

Reynaud Fenomeni ile Tekrarlayan Spontan Mediastinal Amfizem Birlikteliği: Bir olgu nedeniyle

Raynaud's Phenomenon and Recurrent Spontaneous Mediastinal Emphysema: One case

Ahmet Ertuğrul¹, Ahmet Gökhan Gündoğdu², Özkan Çinicı³, Atilla Erođlu³, Sefa Selçuk², Galip Erdem⁴

¹ Mareşal Çakmak Asker Hastanesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Kliniđi, Erzurum

² Mareşal Çakmak Asker Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniđi, Erzurum

³ Atatürk Üniversitesi, Göğüs Cerrahisi AD, Erzurum

⁴ Mareşal Çakmak Asker Hastanesi, Çocuk Hastalıkları Kliniđi, Erzurum

ÖZET

Spontan mediastinal amfizem, mediasten içinde travma dışı nedenlerle hava olması durumudur. Daha çok genç erişkinlerde görülen, rekürrensi nadir olan ve kendi kendini sınırlayan benign bir hastalıktır. Yapısal akciğer hastalıkları, yoğun fiziksel aktivite ve Valsalva manevrası başta olmak üzere birçok etiyolojik faktör neden olabilmektedir. Ancak literatürde Reynaud fenomeni ve spontan mediastinal amfizem birlikteliği nadirdir. Bu yazımızda, 2 yıldır Reynaud fenomeni nedeni ile takip edilen 21 yaşındaki bir erkek hastada tekrar eden spontan mediastinal amfizem olgusunu sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: spontan mediastinal amfizem, Reynaud fenomeni

ABSTRACT

Free air in the mediastinum without any trauma is called spontaneous mediastinal emphysema. It is a self limiting benign disease which usually seen in young adults and recurrence is very rare. Although it has many etiologies, structural lung diseases, intense physical activity and Valsalva maneuver are the most common ones. But Raynaud's phenomenon and the spontaneous mediastinal emphysema co-occurrence is very rare in the literature. In this article we present a recurrent spontaneous mediastinal emphysema in a 21 years old male patient who has Raynaud's phenomenon for two years.

Keywords: spontaneous mediastinal emphysema, Raynaud's phenomenon

GİRİŞ

Spontan mediastinal amfizem (SMA) travma dışı sebeplerle mediasten içinde serbest hava bulunması durumudur. İlk kez Hamman tarafından 1839'da tanımlanmıştır.¹ Genellikle genç erişkin erkeklerde görülen, benign ve kendi kendini sınırlayan bir hastalıktır.² Göğüs ağrısı, nefes darlığı ve cilt altı amfizemi en sık bulunan semptomlardır.³ Acil servis başvuruları arasında insidansı yaklaşık 30 binde 1'dir.^{2,4} Aşırı öksürük, kusma, yoğun egzersiz, intraabdominal basınç artışı, bronşiyal astım, interstisyel akciğer

hastalıkları, uyuşturucu madde kullanımı ve doğum SMA'ya neden olabilmektedir.⁵ Reynaud fenomeni (RF) ise soğuk, emosyonel durum ve ilaçların uyarısıyla ortaya çıkan ve dijital arter, arteriyol ve belki de venüllerin spazmı sonucu derinin anormal renk ve sıcaklık değişiklikleri ile karakterize, genellikle benign ve uzun süreli bir grup hastalıktır. Bu hastalık grubunun, ciddi sekonder nedenleri olduğu gibi primer olarak da karşımıza çıkabilmektedir.⁶ Literatürde SMA ile RF birlikteliği ve SMA rekürrensi çok nadirdir. Bu yazımızda RF olan ve tekrar eden SMA'lı olgumuzu sunuyoruz.

Alındığı tarih: 6 Haziran 2010; **Revizyon sonrası alınma:** 4 Kasım 2010; **Kabul tarihi:** 4 Aralık 2010

Yazışma adresi (Address for correspondence): Uzm. Dr. Ahmet Ertuğrul, Mareşal Çakmak Asker Hastanesi 06010 Erzurum; *E-posta:* ahmertugrul@yahoo.com

© 2011 Türkiye Solunum Araştırmaları Derneđi (TÜSAD)

Solunum 2011;13(3): 187-190

Solunum Dergisi'ne www.solunum.org.tr adresinden ulaşabilirsiniz.

OLGU

Yaklaşık 2 yıldır RF nedeniyle takip edilen 21 yaşındaki erkek hasta ellerde şişme ve kızarıklığı takiben gelişen nefes darlığı, göğüs ağrısı, kollarda, boyunda ve göğsün ön ve arkasının üst bölümlerinde şişlik nedeniyle acil servise başvurdu. Hikâyesinde herhangi bir travma, aşırı fiziksel aktivite, kusma, öksürük, ilaç kullanımı ve eşlik eden akciğer hastalığı yoktu. Fizik muayenesinde arteriyel kan basıncı 100/60 mmHg, vücut sıcaklığı 36,5°C, nabız 98/dakika, oksijen saturasyonu % 96 olarak ölçüldü. Dinlemekle akciğer sesleri normal, bilateral kollarda, boyunda, toraks ön ve arka duvarda üstte yaygın krepitasyon, bilateral el ve ön kolda şişlik ve kızarıklık tespit edildi. Rutin kan ve idrar tetkikleri normaldi. Çekilen PA akciğer grafisinde bilateral göğüs yan duvarlarında ve boyunda cilt altı amfizemi izlendi (**Resim 1**). Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide (YRBT) cilt altı amfizemine ek olarak yaygın mediastinal amfizem saptandı, pnömotoraks yoktu (**Resim 2, 3**). Etiyolojiye yönelik yapılan fiberoptik bronkoskopi ve üst GİS endoskopisi normaldi. Hastaya kesin yatak istirahati, oral beslenmenin kesilmesi, profilaktik paranteral 2. kuşak sefalosporin grubu antibiyoterapi, paranteral nonsteroid antiinflamatuvar analjezi, 1-2 L/dakika nazal oksijenden oluşan konservatif tedavi uygulandı. Tedavi ile hastanın genel durumu düzeldi, cilt altı amfizemi geriledi. Daha önce sistemik hastalıkları araştırıldığından ve ayrıca yeni bir sistemik



Resim 1. PA akciğer grafisinde bilateral göğüs yan duvarlarında ve boyunda cilt altı amfizemi izlendi.

hastalık belirti ile bulgusu olmadığı için tekrar bu yönde araştırma yapılmadı. Daha sonra kontrol edilmek üzere hasta taburcu edildi. Yaklaşık 10 gün sonra hasta yeniden ani başlangıçlı göğüs ağrısı, nefes darlığı ve cilt altı amfizemi ile başvurdu. Hikâyesinde belirgin bir özellik yoktu ve semptomları yine ellerde şişme ile kızarıklığı takiben ortaya çıkmıştı. Acil olarak çekilen YRBT'de yine SMA tespit edildi (**Resim 4**). Hastaya tekrar ilk yatışındaki konservatif tedavi uygulandı. Cilt altı ve mediastinal amfizemi geriledi. Hastada yaklaşık 3 aydır rekürrens saptanmadı.

TARTIŞMA

SMA patofizyolojisi alveoller ile interstisyum arasındaki azalmış basınç gradienti ile açıklanmaktadır. Bu durum, ya Valsalva manevrası gibi intraalveoler basıncı artıran durumlarda ya da aşırı solunum ve vazokonstriksiyon gibi interstisyel basıncı azaltan durumlarda ortaya çıkmaktadır. Alveolokapiller membran bozuklukları, interstisyel akciğer hastalıkları da alveoler yırtılmaya neden olabilmektedir. Hava alveollerden interstisyuma geçtikten sonra pulmoner vasküler yapıları izleyerek hilus ve mediastene doğru gitmektedir (Macklin etkisi). Bunun nedeni mediastendeki basıncın akciğer periferinden düşük olmasıdır. Hava mediastene ulaştıktan sonra doku planları boyunca ilerleyerek enseye, boyna, yüze hatta uyluğa kadar ilerlemekte ve cilt altı amfizemine neden olmaktadır.¹⁻⁸

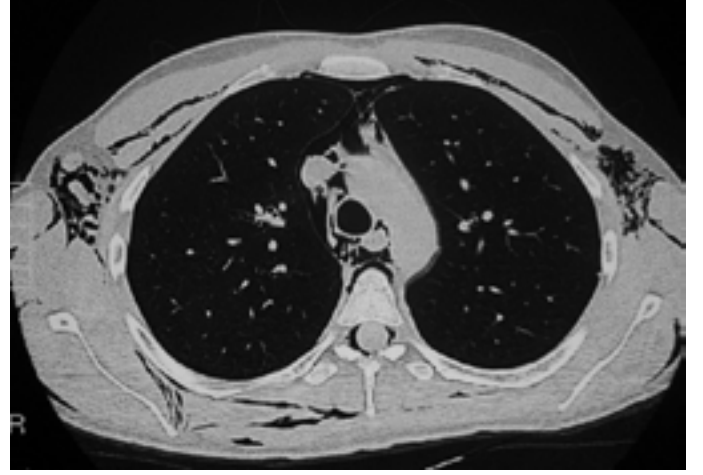
SMA genellikle 20'li yaşlardaki genç erkeklerde ortaya çıkmaktadır. Gerçek insidansı tam olarak bilinmemektedir. Semptom ve bulguların spesifik olmaması, radyolojik bulguların zor belirlenmesi, nadir görüldüğü için ayırıcı tanıda düşünülmemesi, tüm vakalara tanı konmasını zorlaştırmaktadır. Bu konuda yayınlanan çalışmalar genellikle ya olgu sunumu ya da sınırlı sayıda vaka içeren serilerdir. Çeşitli çalışmalarda insidansının 800 ile 44 binde 1 arasında değiştiği belirtilmiştir.^{7,9}

Hastaların en sık şikâyetleri ani başlayan nefes darlığı, göğüs ağrısı, öksürük, boyunda ve yüzde şişlik, ses kısıklığı, yutma güçlüğüdür. Nefes darlığı, göğüs ağrısı ve cilt altı amfizemi Hamman bulgusu ile birlikte oldukça diagnostiktir.^{1,7} Bizim olgumuz da ani başlangıçlı göğüs ağrısı, nefes darlığı ve cilt altı amfizemi ile acil servise başvurmuştu.

SMA etiolojisinde birçok neden yer almaktadır. Bronşiyal astım, interstisyel akciğer hastalıkları, amfizem, bronşiolitis obliterans gibi yapısal akciğer hastalıkları, yoğun fiziksel aktivite ve solunum, Valsalva manevrasına neden olan öksürük, hapsirme, kusma, defekasyon ile doğum gibi nedenler ve ilaç ile uyuşturucu bağımlılığı SMA nedenleri arasında sayılmaktadır.¹⁻⁸ Ancak literatürde RF ile SMA birlikteliği çok nadir olarak görülmektedir. RF sistemik kollajen vasküler hastalıkların seyri sırasında ortaya çıkabilen bir dolaşım bozukluğudur. Sistemik kollajen vasküler hastalıkların bir kısmında



Resim 2-3. YRBT'de cilt altı amfizemine ek olarak yaygın mediastinal amfizem saptandı, pnömotoraks yoktu.



da interstisyel akciğer hastalığı gelişmektedir. Bizim olgumuzda henüz tanı konmuş bir sistemik hastalık ve radyolojik olarak tespit edilmiş interstisyel akciğer hastalığı yoktu. Ancak olgumuzda gelişen SMA, ileride tespit edilebilecek bir interstisyel akciğer hastalığının ve sistemik kollajen vasküler hastalığının habercisi olabilir. Le Gulf ve arkadaşları interstisyel akciğer hastalığı gelişmiş ve sonrasında SMA tespit edilen 11 dermatomyozit (DM), polimiyozit (PM) ve skleroderma hastasından oluşan serilerinde, 6 hastada RF görmüşlerdir. Bu çalışmada 2 olguda SMA sistemik kollajen vasküler hastalık tespit edilmeden önce gelişmiştir. Semptomların ortaya çıkışı ile SMA gelişimi arasındaki ortalama zaman 10,5 ay olarak belirtilmiştir.¹⁰ Diğer yandan RF akciğer parankimindeki damarlarda vazokonstriksiyon yaparak interstisyel basıncı azaltmış ve böylece alveollerin yırtılmasına neden olmuş olabilir.^{1,11}

Tong ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada pnömomediastinum ile komplike olan DM ve PM hastaları değerlendirilmiş ve toplam 447 olgunun 4'ünde pnömomediastinum tespit edilmiştir. Bu olguların yaş ortalaması komplikasyon gelişmeyenlere göre daha genç ve erkek/kadın oranı daha yüksek bulunmuştur (34-42, $p < 0,01$, 13:8 ila 132:311, $p < 0,01$). Ayrıca bu olgularda kutanöz vaskülopati ve interstisyel akciğer hastalığı mortalitesi yüksek olarak tespit edilmiştir (18/21-134/443 ve 12/21-44/443, her ikisi için $p < 0,01$).¹² Kono ve arkadaşlarının yaptığı ve 48 DM/PM hastasının kutanöz vaskülopati ve pnömomediastinum yönünden değerlendirildiği çalışmada 4 DM hastasında bu komplikasyon saptanmıştır. Bu 4 hastanın 3'ünde diğer 44 hastaninsa sadece 6'sında kutanöz vaskülopati saptanmıştır. Kutanoz vaskülopati ($p = 0,02$) ve genç yaş ($p = 0,04$) ile pnömomediastinum arasında istatistiksel olarak yüksek korelasyon saptanmıştır. Akciğer hastalığı ile pnömomediastinum arasında bir korelasyon saptanamamıştır.¹³ Shimamoto ve arkadaşlarının çalışmalarında pnömomediastinum gelişen 3 DM/PM hastası değerlendiril-



Resim 4. YRBT'de tekrarlayan mediastinal ve cilt altı amfizemi görülmekte.

miş ve bunların ikisinde pnömomediastinum vaskülopati ile diğerinde ise interstisyel pnömone ve steroid ile ilişkili bulunmuştur.¹⁴ Neves ve arkadaşları da mediastinal amfizem gelişen DM hastalarında kutanöz vaskülopati ile ilişki tespit etmişlerdir.¹⁵ RF'nin de kutanöz vaskülopatiler arasında değerlendirildiği düşünüldüğü zaman olgumuzun literatür bilgileri ile paralellik gösterdiği ve mediastinal amfizem olgularının RF'nin de içinde bulunduğu kutanöz vaskülopati ile seyreden olgularda daha sık görüldüğü anlaşılmaktadır.^{16,17}

SMA tanısında PA ve lateral akciğer grafilerinin sensitivitesi %100'e yakındır. Ancak lateral grafi olmadan olguların yaklaşık %50'sinde PA grafi normaldir.^{1,2} Bizim olgumuzda PA akciğer grafisinde cilt altı amfizemi görüldüğü için lateral grafi çekilmeden YRBT çekildi. Toraks tomografisi SMA tanısı için altın standarttır ve eşlik eden diğer patolojiler hakkında bilgi sağlayabilmektedir. Etiyolojiye yönelik yapılan FOB ve üst GİS endoskopisinin tanıya katkıları genel olarak azdır.¹⁻⁵ Bizim olgumuzda da her iki test normaldi.

SMA genellikle kendi kendini sınırlayan benign bir durumdur. Tedavisinde genellikle konservatif yaklaşım yeterli olmaktadır. Bazı nadir vakalarda tansiyon pnömomediastinum ya da tansiyon pnömoperikardium gelişmesi durumunda perkütan olarak ya da mediastinostomi ile mediastindeki havanın acil olarak boşaltılması gerekmektedir.¹⁻⁴ Bizim olgumuzda konservatif tedavi ile cilt altı amfizemi ve mediastinal amfizem geriledi. Ancak hasta yaklaşık 10 gün sonra yeniden cilt altı amfizemi ve SMA ile başvurdu. Hastaya yine konservatif tedavi uygulandı ve tekrar iyileşme sağlandı. Literatürde SMA'nın rekürrensi nadir bir durumdur.⁷⁻¹⁸ Iyer ve arkadaşları takip ettikleri 62 hastanın sadece 1'inde rekürrens tespit etmişlerdir.⁵ Olgumuz bu yönüyle de nadir görülen bir vakadır. RF'nin rekürrens ile ilgisi açık değildir, ancak katkısı olabileceğini düşünmekteyiz. Bu yönde daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak literatürde Reynaud fenomeni ile SMA birlikteliği genellikle sistemik hastalıkların seyrinde karşımıza çıkmaktadır. Bu sistemik hastalıklarda RF'nin de dahil edilebileceği kutanöz vaskülopatiler SMA gelişen olgularda daha sık görülmektedir. Bazen nadiren de olsa sistemik hastalık ve akciğer tutulumu gelişmeden SMA ve RF birlikteliği olabilmektedir. Olgumuzun ileride gelişebilecek bir sistemik hastalık ve akciğer tutulumu yönünden yakından takip edilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Macia I, Moya J, Ramos R, Morera R, Escobar I, Saumench J, et al. Spontaneous pneumomediastinum: 41 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31:1110-1114.
2. Gang S, Ying C. Spontaneous pneumomediastinum in adolescents. *Chin Med J* 2007;120:2329-2330.
3. Fazlıoğlu M, Hacıbrahimoglu G, Kocatürk C, Çevik A.G ve ark. Spontan mediastinal amfizem: 8 Olgu Nedeniyle. *Toraks Dergisi* 2006;7:170-172.
4. Levent E, Sarıman N. Pnömotoraks olmaksızın pnömomediastinum ve deri altı amfizemi gelişen bronş astımı olgusu. *Solunum* 2008;10:131-135.
5. Iyer V.N, Joshi A.Y, Ryu J.H. Spontaneous Pneumomediastinum: Analysis of 62 Consecutive Adult Patients. *Mayo Clin Proc* 2009;84:417-421.
6. Belch J. Raynaud's phenomenon. *Cardiovasc Res* 1997;33:25-30.
7. Newcomb AE, Clarke CP. Spontaneous pneumomediastinum: a benign curiosity or a significant problem? *Chest* 2005;128:3298-302.
8. Koullias GJ, Korkolis DP, Wang XJ, Hammond GL. Current assessment and management of spontaneous pneumomediastinum: experience in 24 adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:852-855.
9. Olgun H, Türkyılmaz A, Aydın Y ve ark. Spontaneous pneumomediastinum in a child as a rare cause of chest pain. *Arch Turk Soc Cardiol* 2009;37:51-52.
10. Le Goff B, Chérin P, Cantagrel A, Gayraud M, Hachulla E, Laborde F, et al. Pneumomediastinum in interstitial lung disease associated with dermatomyositis and polymyositis. *Arthritis Rheum.* 2009;61:108-118.
11. Grader-Beck T, Wigley FM. Raynaud's phenomenon in mixed connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am* 2005;31:465-481.
12. Tong SQ, Shi XH, Su JM, Zhao Y, Zhang FC. Clinical analysis of pneumomediastinum complicated in polymyositis and dermatomyositis. *Zhounghua Yi Xue Za Zhi* 2006;86:624-627.
13. Kono H, Inokuma S, Nakayama H, Suzuki M. Pneumomediastinum in dermatomyositis: association with cutaneous vasculopathy. *Ann Rheum Dis* 2000;59:372-376.
14. Shimamoto K, Ozaki Y, Amuro H, Son Y, Ota-Imamura M, Tanijiri T, et al. Three cases of polymyositis/dermatomyositis complicated by pneumomediastinum. *Jpn J Clin Immunol* 2008;31:56-61.
15. Neves FS, Shinjo SK, Carvalho JF. Spontaneous pneumomediastinum and dermatomyositis may be a not so rare association. Report of a case and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2007;26:105-107.
16. Galluccio F, Matucci-Cerinic M. Two faces of the same coin: Raynaud phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* 2011;10:241-243.
17. Rosato E, Roumpedaki E, Pisarri S. Digital ischemic necrosis in a patient with systemic sclerosis: the role of laser Doppler perfusion imaging. *Vasa* 2009;38:390-393.
18. Al-Mufarrej F, Badar J, Gharagozloo F, Tempesta B, Strother E, Margolis M. Spontaneous pneumomediastinum: diagnostic and therapeutic interventions. *J Cardiothorac Surg* 2008;3:59-63.