Blood Patch Pleurodesis in the Treatment of Persistant Air Leakage in Langerhans Cell Histiocytosis; A Case Report

Langerhans Hücreli Histiyositozisde Persistan Hava Kaçağı Tedavisinde "Blood Patch" Plörodezis; Bir Olgu Sunumu

Langerhans Hücreli Histiyositozisde "Blood Patch" Plörodezis / Blood Patch Pleurodesis in Langerhans Cell Histiocytosis

Ayşe Baççıoğlu[1], Nesimi Günal[2], Füsun Kalpaklıoğlu[1], Koray Dural[2], Berkant Özpolat[2]
[1]Göğüs Hastalıkları AD, [2]Göğüs Cerrahisi AD, Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kırıkkale, Türkiye

Özet

Pulmoner langerhans hücreli histiyositozis nadir görülen ve patogenezi kesin açıklanamamış reaktif bir hastalıktır.16 yaşındaki erkek hasta son bir yıldır belirgin eforla artan nefes darlığı, kuru öksürük ve aralıklı göğüs ağrısı şikayetleri ile başvurdu. Solunum fonksiyon testi restriktif ve toraks yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide akciğer parankiminde çok sayıda, bir cm'den küçük hava kistleri ve sol hemitoraksta minimal pnömotoraks izlendi. Arter kan gazında hipoksemi ve ekokardiyografide pulmoner hipertansiyon yoktu. Klinik ve tipik radyolojik görünümü ile pulmoner langerhans hücreli histiyositozis tanısı ile uyumlu bulundu. Multisistem langerhans hücreli histiyositozis varlığı detaylı öykü, tamamlayıcı fizik muayene ve temel radyolojik, kan ve idrar analizleri ile dışlandı. Tedavi olarak sigarayı bırakması ve takibi önerildi. Bir ay sonra tek taraflı total pnömotoraks gelişen hastanın tüp torakostomisinde uzamış hava kaçağı olması nedeniyle "blood patch" plörodezisi başarıyla uygulandı. Bildiğimiz kadarıyla bu olgu literatürde pulmoner langerhans hücreli histiyositozis'de otolog kan ile plörodezis yapılan ilk vaka özelliğini taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler

Histiyositozis; Kan Yama Plörodezisi; Pnömotoraks

Abstract

Pulmonary langerhans cell histiocytosis is a rare reactive disorder with unclear pathogenesis. 16-year-old male patient complained about shortness of breath induced with exercise, non-productive cough, and intermittent chest pain for one year. Pulmonary function tests were in restrictive nature. There were multiple air cysts in lung parenchyma smaller than one cm and minimal pneumothorax on the left hemithorax in high resolution computed tomography of thorax. There was no hypoxemia in arterial blood gas analysis, and no pulmonary hypertension in echocardiography. Pulmonary langerhans cell histiocytosis was diagnosed with clinical features and typical radiographic appearance. Existence of multisystem langerhans cell histiocytosis was excluded thorough a detailed history, comprehensive physical examination, and baseline radiographic, blood and urine tests. He was recommended to quit smoking and close follow-up was planned. A tube thoracostomy was performed for left sided total pneumothorax one month later, and "blood patch" pleurodesis was done due to persistent air leakage with a successful outcome. As far as we know this is the first case report of pulmonary langerhans cell histiocytosis who was treated with autologous blood pleurodesis in the literature.

Keywords

Blood Patch Pleurodesis; Histiocytosis; Pneumothorax

DOI: 10.4328/JCAM.2347 Received: 15.02.2014 Accepted: 06.03.2014 Printed: 01.08.2013 J Clin Anal Med 2013;4(suppl 4): 364-7
Corresponding Author: Ayşe Baççıoğlu, Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD, 71000, Kırıkkale, Türkiye.
T.: +90 3184444071 E-Mail: aysebaccioglu@gmil.com

Giriş

Pulmoner langerhans hücreli histiyositozis (PLHH), daha önceleri histiyositozis-x veya eozinofilik granüloma olarak adlandırılan akciğerlerin langerhans hücreleri olarak bilinen histiyositlerce infiltre olması sonucu gelişen bir interstisyel akciğer hastalığıdır [1]. Etyolojisi kesin bilinmemekle beraber hastaların %95'inden fazlası sigara öyküsü verir. Hastaların %85'inde sadece akciğerlerin tutulumu gözlenirken, multiorgan tutulumu daha nadirdir [2]. PLHH hastalarında pnömotoraks %16 oranında görülürken, bunların %63'ünde nüks görülmektedir [3]. Ciddi solunum yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gelişmesi durumunda akciğer transplantasyonu önerilmektedir [4].

Burada klinik özellikleri ve radyolojik görüntüleri ile PLHH tanısı konulan, pnömotoraks nedeniyle takılan göğüs tüpünden persistan hava kaçağı sonucu "blood patch" plörodezis uygulanan ve bu tedavi açısından literatürde bir benzerine rastlamadığımız olgu sunulmaktadır.

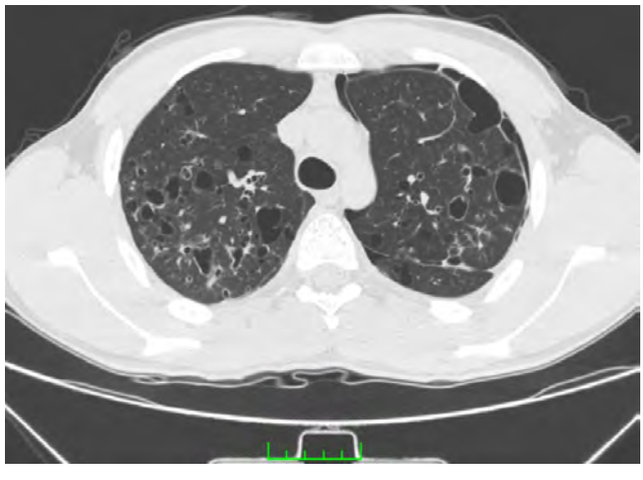
Olgu Sunumu

16 yaşında erkek hasta kuru öksürük, aralıklı göğüs ağrısı ve son bir yıldır eforla artış gösteren nefes darlığı ile başvurdu. Fizik muayenesinde akciğer sesleri derinden gelmekteydi, ral-ronküs yoktu ve diğer sistem muayeneleri doğaldı. Özgeçmişinde 6 paket/yıl aktif sigara içicisi olduğu ve bebekliğinden bu yana evde sigara dumanına maruz kaldığı öğrenildi. Yılda en az iki kez olmak üzere üst solunum yolu enfeksiyonu hikayesi olan hastanın altı yaşında tonsillektomi operasyonu geçirdiği ancak şikayetlerinin geçmediği öğrenildi. Soygeçmişinde bilinen bir hastalık yoktu.

Solunum fonksiyon testi FEV1=%56 (2,21 L), FVC=%56 (2,58 L), FEV1/FVC=%85,7 ve FEF25-75=%71 (3,51 L) olup restriktif paterndeydi. Hastanın çekilen PA akciğer grafisinde üst-orta zonda yaygın retikulo-mikronodüler görünüm saptandı. Yüksek rezolüsyonlu toraks bilgisayarlı tomografide (YRBT) akciğer parankiminde yaygın, çok sayıda ve bir cm'den küçük hava kistleri, ve bilateral minimal pnömotoraks izlendi (Şekil 1). Arteriyel kan gazı, tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlar içindeydi. Ekokardiyografide triküspit yetmezlik üzerinden ölçülen sistolik pulmoner arter basıncı normal sınırlardaydı (28 mmHg).

Sigara maruziyeti, genç erkek hasta olması, tekrarlayan göğüs ağrısı şikayeti ve tipik radyolojik görünümü ile PLHH tanısı konuldu. Multisistem langerhans hücreli histiyositozis varlığı detaylı öykü, tamamlayıcı fizik muayene ve temel radyolojik, kan ve idrar analizleri ile dışlandı. Tedavide başlangıç olarak sigarayı bırakması önerilirken inhaler steroid ve bronkodilatatör de başlandı (beklametazon ve formoterol).

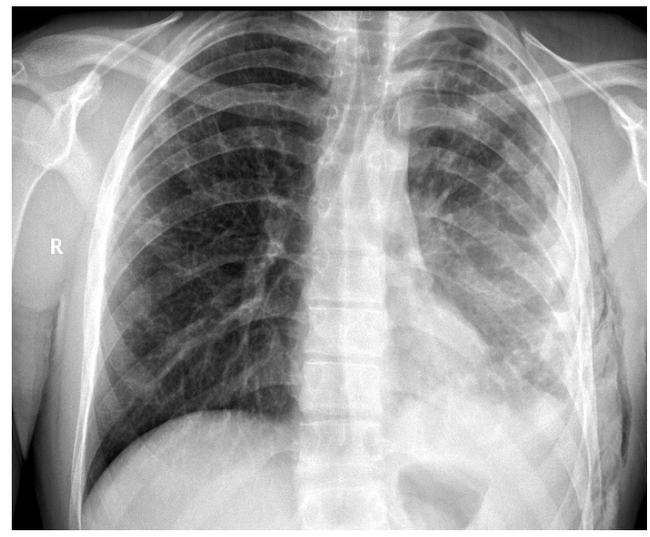
Hasta tanı konulmasından bir ay sonra- son dört gündür devam eden- batıcı tarzda göğüs ağrısı şikayeti ile başvurdu. PA akciğer grafisinde sol tarafta totale yakın pnömotoraks saptanması üzerine tüp torakostomi ve kapalı su altı drenajı uygulandı (Şekil 2a,b). İşlem sonrası PA akciğer grafisinde saptanan minimal pnömotoraks haricinde akciğer ekspanse oldu. Ancak göğüs tüpünden hava drenajının masif şekilde devam etmesi üzerine yatışının altıncı gününde plörodezis yapılmasına karar verildi. Özellikle kollabe akciğerlerde tercih edilen "blood patch" plörodezis yöntemi ile kendi venöz kanı, 2ml/kg dozunda antekübital bölgeden alınarak anterior hemitoraks ikinci interkostal aralık midklaviküler hattan takılan 8F kateter vasıtasıyla anında plevral boşluğu verildi. Göğüs tüpü klempe edilmeksizin şişe hortumu göğüs seviyesinden 60 cm yukarı kaldırılarak bu şekilde iki saat kadar tutuldu ve sonrasında normal pozisyonuna bırakıldı. Takiplerinde hava drenajının azalması ancak kesilmemesi üzerine üç gün sonra aynı işlem aynı dozda tekrarlandı. İşlem sonrası hava drenajı tamamen kesildi ve akciğerde total ekspansasyon sağlandı (Şekil 3). 24. saatte göğüs tüpü çekilerek önerilerle taburcu edildi.



Şekil 1. Toraks YRBT'de akciğer parankiminde yaygın, çok sayıda ve bir cm'den küçük hava kistleri ve bilateral minimal pnömotoraks izlenmektedir.



Şekil 2. PA akciğer grafide sol tarafta totale yakın pnömotoraks (a) ve sonrasında uygulanan tüp torakostomi ve kapalı su altı drenajı (b) görülmektedir.



Şekil 3. Otolog kan yama yöntemi ile plörodezis sonrası 24. saatte hava drenajının tamamen kesilmesi ile göğüs tüpü çekildikten sonra çekilen PA grafide akciğerde total ekspansasyon gözlenmiştir.

Tartışma

PLHH yıllık insidansı 5.4/1.000.000 olup, 1-15 yaş arası çocuklarda ve 30-40 yaş arası yetişkinlerde sık görülmektedir [4]. Ülkemizde bu konuda yeterli veri olmamakla beraber akciğer tutulumu nedeniyle yayınlanmış vakalara bakıldığında sayılarının çok az olduğu görülmektedir (Tablo 1) [5-10]. Etiyolojisi kesin bilinmemekle beraber hastaların %95'inden fazlasında sigara öyküsü vardır [2]. Bu olgu yaş, erkek cinsiyet ve sigara içim öyküsü ve tipik radyolojik bulgularla PLHH özelliklerini taşımaktaydı. Tütünde bulunan bir immunostimülatör olan 'tobakoglikoproteinin' ve akciğer nöroendokrin hücrelerinde üretilen 'bombesin-benzeri peptidin' PLHH gelişiminde etken olduğu düşünülmektedir. Ancak ilginç olarak, yayınlanan vakaları incelediğimizde sigara içim öyküsünün ortak özellik olmakla birlikte miktarının <10p/yıl gibi nispeten az bir düzeyde olduğunu gördük [5-10]. Bu durum sigaranın, tüketim miktarı ve süresinden bağımsız olarak etiyolojide rol oynayabileceğini düşündürmektedir.

Hastamızda olduğu gibi PLHH'de en sık semptomlar öksürük, göğüs ağrısı ve nefes darlığı ile kendinin gösterirken, çocuklarda kemik ağrısı, gecikmiş puberte, bulantı, kilo kaybı gibi sistemik semptomlara yol açabilmektedir [1].

PLHH'de %15 oranında akciğer dışı tutulum görülebilirken en sık tutulan organlar kemik, deri, hipofiz bezi (Diabetes insipitus), karaciğer, lenf nodları ve iç kulaktır [4]. Bu nedenle kemik ağrısı, poliüri, polidipsiyi içeren detaylı anamnez ve mukozal tutulum açısından anüs-vajina muayenesi tanıda önemlidir. Tanısal tetkikler pansitopeni açısından hemogram ve/veya kemik iliği biyopsisi, karaciğer fonksiyon ve pıhtılaşma testleri, serum albümin düzeyi, hepatosplenomegali açısından ultrasonografi, direkt kafa kemik grafisi (zımba ile delinmiş litik lezyon görünümü) ve/veya kemik sintigrafisi (artmış aktivite), hipofiz bezi manyetik rezonans (MR) görüntülemesi ve toraks YRBT yapılabilir [4]. Hastamızın kemik grafisi ve hipofiz MR'ı normal sonuçlandı ve akciğer dışı organ tutulum semptomu bulunmaması nedeniyle tetkikler yukarıda belirtilen düzeyde sonlandırıldı.

PLHH tanısı için tutulum olan organdan alınan biyopside histiyositlerin S-100 ve CD1a ile pozitif boyanması ve tipik Birbeck granülleri içeriklerinin gösterilmesi karakteristiktir [1]. Tanıda açık akciğer veya transbronşiyal biyopsi önerilirken, toraks YRBT ile de %84-90 oranında tanı doğru olarak konulmaktadır [4]. Vakamızda toraks YRBT'de yaygın bül görünümü saptanması nedeniyle akciğer biyopsisi uygun görülmedi. Ülkemizde PLHH vakalarında akciğer dışı tutulum da bildirilirken üç vakada benzer şekilde akciğer radyolojisi ile tanı konulmuştur [5-10].

Tedavide ilk basamak sigaranın bırakılmasıdır ve vakamızda olduğu gibi sigaraya devam edilmesi pnömotoraks gibi komplikasyonlarla progresyona neden olabilmektedir. PLHH'de minör semptomlar varsa sadece izlem yapılabilirken, sigara bırakmaya rağmen şikayetlerde artış varsa immünsüpresif tedavi ve multisistem tutulumunda kemoterapi önerilmektedir [4]. Hastamızda sistemik tutulum olmadığı için kemoterapi verilmezken, akciğer şikayetleri şiddetli olmadığı için ve solunum yetmezliği ve kor pulmonale gelişmediği için sistemik kortikosteroid planlanmadı. Ancak efor dispnesi için inhaler kortikosteroid başlandı. PLHH'in komplikasyonları açısından solunum yetmezliğinde oksijen desteği, bronkodilatatör ve sistemik kortikosteroid, kor pulmonale

Tablo 1. Ülkemizde yayınlanmış PLHH olgularının özellikleri.

	Yaş, cinsiyet	Sigara	Semptomlar	Tanısal tetkikler	Sistem tutulumu	Tedavi
Arslanoğlu ve ark. (4)	29y, K	-	Topallama Polidipsi, Poliüri	Kemik grafisi, sintigrafisi Akciğer radyolojisi Kemik iliği biyopsisi Hipofiz MR	Kemik Kemik iliği Akciğer Hipofiz	Kemoterapi
Kalaç ve ark. (5)	21y, K	8p/yıl	Öksürük Nefes darlığı	Akciğer radyolojisi DLCO: %48 Bronkoskopi	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Sistemik kortikosteroid
Okan ve ark. (6)	29y, E	-	Dispne Halsizlik	EKO	Akciğer Hipofiz	Sistemik kortikosteroid Metotreksat) Oksijen desteği Bronkodilatör Kalsiyum antagonisti Vasopressin Sildenafil ve iloprost
Çetinkaya ve ark. (7)	19y, E	1,5p/yıl	Öksürük Nefes darlığı Yan ağrısı	Akciğer radyolojisi Açık akciğer biyopsisi	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Plörodezis
	20y, E	5p/yıl	Öksürük Nefes darlığı	Akciğer radyolojisi Açık akciğer biyopsisi	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Sistemik kortikosteroid
Gülhan ve ark. (8)	27y, E	18p/yıl	Öksürük Sırt ağrısı Nefes darlığı	Akciğer radyolojisi	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Tedavisiz izlem
	23y,E	18p/yıl	Nefes darlığı Göğüs ağrısı	Akciğer radyolojisi EKO	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Oksijen desteği Sistemik kortikosteroid Transplantasyon sırasında
	23y, E	5p/yıl	Göğüs ağrısı	Akciğer radyolojisi Açık akciğer biyopsisi	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Sistemik kortikosteroid
	32y, E	10p/yıl	Öksürük	Akciğer radyolojisi	Akciğer	Sigaranın kesilmesi Tedavisiz izlem
Akçay ve ark. (9)	20y,E	1,5p/gün	Öksürük	Akciğer radyolojisi SFT USG Eksizyonel lenf nodu biyopsisi	Dalak Lenf nodları Akciğer	Sistemik kortikosteroid

tedavisinde diüretik, enfeksiyonlara karşı grip ve pnömoni aşılaması, immünsüpresif tedavi alacaksa tüberküloz proflaksisi ve pnömotoraks tedavisinde tüp torakostomi planlanmalıdır [2,4].

PLHH'de pnömotoraks tedavisinde 'plörodezis' ileride gerekebilecek bir akciğer transplantasyonu işlemini zorlaştırsa da kontrendikasyon olarak kabul edilmemektedir [11]. Mendez ve ark.'ının PLHH tanılı 102 hastalık çalışmasında sadece cerrahi drenaj uygulananların %58'inde 'nüks pnömotoraks' gözlenirken, ayrıca plörodezis yapılanların hiçbirisinde nüks bulunmamıştır [3]. Hastanın başvurusunda çekilen toraks BT'de minimal pnömotoraks olması daha önce farkında olmadan geçirdiğini ve reabsorbe olduğunu düşündürdü. Bu açıdan bu atak nüks olarak değerlendirildi. Totale yakın pnömotoraksı nedeniyle uygulanan tüp torakostomi sonrası hava kaçağının beş günden uzun sürmesi nedeniyle özellikle akciğer ekspansasyonu iyi olmayan hastalara uygulanan, Özpolat ve ark.'nın deneysel ve klinik çalışmalarla etkisini kanıtladıkları ve uzun yıllardır başarılı şekilde uygulamakta oldukları "blood patch" plörodezis yapıldı [12,13]. Bu yöntemde hastanın venöz kanı alınmakta ve heparin eklenmeden göğüs tüpünden hızlı ve tek seferde plevra boşluğuna verilmektedir [12-14]. Bu hastada akciğerin apikal bölgesinden itibaren kanın tüm viseral plevra yüzeyine yayılması amacıyla ikinci interkostal aralık midklaviküler aralıktan bir kateter yerleştirilmiş ve kan buradan verilerek daha önce takılmış olan göğüs tüpünden drene edilmiştir. Otolog kanın yama etkisi ile hava kaçağının olduğu kısım kapanırken, uzun vadede inflamasyonu tetikleyerek fibrinöz plörite yol açmaktadır [13]. Bu yöntemin ucuz ve kolay temin edilir olmasının yanı sıra diğer sklerozan ajanlara göre yan etkisinin olmaması avantajı vardır [12]. Örneğin doksisiklin lokal doku toksisitesi ve hepatotoksik, tetrasiklin yanık yapıcı ve nefrotoksik, talk ise asbeste bağlı mezetelyoma ve ani solunum yetmezliği-ölüm riski taşımaktadır [3]. Ayrıca diğer sklerozan ajanların bronş ve trakeaya reflü olasılığına karşın otolog kan güvenli bir ajandır. Etkinliği %87,5 gibi yüksek düzey de olmakla beraber PLHH'de kimyasal plörodezis ile nüks olabilmektedir [3,12].

Yapılan literatür araştırmasında otolog kan plörodezisi uygulanan PLHH vakasına rastlanmadığı için bu vaka literatürde bir ilk teşkil etmektedir. Sonuç olarak genç erkek, sigara içen ve tekrarlayan pnömotoraksı olan hastalarda, çok sayıda kistik lezyon varlığı ile PLHH düşünülmelidir. Ayrıca PLHH ve tekrarlayan spontan pnömotoraks durumunda otolog kan ile erken plörodezis etkili ve güvenilir bir yöntemdir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Percinel S, Dizbay Sak S, Savas B. Pulmoner langerhans hücre histiyositozisi: klinikopatolojik özellikler. Solunum Hastalıkları 2007; 18: 174-80.
2. Devecioglu O, Tugrul Sarıbeyoglu E. Langerhans hücreli histiositoz. Çocuk Hematoloji Dergisi 2008; 2: 13-20.
3. Mendez JL, Nadrous HF, Vassallo R, Decker PA, Ryu JH. Pneumothorax in pulmonary langerhans cell histiocytosis. Chest 2004; 125: 1028-32.
4. Girschikofsky M, Arico M, Castillo D, Chu A, Doberauer C, Fichter J, et al. Management of adult patients with langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net. Orphanet J Rare Diseases 2013; 8: 72.
5. Arslanoglu A, Arslan N. Langerhans hücreli histiyositozis (olgu sunumu) radyoloji ve sintigrafi bulguları. Med J Kocatepe 2007; 8: 61-3.
6. Kalaç, N, Hasanoğlu HC, Yılmaz Aydın L, Demirağ F. Pulmoner langerhans hücreli histiyositozis (olgu sunumu). Solunum Hastalıkları 2003; 14: 146-9.
7. Okan T, Akdeniz, B, Ozgun E, Goldeli O, Akkoclu A. Histiositozis x'e bağlı pulmoner hipertansiyon olgusunda iloprost ve oral sildenafilsitratın etkileri. Türk Kardiyol Dern Arş 2002; 30: 722-5.
8. Çetinkaya E, Turna A, Gençoğlu A, Ürer N, Altın S, Bedirhan MA, ve ark. Pulmoner langerhans hücreli histiositozis. Toraks Dergisi 2003; 4: 186-90.
9. Gülhan PY, Ekici A, Bulcun E, Ekici MS. Pulmoner langerhans hücreli histiositozis x: dört olgunun analizi. Respir Case Rep 2013; 2: 106-11.
10. Akçay Ş, Eyüpoğlu FÖ, Arıcan A, Demirhan B. Pulse steroid tedavisinin langerhans hücreli histiositozis olgusundaki etkinliği. Solunum Hastalıkları 2000; 11: 419-25.
11. Kreider M, Kotioff RM. Selection of candidates for lung transplantation. Proceedings of ATS: 2009; 6: 20-27.
12. Ozpolat B, Gazyagci S, Gozubuyuk A, Ayva S, Atinkaya C. Autologous blood pleurodesis in rats to elucidate the amounts of blood required for reliable and reproducible results. J Surg Res 2010; 161: 228–32.
13. Ozpolat B. Autologous blood patch pleurodesis in the management of prolonged air leak. Thorac Cardiovasc Surg 2010; 58: 52-4.
14. Cobanoglu U, Sayır F, Sertogullarından B, Mergan D, Aydın I. Simultaneous bilateral spontaneous pneumothoraces: a retrospective analysis of 11 cases. J Clin Anal Med 2011; 2: 69-74.

How to cite this article:
Bağçıoğlu A, Günal N, Kalpaklıoğlu F, Dural K, Özpolat B. Blood Patch Pleurodesis in the Treatment of Persistant Air Leakage in Langerhans Cell Histiocytosis; A Case Report. J Clin Anal Med 2013;4(suppl 4): 364-7.