

Pnömoniye taklit eden bronşiyolitisi obliterans organize pnömoni

Emine AKSOY (*), Gülbanu HORZUM (*), Nil TOKER (*)

SUMMARY

A patient with BOOP resembling pneumonia

Bronchiolitis obliterans-organizing pneumonia (BOOP) is a clinicopathological syndrome, consisting of respiratory and systemic symptoms, patchy consolidation on chest radiography and computed tomography, restrictive defect on pulmonary function testing, and the presence of buds of granulation tissue within the distal airways and alveolar spaces.

In this report a patient with BOOP resembling pneumonia is presented.

Key words: *Pneumonia, bronchiolitis obliterans-organizing pneumonia*

Anahtar kelimeler: *Pnömoni, bronşiyolitisi obliterans organize pnömoni*

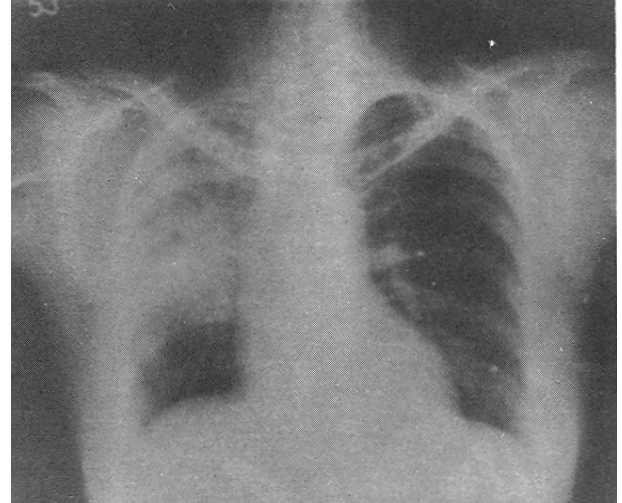
Bronşiyolitisi obliterans organize pnömoni (BOOP), kortikosteroidlere iyi yanıtla karakterize klinikopatolojik bir sendromdur. İlk kez 1983'de Davison tarafından tanımlanmıştır (1). Gerçek sıklığı ve prevalansı bilinmemektedir, bir raporda prevalansı 100.000 baş vuruda 6-7 olarak bildirilmiştir (2). Çoğu olguda herhangi bir nedene bağlanamayan idyopatik BOOP (kriptojenik organize pnömoni-COP) söz konusudur. Ancak, bazı hastalarda ilaç toksisitesi, infeksiyonlar, kollajen vasküler hastalıklar, habasetler, radyoterapi vb nedenler saptanabilir (3). BOOP, değişik klinik ve radyolojik bulgularla karşımıza çıkabilir. Bu sunumda da pnömoniye taklit eden bir idyopatik BOOP olgusu sunulmuştur.

OLGU

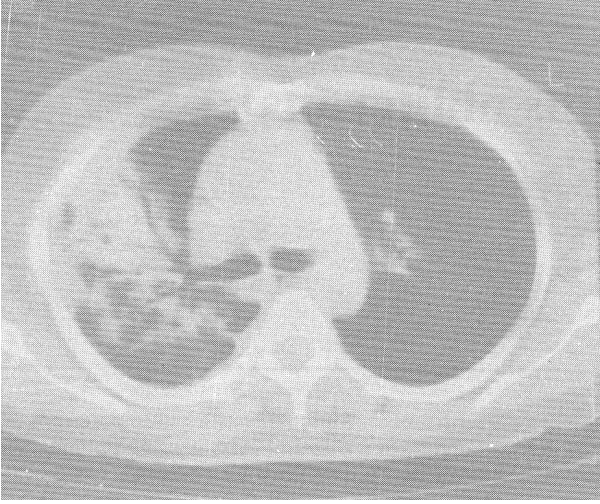
Hasta 47 yaşında, Tekirdağ'da yaşayan ev hanımı. Yaklaşık 20 gün önce ani başlayan üşüme, titreme, ateş, nefes darlığı, kuru öksürük ve sağ tarafında nefes almakla batıcı karakterde göğüs ağrısı yakınması ile kliniğimize yatırıldı. Yirmi gün te-

litromisin ve klaritromisin kullanan hasta yakınmalarının ve akciğer grafisi bulgularının düzelmemesi üzerine pnömoni ve akciğer tüberkülozu ön tanıları ile sevk edilmişti. Öz geçmişinde ve soy geçmişinde bir özellik saptanmadı. Sigara, alkol ve herhangi bir ilaç kullanımı öyküsü yoktu. Fizik muayenede; TA 140/80 mmHg, nabız 106/dk ritmik, solunum sayısı 16/dk, ateş 36.4°C ve SaO₂ % 98 (oda havasında) idi. Göğüs muayenesinde, sağ akciğer alt alanda tek tük inspiyum sonu ince raller duyuldu, diğer sistem muayeneleri normaldi. Eritrosit sedimentasyon hızı 100 mm/saat idi. Hemogramda lökosit 6000, Hb 10.3, Hct 31.5, MC: 84.7 ve trombosit 480.000 olarak ölçüldü. Rutin biyokimya tetkiklerinde ve tam idrar tahlilinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastadan alınan 5 balgam örneği yaymasında aside dirençli basil (ARB) görülmedi. Balgam Gram boyamasında Gram (+) ve (-) koklar ve diplokoklar görüldü, kültürde üreme olmadı. Tüberkülin cilt testi 20 mm olarak ölçüldü.

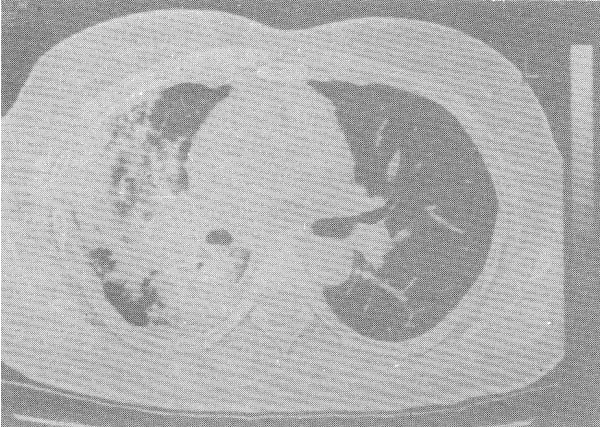
Posteroanterior (P-A) akciğer grafisinde sağ akciğer üst ve orta alanda içerisinde hava bronkogramı izlenen konsolidasyon görüldü (Resim 1). Bilgisayarlı göğüs tomografisi (BT) ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide (YRBT), sağ akciğer parankiminde üst ve orta alanda hiler bölgeye, apekse ve alt lop superior segmente uzanım gösteren, yer yer hava bron-



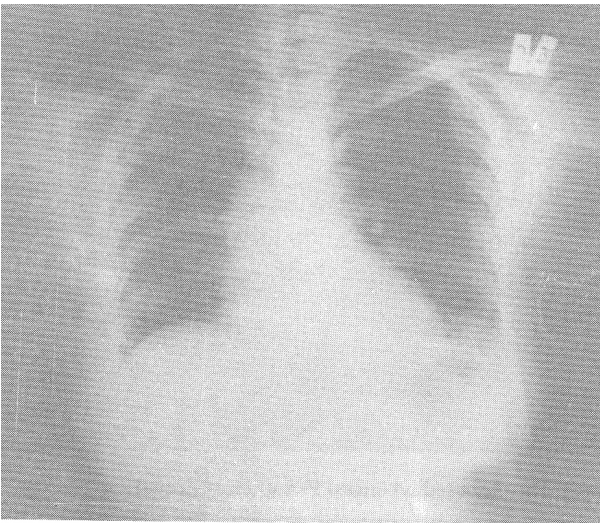
Resim 1. Hastanın tedavi öncesi P-A akciğer grafisi.



Resim 2. Hastanın tedavi öncesi bilgisayarlı göğüs tomografisi parankim kesiti.



Resim 3. Hastanın tedavi öncesi yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisi.



Resim 4. Hastanın tedavinin 1. ayında çekilen P-A akciğer grafisi.



Resim 5. Hastanın tedavinin 6. ayında çekilen yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisi..

kogramları içeren düzensiz konturlu geniş infiltrasyon alanı izlendi. Hilere ve mediastinal patolojik boyutta lenf bezi saptanmadı (Resim 2, 3).

Akciğer fonksiyon testlerinde; FVC 2.04 L (% 61 beklenen), FEV1 2.03 L (% 73.3 beklenen) ve FEV1/FVC % 121.7 olarak ölçüldü ve orta derecede restriktif patern saptandı. CO difüzyon testi (DLCO) 10.3 ml/mmHg/dk (% 44 beklenen) idi.

Hastaya, balgam yaymalarında ARB (-) olması, klinik ve radyolojik bulgularının pnömoni ile uyumlu olması nedeniyle ampicilin-sulbaktam 4x1 gr başlandı. Ancak, tedavinin 7. gününde klinik ve radyolojik düzelme görülmedi. Antibiyotik tedavisi ile yanıt alınamayan hastada pnömoni dışı nedenlerin olabileceği düşünüldü. Hastanın restriktif tipte bir fonksiyon bozukluğunun olması ve DLCO'nun düşük olması nedeniyle interstisyel bir akciğer hastalığı ve radyolojik bulgular göz önüne alındığında ön planda BOOP olabileceği düşünüldü. Beş balgam yayması negatif olmakla birlikte PPD'nin 20 mm olması nedeniyle tüberkülozda ayırıcı tanıda yer almaktaydı. Sigara içmemiş bir kadın hasta olması nedeniyle akciğer kanseri ön planda düşünülmedi, ancak yine de bronkoalveoler karsinom ayırıcı tanıda yer almaktaydı. Bu ön tanılarla hastaya fiberoptik bronkoskopi, bronş lavajı ve transbronşiyal biyopsi planlandı. Bronkoskopide bilateral sekret dışında endobronşiyal lezyon saptanmadı, bronş lavajı ve sağ üst lob posterior segmentten transbronşiyal biyopsi yapıldı. Lavajda ARB (-) bulundu. Biyopside ise, alveol ve alveoler duktuslarda gevşek fibroblastik proliferasyon görüldü ve bu bulgular BOOP ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Hastanın anamnezi, klinik ve laboratuvar bulguları değerlendirildiğinde BOOP nedeni olabilecek bir neden saptanmadı. 25/12/2003 tarihinde hastaya idiyopatik BOOP tanısı ile 0.75 mg/kg/gün prednisolon eş değerinde deflazokort ile tedavi başlandı. Tedavinin 1. ayında belirgin radyolojik düzelme görüldü (Resim 4) ve DLCO 17.0 ml/mmHg/dk (% 72 beklenen) olarak ölçüldü. Birinci ay sonunda kortikosteroid dozu 0.50 mg/kg/gün'e düşüldü. Daha sonra tedaviye 4 hafta 0.50 mg/kg/gün, 4 hafta 20 mg/gün, 6 hafta 10 mg/gün ve 6 hafta 5 mg/gün olarak devam edildi. Altıncı ay sonunda radyolojik düzeldi (Resim 5), DLCO 16.6 ml/mmHg/dk (% 71) FVC 2.86 L (% 121 beklenen) olarak ölçüldü ve tedavi kesildi. Hasta tedavi kesildikten sonra 3. ve 6. aylarda tekrar değerlendirildi, rad-

yolojik ve fonksiyonel kötüleşme görülmedi. Halen kontrolleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

BOOP; özgül olmayan inflamatuvar bir patolojik paterndir. Bu patolojik paternde bronşiyoller, alveoler kanallar ve alveollerin lümenlerinde fibroblastlar içeren gevşek bağ dokusu matriksinden oluşmuş granülasyon dokusu tomurcukları (Mason cisimcikleri) uzanır. Belirgin interstisyel fibrozis veya hasarlanma yoktur (1,4). Bu patolojik özellikleri ile COP diffuz interstisyel akciğer hastalıkları içerisinde yer alır (5).

Hastalığın kadın ve erkeklerdeki prevalansı açısından fark yoktur, 20-80 yaşları arasında görülebildiği belirtilmiştir, ancak en sık 40-60 yaş arasında karşımıza çıkar. Genellikle grip benzeri semptomlarla başlar, % 50 hastada ateş ve öksürük mevcuttur. Bir çok hastada nefes darlığı yakınması vardır, ayrıca iştahsızlık, halsizlik, kilo kaybı gibi semptomlar da görülmektedir. Genellikle semptomlar başladıktan 6 hafta sonra tanı konulmaktadır. Daha nadir olarak hayatı tehdit edici ciddi bir hastalık tablosu söz konusu olabilir (1). 78 olguyu içeren bir seride en sık görülen semptomlar ateş (% 63), nefes darlığı (% 58) ve kuru öksürük (% 53) olarak bildirilmiştir (3). Fizik muayene tamamen normal olabileceği gibi inspiryum sonu raller bir çok hastada saptanmaktadır (1,3). Bunun dışında, % 26 oranında wheezing olabileceği de bildirilmiştir. Çomak parmak ise beklenen bir bulgu değildir (3).

En sık tespit edilen radyolojik bulgular hastaların yaklaşık 2/3'ünde görülen, bilateral periferik yerleşimli multipl yamalı alveoler infiltrasyonlardır. İnfiltrasyonlar sıklıkla hava bronkogramı içerir ve gezici olabilir. Hastalığın seyri sırasında ve özellikle nükslerde ilk hastalığın yerleşim yerinden farklı bir lokalizasyonda lezyonlar izlenebilir. Daha az sıklıkla tümöre benzeyen soliter nodül veya nodüller, yoğun konsolidasyon alanları, kavite, retiküler infiltrasyon ve buzlu cam alanları da görülebilir. Plevral efüzyon ise nadir bir bulgudur (1,3,4). BOOP olgularının çoğunun geç düzelen pnömoni nedeni araştırılırken tanındığı bildirilmektedir (1).

Bazı araştırmacılar tanı için torakoskopik biyopsinin gerekli olduğunu düşünürken, diğerleri transbronşiyal biyopsinin yeterli olduğunu bildirmektedir (1). Bir seride,

tanının hastaların % 74'ünde transbronşiyal biyopsi ile % 23'ünde ise cerrahi biyopsi (torakotomi veya VATS) ile konulduğu bildirilmiştir (3). Bir diğer seride ise, bu yöntemlerle tanı oranı sırasıyla % 31 ve % 63 olarak bildirilmiştir (6).

Hastaların çoğunda idiyopatik BOOP söz konusudur. Ayrıca, bağ dokusu hastalıkları, çeşitli immün yetersizlik sendromları, HIV enfeksiyonu, viral hepatitler, bakteriyel enfeksiyonlar, kemik iliği ve akciğer transplantasyonu, ilaç ve radyasyon toksisitesi, akciğer kanseri, ülseratif kolit, boya aerosollerine maruziyet vb. faktörler de BOOP gelişimine neden olabilmektedir. İdiyopatik ve ikincil BOOP'u histopatolojik olarak ayırt etmek mümkün değildir (1,3,4). İkincil BOOP'de özellikle bağ dokusu hastalıklarıyla birlikte olan formda prognoz daha kötü olduğu bildirilmektedir. İkincil formda 5 yıllık sağ kalım oranı bir seride % 44 olarak bildirilmiştir (1). COP'de prognoz genellikle iyidir, kortikosteroidlere hızlı yanıt alınır. Bir seride mortalite oranı % 4 olarak bildirilmiştir (3). Tedavide ilk seçenek kortikosteroidlerdir. Ancak doz ve tedavi süresi konusunda tam bir görüş birliği yoktur. Tedaviye yanıt alınan olgularda % 9-58 gibi değişen oranlarda nüks bildirilmektedir. Ancak, nüksler prognozu olumsuz yönde etkilemez. Tedaviye geç başlanan hastalarda nüks riskinin daha yüksek olabileceği düşünülmektedir. Nüksler tedavi sırasında steroid dozu azaltılırken veya tedavi kesildikten sonra ortaya çıkabilir (1,3,6).

Sonuç olarak, BOOP klinik ve radyolojik bulgularıyla pnömoniye benzeyen ve kortikosteroidlere iyi yanıt veren bir hastalıktır. Özellikle geç düzelen pnömonilerde ayırıcı tanıda ön planda düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Wells AU: Cryptogenic organizing pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med* 22(4):449-457, 2001.
2. Alsaly K, Muller N, Ostrow D, et al: Cryptogenic organizing pneumonia: A report of 25 cases and a review of the literature. *Medicine* 74:201-211, 1995.
3. Cazzato S, Falcone F, Poletti V, et al: Bronchiolitis obliterans-organizing pneumonia: an Italian experience. *Respiratory Medicine* 94(7):360-365, 2000.
4. Cordier JF: Organizing Pneumonia. *Torax* 55:318-328, 2000.
5. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Crit Care Med* 165:277-304, 2002.
6. Lazor R, Vandevenne A, Pelletier A, et al: Cryptogenic organizing pneumonia. Characteristics of relapses in a series of 48 patients. *Am J Respir Crit Care Med* 162:571-577, 2000.