Cole RP. Bullous emphysema occurring in pulmonary sarcoidosis. *Respiration* 1995; 62:290-3. [\[CrossRef\]](#)
16. Remy-Jardin M, Remy J, Deffontaines C, Duhamel A. Assessment of diffuse infiltrative lung disease: comparison of conventional CT and high-resolution CT. *Radiology* 1991; 181:157-62. [\[CrossRef\]](#)
17. Nishimura K, Itoh H, Kitaichi M, Nagai S, Izumi T. CT and pathological correlation of pulmonary sarcoidosis. *Semin Ultrasound CT MR* 1995; 16:361-70. [\[CrossRef\]](#)