

DEV BÜLLÖZ AMFİZEM VE GÜNCEL TEDAVİ SEÇENEKLERİ

Öner DİKENSÖY*
Akif ŞİRİKÇİ**
Bülent Tunçözgür***
Ayfer TOPÇU*
Metin BAYRAM**
Ayten FİLİZ*

ÖZET

Dev büllöz amfizem, tek yada iki taraflı olarak, akciğerin bir yarısının en az üçte birini kaplayan büllerle karakterize patolojiye verilen isimdir. Büllöz akciğer hastalıkları içinde nadir olarak görülen bir durumdur. Burada, her ikisi de solunum yetmezliği tablosunda hastanemiz acil servisine başvuran iki dev büllöz amfizem olgusu sunulmuş ve bugünkü tedavi seçeneklerinden bahsedilmiştir.

Anahtar kelimeler: Dev bül, Büllöz amfizem, VATS

SUMMARY

GIANT BULLOUS EMPHYSEMA AND CURRENT TREATMENT OPTIONS

Giant Bullous emphysema is defined as the bullae formation of lung tissue which is larger than one third of a hemithorax. It is relatively rare among other types of bullous lung diseases. Here, two cases of the giant bullous emphysema is presented and the current therapeutic options are discussed.

Key words: Giant bullae, bullous emphysema, VATS

- * Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana bilim Dalı, GAZİANTEP
** Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Ana bilim Dalı, GAZİANTEP
*** Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, GAZİANTEP

Yazışma Adresi:

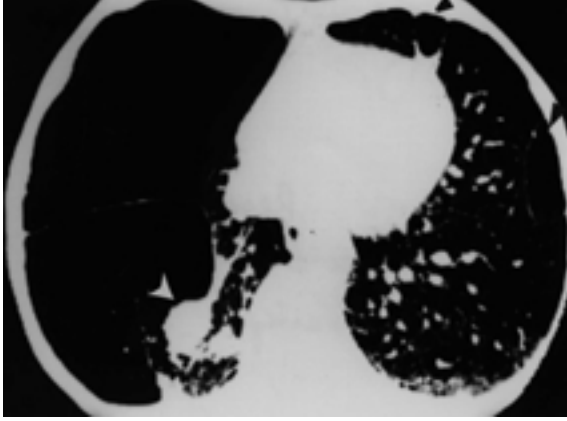
Dr. Öner Dikensoy, Gaziantep Üniversitesi, Tıp Fakültesi Göğüs Hast. Ana bilim Dalı, Gaziantep 27070
Tel: 342-33605400(276)
Fax: 342-336 5505
e-mail: dikensoy@yahoo.com

GİRİŞ

İlk olarak 1937 yılında, Burke ve arkadaşları 35 yaşında bir erkek hastada her iki hemitoraksın 2/3 ünü kaplayan büllöz amfizem olgusunu tarif ettikten sonra "vanishing lung syndrome" veya "giant bullous emphysema" diye tarif edilen olgular bildirilmeye başlanmıştır (1). Dev büllöz amfizem (DBA) bir hemitoraksın en az 1/3 ünü kaplayan bül olarak tanımlanmaktadır (2). DBA olguları genellikle genç ve sigara içen erkek hastalar olmakla beraber sigara içmeyen veya daha yaşlı hastalarda da görülebilmektedir. İlerleyici bir klinik gösterir. Hastaneye başvuru çoğu zaman solunum yetmezliği nedeniyle olmaktadır(3). Burada iki olgu nedeniyle pek sık görülmeyen bu durumdan ve tedavi seçeneklerinden bahsedilmiştir.

Olgu-1

48 yaşında erkek hasta, son 1 aydır gittikçe şiddetlenen istirahatde nefes darlığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan sorgulamasında 17 yıldır nefes darlığı olduğu ve 7 yıl öncesine kadar bir devlet dairesinde memur olarak çalışırken nefes darlığındaki artış nedeniyle işini bırakmak zorunda kaldığı öğrenildi. Şikayetlerinin özellikle kışın ilave olan öksürük ve balgamla birlikte arttığı öğrenildi. 30 yıldır 1 paket/gün ve halen sigara içmekteydi. Özgeçmişinde 12 yıl önce pnömotoraks nedeniyle tüp torakostomi yapılmış olması dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde ; dil dudak siyanoze idi, aynı zamanda hastanın kaşektik ve takipneik olduğu gözlemlendi. TA: 110/70 mm-Hg, nabız: 120/dk. ritmik, solunum sayısı: 30/dak. düzenli, ateş: 37 C idi. Solunum sisteminin muayenesinde; toraks ön-arka çapı artmış, solunum seslerinde özellikle üst zonlarda bilateral belirgin azalma vardı. Bilateral pretibial ödemi olan hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi. Kan sayımında; BK: 9500/mm³, Hb:19gr/dL, Hct: %55, Trombosit: 286000/mm³ idi. Kan biokimyasında anormal bir bulgu yoktu. EKG de, P pulmonale ve sağ dal bloğu bulguları vardı. Başvuru sırasındaki arter kan gazları; pH: 7.41, PO₂: 33.2 mm-Hg, PCO₂: 43.3 mm-Hg, HCO₃: 27.4 mmol/L, SO₂: %65 idi. P-A çekilen akciğer grafide, bilateral özellikle sağ üst zonda daha belirgin havalanma artışı (hiperklarite) vardı. Ancak pnömotoraks sınırı gözlenmedi. Bu bulgular ile büllöz amfizem ve solunum yetmezliği olarak değerlendirilen hasta kliniğe yatırıldı. Hemen çekilen toraks-BT ve YRBT' de sağ tarafta apikal bölgede çapı 20 cm den daha büyük, bir hemitoraksın yarısına yakınına kaplayan dev bir bül ve etrafında paraseptal ve sentrilobüler amfizem alanları ve karşı akciğerde subplevral bölgelerde büller gözlemlendi (Resim 1-A).

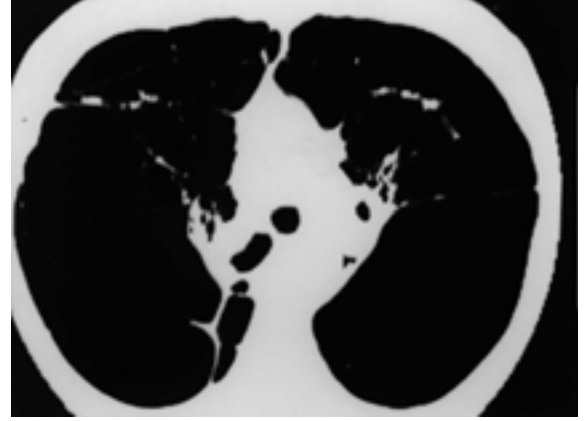


Resim 1a: Kalp seviyesinden geçen YRBT kesitinde, geri kalan akciğer dokusunda paraseptal amfizem alanları (siyah oklar), ve sağ posterior da dev bülün basısına bağlı gelişen kompresyon ateletazisi (beyaz ok).

Bu bulgularla idiopatik DBA olarak değerlendirilen hasta medikal tedavi ile takibe alındı. Antibiyotik, bronkodilatör ve sistemik prednizolon içeren tedaviyi takiben klinik düzelme görülen hasta cerrahi tedavi seçenekleri yönünden değerlendirildi. Ancak hastanın cerrahi tedaviyi kabul etmemesi üzerine evde oksijen tedavisi verilerek hastane çıkışı yapıldı.

Olgu-II

63 yaşında erkek hasta, 3 gündür nefes darlığında artış şikayeti ile başvurdu. Yapılan sorgulamasında; 7 yıldır eforla nefes darlığı olduğu öğrenildi. Özgeçmiş sorgulamasında, 1965 yılında akciğer tüberkülozu nedeniyle 10 yıl boyunca aralıklı olarak antitüberküloz tedavi kullandığı ve 7 yıl önce pnömotoraks nedeniyle tüp torakostomi yapıldığı öğrenilen hasta 40 yıl 1.5 paket/gün sigara içmişti ve 8 yıldır içmiyordu. Fizik muayenede; dil-dudak hafif siyanoze ve hasta takipneik görünümdeydi. TA: 140/100 mm-Hg, nabız; 92/dak. ritmik, ateş: 36C ve solunum sayısı: 28/dak. düzenli idi. Solunum sistemi muayenesinde; solunum sesleri bilateral azalmış, ekspiryum uzun ve sol bazalde ince raller vardı. Batın muayenesinde karaciğer mid-klavikuler hatta 4 cm ele gelmekteydi. Laboratuvar incelemelerinde; BK: 18900/mm³, Hb: 15.5 gr/dL, Hct: %50, Kan Üre: 20 mg/dL idi. Başvuru sırasındaki arter kan gazları: pH: 7.42, PO₂: 56 mm-Hg, PCO₂: 37 mm-Hg, HCO₃: 24 mEq/L ve SO₂: %89 idi. P-A akciğer grafide; bilateral orta ve üst zonlarda belirgin havalanma artışı olduğu görüldü. Sonrasında çekilen YRBT 'de; iki taraflı olarak bir hemitoraksın yarısını kaplayan dev büller ve apikal bölgelerde tüberküloz sekeli olarak değerlendirilen dansite artışları olduğu görüldü (Resim 1-B).



Resim 1b: Karina seviyesinden geçen YRBT kesitinde, her iki hemitoraksı tamamen dolduran dev büllerle karakterize paraseptal amfizem alanları.

Diğer parankim alanlarında ise hem paraseptal hemde sentrilobuler amfizem alanları olduğu görüldü. Muhtemel bir enfeksiyona bağlı akut alevlenme olarak değerlendirilen olgu yatırılarak oksijen, antibiyotik ve bronkodilatör tedavi verildi. Bu olgu, yapılan incelemeler sonunda ve cerrahi konsey kararı ile cerrahiye uygun bulunmadığı için tıbbi tedavi ile evine gönderildi.

TARTIŞMA

DBA sıklıkla bir veya her iki hemitoraksın en az 1/3 ünü kaplayan apikal yerleşimli büller ile karakterize bir patolojidir (2). DBA çeşitli araştırmacılar tarafından "vanishing lung syndrome", tip 1 büllöz amfizem veya primer büllöz hastalık olarak da tanımlanmıştır. DBA daha çok sigara içen genç erkek hastalarda görülürken sigara içmeyen ve daha yaşlı hastalarda da görüldüğü bildirilmiştir(2,4). Büller özellikle apikal bölgelerde görülmektedir. Çoğu vakada büller asimetric yerleşimlidir (3). Büllöz akciğer hastaları genellikle asemptomatikken DBA klinik olarak ilerleyici nefes darlığı ile karakterizedir (3,5). Hastaneye başvuru genellikle akut solunum yetmezliği nedeniyle olmaktadır. İleri derecede büyüyen bül etrafındaki akciğer alanlarına baskı yaparak bu tablonun oluşmasında etken olmaktadır. Bül yanında sıklıkla tabloya eşlik eden patoloji paraseptal amfizemdir. Bazı hastalarda sigara içenlerde görülen karakteristik amfizem tipi olan sentrilobüler amfizemde görülebilmektedir(2,3,5). Paraseptal amfizem alanlarının birleşerek dev büllerin oluşumuna yol açtığı düşünülmektedir(6). Burada sunulan ilk vakada büller asimetric karakterdeydi. İlginç olan hastanın halen sigara içmekte olmasıydı. Acil servise ilk başvurusu sırasında acil serviste görevli hekimlerce hasta

pnömotoraks olarak değerlendirilmişti. Ancak göğüs hastalıkları nöbetçi asistanı tarafından değerlendirildiğinde P-A akciğer grafide pnömotoraks hattı görülmemesi üzerine hastaya acil olarak çekilen ince kesit akciğer tomografisinde sağ tarafta o hemitoraksın yarısını kaplayan bül ve eşlik eden bilateral daha küçük boyutlarda çok sayıda büller ve paraseptal amfizem alanları görüldü. İkinci olguda da benzeri durum yaşandı. Bu olgunun diğerinden farkı daha yaşlı olması ve büllerin iki taraflı olarak hemitoraksın yarısına yakınına kaplıyor olması idi (Resim 1-B). Bir diğer fark bu hastanın şikayetlerinin iyi tedavi edilemeyen bir tüberküloz enfeksiyonunu takiben ortaya çıkması idi. Muhtemelen, tüberküloza bağlı apikal bölgelerde oluşan parankimal değişiklikler bu vakada mevcut tablonun oluşumuna katkıda bulunmuştu. Bizim bilgilerimize göre tüberküloz ile dev büllöz amfizem ilişkisi daha önce bildirilmemiş ancak bir olguda benzeri ilişki sarkoidoz la bildirilmiştir (7).

Her iki olguda pnömotoraks hikayesi verilmekteydi. Büllöz akciğer hastalıklarında pnömotoraks pek sık görülmezken dev büller oluştuğunda tekrarlayan pnömotorakslar görülebilir(5). Burada önemli olan pnömotoraks ile dev bülün ayırımını yapabilmektir. Çünkü bu hastalarda sıklıkla bül ile pnömotoraks karıştırılabilmekte ve yanlışlıkla bül içerisine dren takılması söz konusu olabilmektedir (8). Burada sunulan her iki olguda da sadece P-A akciğer grafi ile değerlendirildiklerinde bu yanılgıya düşülmüş ancak acil olarak çekilen ince kesit akciğer tomografisi ile pnömotorakstan ayırım yapılabilmıştır. Ancak CT görüntüsü ile de ayırım her zaman mümkün olmamaktadır. Bu hastaların toraks CT lerinde Waitches ve arkadaşlarınca tarif edilen çift duvar belirtisine (double-wall sign) dikkat etmek ayırımda faydalı olabilir (8). Bu araştırmacılar pnömotoraks olduğunda bül duvarının her iki tarafında da hava görüldüğünü belirtmiş ve bunu pnömooperitoneumdaki "çift duvar belirtisi" ne benzeterek aynı şekilde isimlendirmişlerdir. Burada sunulan her iki vakada da çift duvar belirtisi diğer bir deyişle pnömotoraks yoktu.

Bugün için bu tür hastalıkların tedavisindeki en uygun yaklaşım cerrahi olarak gözükmektedir. Bazı seri çalışmalarında iyi seçilmiş hastalarda oldukça başarılı sonuçlar alınabildiğinden bahsedilmiştir. Günümüzde DBA tedavisinde açık torakotomi veya video eşliğinde yapılan torakoskopi ile büllektomiler uygulanmaktadır. Snider 1950 yılından 1996 yılına kadar olan literatürü gözden geçirmiş ve DBA de cerrahi tedavi yapılan 22 retrospektif olgu serisinin sonuçlarını irdelemiştir (9). Buna göre, volüm azaltıcı pnömooplasti, bülün bir hemitoraksın 1/3 ünden fazlasını kaplayıp etrafındaki

akciğer dokusuna bası yaptığına dair bulgular olduğunda, FEV1 olması gereken değer %50 sinden daha az olduğunda ve bül non-büllöz akciğer içinde yerleşmiş olduğunda daha etkili olmaktadır. Bu çalışmadan çıkan bir diğer sonuç ise büllektomi sonrası akciğer fonksiyonlarındaki düşmenin sigarayı bırakmış olan hastalarda bırakmamış olanlara göre daha az olmasının saptanmış olmasıydı. DBA hastalarının solunum rezervlerinin iyi olmaması açık cerrahi sırasında veya sonrasında morbidite ve mortaliteyi arttırmaktadır. Bu nedenle son yıllarda çok daha az invaziv bir yöntem olan video eşliğinde torakoskopi (VATS) ile bül eksizyonu üzerinde durulmaktadır. Menconi ve arkadaşlarınca 29 DBA hastasında VATS ile büllektomi denenmiş ve 23 (%79) hastada başarı sağlanmıştır(10). Yazarlar bu çalışmada başarı sağlanamayan altı hastanın ikisinin peri-operatif dönemde kaybedildiğini, iki hastada işlem sırasında torakotomiye geçmek zorunda kaldıklarını ve iki hastada ise daha sonra devam eden hava kaçakları olması nedeniyle tekrar torakotomi yapmak gerektiğini bildirmişlerdir. Bu çalışmada üzerinde durulan bir diğer nokta ise bu yöntemin özellikle tüberküloz gibi ileri derecede doku yapışıklığına sebep olan vakalarda etkin olmadığıdır. Yeni yapılan bir çalışmada Venuta ve arkadaşları 25 DBA'li hastaya uyguladıkları VATS ile büllektomi sonuçlarını yayınladılar(11). Bu çalışmada hastalar solunum fonksiyonlarına göre 3 kategoriye ayrılmıştı. Ve sonuçta başarı oranı %100 olarak bildirilirken, VATS ile yapılan büllektominin özellikle FEV₁ olması gereken değer %35'inden yukarı olanlarda en iyi sonucu verdiği, ancak FEV₁ %35 'den daha düşük olanlarda da yaşam kalitesini arttırdığını öne sürdüler.

Sonuç olarak, DBA nadir görülmekle beraber önemli bir morbidite ve mortalite sebebidir. Bu hastalarda pnömotoraks olup olmadığının, büllerin lokalizasyonun ve diğer akciğer parankim alanlarının değerlendirilmesinde CT mutlaka gereklidir. Günümüzde gelişmiş ülkelerde güvenle uygulanmakta olan VATS ile büllektomi bugün için bu tür hastaların yaşam kalitesini artıracak en etkili seçenektir.

KAYNAKLAR

1. Burke RM. Vanishing lung: A case report of bullous emphysema. *Radiology* 1937;28:367.
2. Roberts L, Putamen CE, Chen JTT, ve ark. Vanishing lung syndrome: upper lobe bullous pneumopathy. *Rev Interam Radiol* 1987; 12:249-255.
3. Stern EJ, Webb WR, Weinacker A. ve ark. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing

- lung syndrome): Imaging findings in nine patients. *AJR* 1994; 162:279-282.
4. Laros CD, Gelissen HJ, Bergstein PG ve ark. Bullectomy for giant bullae in emphysema. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91:63-70.
 5. Fraser R S, Müller N L, Colman N, Pare P D. *Diagnosis of diseases of the chest*, 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1999:2240.
 6. Snider G, Kleinerman J, Thurlbeck W ve ark. The definition of emphysema. *Am Rev Respir Dis* 1985; 132:182-185.
 7. Miller A. The vanishing lung syndrome associated with pulmonary sarcoidosis. 1981;75:209-214.
 8. Waitches GM, Stern EJ, Dubinsky TJ. Usefulness of the double-wall sign in detecting pneumothorax in patients with giant bullous emphysema. *Am J Roentgenol* 2000; 174:1765-1768.
 9. Snider GL. Reduction pneumoplasty for giant bullous emphysema. Implications for surgical treatment of nonbullous emphysema. *Chest* 1996;109:540-548.
 10. Menconi GF, Melfi FM, Mussi A ve ark. Treatment by VATS of giant bullous emphysema:results. *Eur J Cardiothorac* 1998;13:66-70.
 11. Venuta F, Rendina EA, Della Rocca G. Video-assisted thoracoscopic treatment of giant bullae associated with emphysema. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:753-756