

Difüz pulmoner lenfanjiyomatozisin görüntüleme bulguları

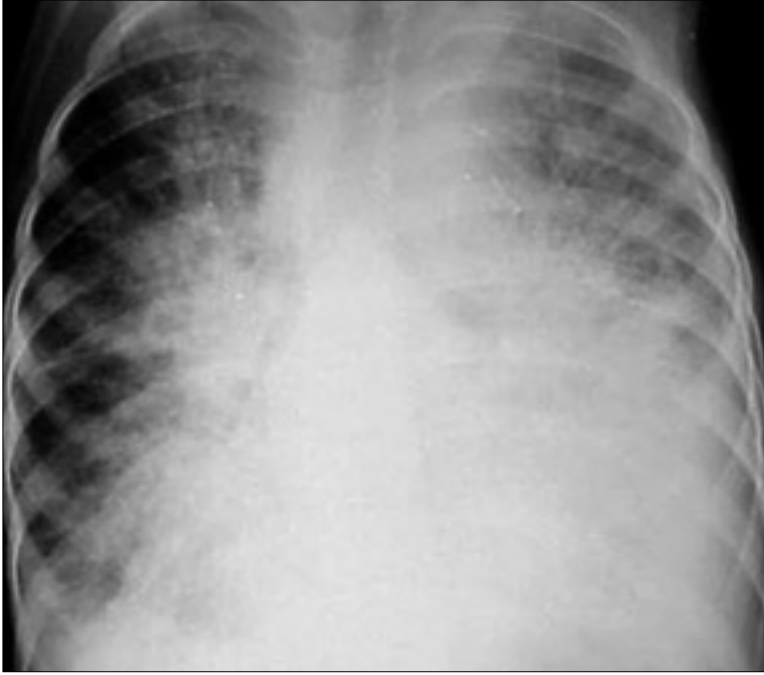
Ensar Yekeler, Memduh Dursun, Abdurrahman Yıldırım, Mehtap Tunacı

Istanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Radyoloji (E.Y. ✉, M.D., M.T.) ve Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları (A.Y.) Anabilim Dalları, İstanbul, Türkiye

Difüz pulmoner lenfanjiyomatozis (DPL), nadir bir lenfatik sistem bozukluğu olup mediastinumdan plevraya kadar tüm lenfatik sistemi tutar. Patolojik olarak selim olmakla birlikte progresif seyirli ve ölümcül bir hastalıktır. Histolojik olarak, tutulan lenfatiklerde kompleks görünüm, çap ve sayı artışı izlenmektedir (1). Genellikle, çocukluk ve genç erişkin döneminde görülür. DPL'yi; lenfanjiyom, lenfanjiyomyomatozis, lenfanjiyektazi gibi diğer lenfatik hastalıklardan histolojik olarak ayırmak zordur (1). Bununla birlikte, bu lenfatik hastalıklar, tanıya yardımcı olacak bazı görüntüleme özelliklerine sahiptir. DPL'de; difüz mediastinal yumuşak doku infiltrasyonu, pulmoner interstisyel parankimal infiltrasyonlar ve plevral efüzyon görülür. DPL'deki bu difüz parankimal tutulum, en iyi yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide (YRBT) saptanır. Literatürde, YRBT ile interstisyel tutulumun gösterildiği az sayıda olgu örnekleri mevcuttur. Olgumuzda, bu nadir hastalığın masif bir formunun BT, YRBT ve ultrasonografi (US) bulguları sunulmaktadır.

Olgu bildirisi

Sekiz yaşında kız hasta, son iki aydır artan non-produktif öksürük, hemoptizi ve nefes darlığı şikayetleri ile başvurdu. Laboratuvar incelemesinde saptanan anormal bulgular; lenfositoz (%58), hemoglobin düzeyinde düşme (9.5 g/dL) ve düşük hematokrit düzeyi (%30.9) idi. PA akciğer grafisinde; mediastende genişleme, plevraya kadar uzanan ve solda daha belirgin olan bilateral hiler ve parahiler infiltrasyonlar ve plevral efüzyon izlendi (Figür 1). Kontrastlı toraks BT incelemede; mediastinumda, damarlarda deplasmana neden olmayan difüz yumuşak doku infiltrasyonu saptandı (Figür 2a). Akciğer parankiminde, bilateral peribronkovasküler ve interlobüler septal kalınlaşmalar, buzlu cam infiltrasyonları ve multifokal havalanma hapsi alanları izlendi (Figür 2b). YRBT incelemede, özellikle üst loblarda, sekonder pulmoner lobüllerin anatomisini ortaya koyar tarzda düzgün interlobüler septal kalınlaşmalar izlendi (Figür 2c). Kontrol kan değerlerinde trombositopeni saptanması üzerine trombosit replasmanı yapıldı ve sonrasında mediastinal yumuşak doku infiltrasyonuna ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) uygulandı. Biyopsi sonucu, yeterli olmamakla birlikte, yavaş seyirli hematolojik tümör tanısı ile uyumlu idi. Fakat, kemik iliği aspirasyon biyopsisi hematolojik malignite açısından negatif ge



Figür 1. PA akciğer grafisinde; mediastende genişleme, solda daha belirgin olmak üzere bilateral hiluslardan akciğer periferine kadar uzanan peribronkovasküler infiltrasyonlar ve plevral efüzyon görülüyor. Ayrıca, infiltrasyonlar nedeni ile kalp ve her iki diyafram konturu izlenemiyor.

İdi. İİAB sonucunun kesin tanı vermemesi üzerine torakotomi ile akciğerdeki infiltrasyonlardan biyopsi alındı. Patoloji sonucu DPL ile uyumlu bulundu. Sekiz ay süren kortikosteroid ve interferon tedavisine rağmen hastanın nefes darlığı ve hemoptizi atakları sıklaştı. Kontrol BT incelemede infiltrasyonların arttığı gözleendi. 12 mHz'lik yüzeyel prob ile yapılan seri toraks ultrasonografi incelemelerinde; paryetal ve viseral plevrada giderek artan difüz kalınlaşma ve periferik parankimal infiltrasyonlarda artış izlendi (Figür 3). Hastanın şikayetlerinin giderek artması üzerine 2 haftalık radyoterapi uygulandı, fakat hastanın solunum zorluğu giderek arttı ve hasta kaybedildi.

Tartışma

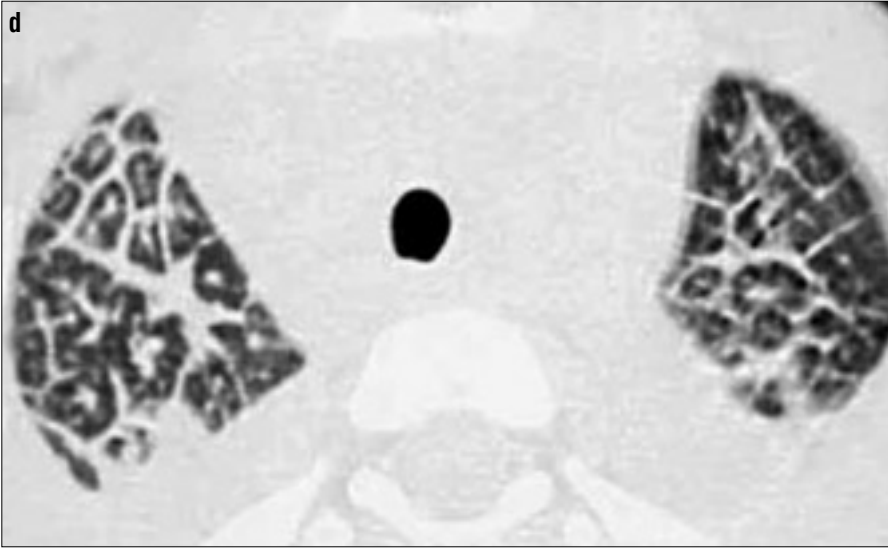
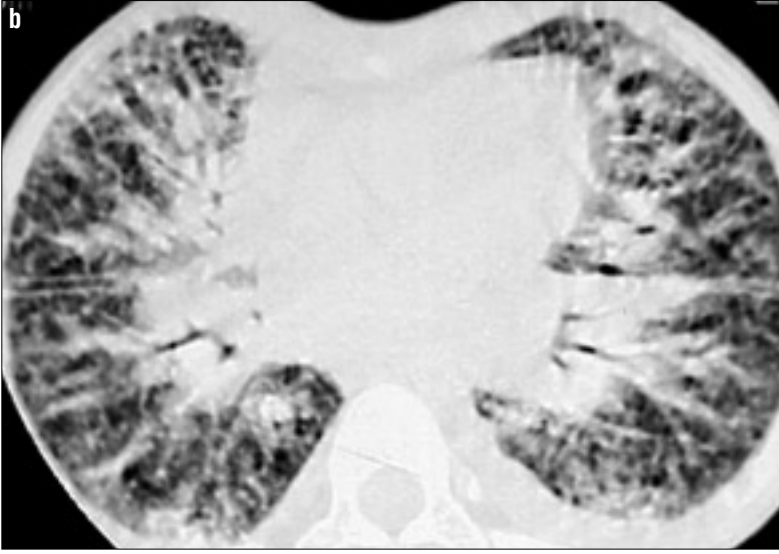
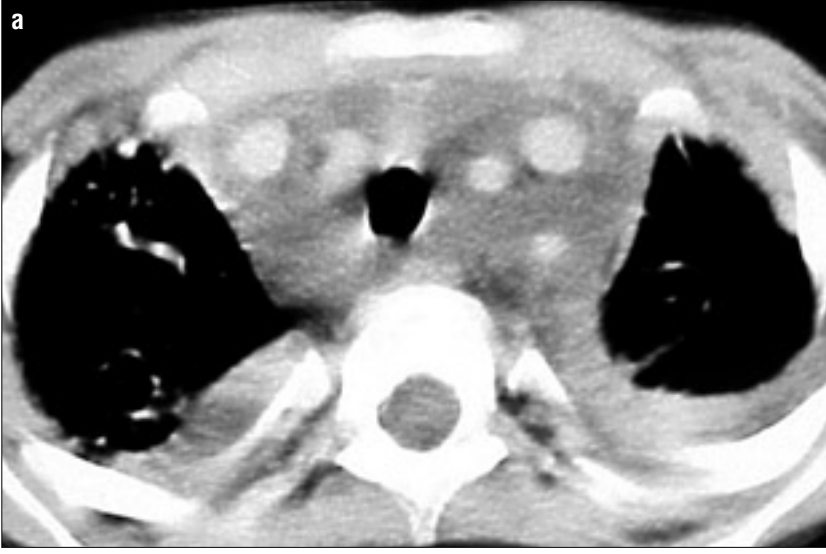
Akciğerin primer lenfatik bozuklukları nadirdir, ayrıca tanı ve klasifikasyonu zordur. Bu lenfatik bozukluklarla ilgili en azından 4 kategori tanımlanmıştır: Lenfanjiyom, lenfanjiyomiyomatozis, lenfanjiyektazi ve lenfanjiyomatozis. Patolojik olarak bu lenfatik bozukluklar, tanıda zorluğa yol açan bazı ortak özelliklere sahiptir (1). Lenfanjiyomlar; normal lenfatik sistem ile bağlantısı olmayan lokalize lenfatik malformasyonlardır (2). Bu

lenfatik malformasyonların içerisinde sıvı birikebilir ve kistik görünüm oluşabilir. Bu aşamada kistik higroma olarak adlandırılır ve radyolojik olarak diğer lenfatik bozukluklardan ayrılması kolaydır. Lenfanjiyomiyomatozis; sıklıkla doğurgan yaştaki kadınlarda görülür, interstisyel lenfatiklerin proliferasyonu ile karakterizedir ve hastalığın ileri döneminde akciğer parankiminde hava dolu kistler gelişir (3). Lenfanjiyektazi ve lenfanjiyomatozisin ortak özellikleri; her ikisinin de bebeklerde ve çocuklarda görülmesi, şilöz efüzyon ve solunum zorluğu ile belirmesi, solunum fonksiyon testlerinde restriktif patern göstermesidir. Lenfanjiyektazide, yeni lenfatik kanallar oluşmaksızın sadece mevcut kanalların dilatasyonu, lenfanjiyomatoziste ise, yeni lenfatik kanalların oluşumu ve bu kanallarda dilatasyon izlenmektedir (4,5). Bununla birlikte, bu hastalıkların tipik görüntüleme özellikleri, tanı koymada oldukça yardımcıdır.

DPL'de tanıya götüren radyolojik bulgular; mediastinal difüz yumuşak doku infiltrasyonu, interlobüler septal kalınlaşmalar, plevral efüzyon ve kalınlaşmadır. Swensen SJ ve arkadaşları (6), YRBT incelemenin kullanıldığı 8 hastayı içeren bir çalışmada, tüm hastalarda düzgün peribronkovasküler

ve interstisyel kalınlaşma saptanmıştır. Higgins JNP ve arkadaşları (7) tarafından bildirilen 2 olguda düzgün interlobüler septal kalınlaşmanın yanı sıra nodüler tarzda kalınlaşmalar da izlenmiştir. Olgumuzda, düzgün konturlu interlobüler septal kalınlaşmalar her iki akciğerde belirgin olarak izlenmekteydi ve özellikle üst loblarda, interlobuler septal kalınlaşmaların daha belirgin olması nedeni ile, poligonol tarzda sekonder pulmoner lobül anatomisini ortaya koymakta idi (Figür 2c).

Literatürde bildirilen olgularda, mediastinal yumuşak doku infiltrasyonlarının, komşu vasküler yapılara kitle etkisi yapıp yapmadığı konusunda net bir ifade mevcut değildir (6,8). Swensen SJ ve arkadaşlarının yapmış olduğu prospektif çalışmada (6), sekiz DPL tanılı hastanın BT bulguları irdelenmiş ve olguların hepsinde difüz mediastinal infiltrasyon saptanmıştır. Lynch ve ark. (8), bildirdikleri 2 DPL olgusundan birinde mediastinal yumuşak doku kitlesi gözlemiştir. Bu iki çalışmada da saptanan mediastinal yumuşak doku infiltrasyonlarının vasküler yapılara kitle etkisi yapıp yapmadığı konusunda herhangi bir vurgulama yapılmamıştır. Olgumuzda görülen difüz mediastinal infiltrasyonların kitle etkisinin olmaması bu



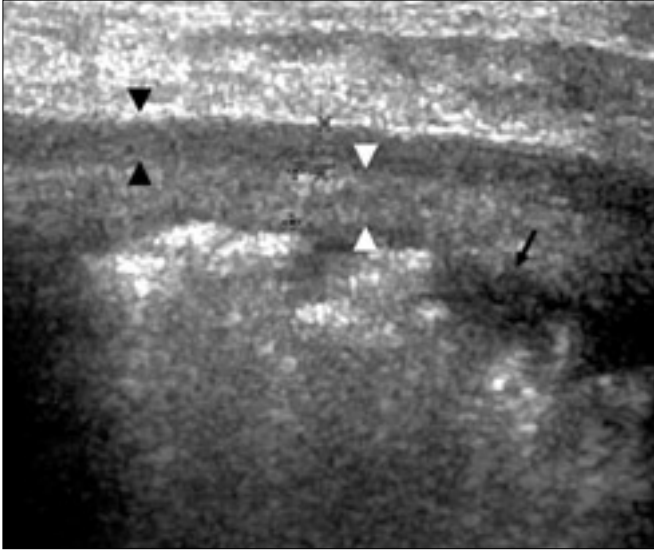
Figür 2. Kontrastlı toraks BT incelemede; vasküler yapılar da kompresyona neden olmayan mediastinal yumuşak doku infiltrasyonu (a), bilateral belirgin peribronkovasküler interstisyel infiltrasyonlar, buzlu cam opasiteleri ve multifokal hava hapsi alanları (b) görülüyor. YRBT incelemede (c), bilateral üst loblarda sekonder pulmoner lobüllerin poligonal anatomisinin görülmesini sağlayan düzgün interlobüler septal kalınlaşmalar izleniyor.

hastalığın; lösemi, lenfoma, sarkoidoz ve kollajenoz gibi diğer lenfadenopati ile giden hastalıklardan ayırt edilmesinde önemlidir.

Plevral kalınlaşma, DPL'nin temel bulgularından biridir (6). Bununla birlikte, literatür bilgilerimize göre, plevral yapraklardaki kalınlaşmaların natüri hakkında detaylı bilgi mevcut değildir. Olgumuzda yüksek rezolüsyonlu US inceleme ile, viseral ve paryetal plevral yapraklarda hemen hemen eşit miktarda olan kalınlaşmalar izlenmiştir. US ile ayrıca plevral kalınlaşma ile periferik parankimal infiltrasyon ayrımı da net olarak yapılabilmektedir. DPL'de görülen plevral efüzyonun şilöz karakterde olması karakteristik bir bulgu olmayıp olgumuzda görüldüğü gibi serohemorajik sıvıya da rastlanmaktadır (6). Literatürde, şilotoraksa neden olan mekanizma olarak; viseral ve paryetal plevraları tutan dilate lenfatik kanalların, plevral boşluğa lenfatik sıvı sızmasına neden olduğunun üzerinde durulmuştur (9,10). Ayrıca mediastinal yumuşak doku infiltrasyonunun da lenfatik obstrüksiyona, sonuç olarak şilotoraksa neden olabileceği bildirilmiştir (9-11). Buna karşın, Aviv ve arkadaşlarının çalışmasında (12), 6 DPL olgusunun tümünde şilöz plevral efüzyon izlenmekle birlikte sadece bir olguda mediastinal kitle saptanması, DPL'de görülen şilotoraksın patogenezinin kesin olarak ortaya konması için daha çok sayıda olgu serisine ihtiyaç olduğunu göstermektedir.

DPL, klinik ve radyolojik olarak sistemik lenfanjiyomatozisten farklı bir antitedir. Sistemik lenfanjiyomatozisin bir bulgusu olarak saptanan akciğer lezyonları, radyolojik olarak DPL lezyonlarından farklıdır. Laverdiere ve arkadaşları (13), sistemik lenfanjiyomatoziste, her iki akciğerde lineer dansite artışlarına eşlik eden kistik lezyonlar saptamıştır. Başka bir bildiriye, difüz sistemik lenfanjiyomatozisli bir olguda pulmoner parankimal infiltrasyonlar olmaksızın masif şilotoraks bildirilmiştir (14).

Sonuç olarak, difüz pulmoner lenfanjiyomatozis, genellikle difüz olarak ortaya çıkan interlobüler septal ka-



Figür 3. 12 mHz'lik yüzeysel prob ile yapılan toraks US incelemesinde; paryetal (*siyah ok başları*) ve viseral plevrada (*beyaz ok başları*) belirgin difüz kalınlaşma ve komşuluğunda periferik parankimal infiltrasyonlar (*siyah ok*) görülüyor.

DIFFUSE PULMONARY LYMPHANGIOMATOSIS: IMAGING FINDINGS

Diffuse pulmonary lymphangiomatosis is a rare pulmonary disorder affecting the lymphatic channels from the mediastinum to the pleura. The disease usually occurs in children and young adults and frequently ends with death due to progressive course. Imaging findings of the disease are based on lymphatic involvement which appear as mediastinal soft tissue infiltration and thickening of pulmonary peribroncovascular bundles and interlobular septae. In this report, spiral and high-resolution computed tomography, and ultrasonography findings of severe form of this rare disease are presented. Furthermore, some lymphatic disorders, which are called with similar name but different appearances on imaging, are discussed.

Key words: • lung • lymphangioma • tomography, X-ray computed • ultrasonography

Diagn Interv Radiol 2005; 11:31-34

Kaynaklar

1. Tazelaar HD, Kerr D, Yousem SA, Saldana MJ, Langston C, Colby TV. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis. Human Pathol 1993; 24:1313-1322.
2. Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC III, et al: Intrathoracic lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986; 61:882-892.
3. Taylor JR, Ryu J, Colby TV, et al: Lymphangioliomyomatosis: clinical course in 32 patients. N Eng J Med 1990; 323:1254-1260.
4. France NE, Brown JK: Congenital pulmonary lymphangiectasis: report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. Arch Dis Child 1971; 46:528-532.
5. Ramani P, Shah A: Lymphangiomatosis: histologic and immunohistochemical analysis of four cases. Am J Surg Pathol 1993; 17:329-335.
6. Swensen SJ, Hartman, TE, Mayo JR, Colby TV, Tazelaar HD, and Müller ND. Diffuse pulmonary lymphangiomatosis: CT findings. J Comput Assist Tomogr 1995; 19: 348-352.
7. Higgins JNP, Shah AR, Dicks-Mireaux CFM, Conry BG. Case report: computed tomography of generalized lymphangiomatosis and chylothorax. Br J Radiol 1993; 66:1189-1192.
8. Lynch DA, Hay T, Newell JD Jr, Divgi VD, Fan LL. Pediatric diffuse lung disease: diagnosis and classification using high-resolution CT. AJR Am J Roentgenol 1999; 173:713-718.
9. Berberich R, Bernstein ID, Ochs HD, Schaller RT. Lymphangiomatosis with chylothorax. J Pediatr 1975; 87:941-943.
10. Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC III, Gloviczki PM, Divertie MB. Intrathoracic lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986; 61:882-892.
11. Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, Turetschek K, Hormann M, Horcher E, Bankier AA. CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. AJR Am J Roentgenol 2000; 174:827-832.
12. Aviv R, McHugh K. Mechanisms of chyloous effusion in lymphangiomatosis. AJR Am J Roentgenol 2000; 175:1191.
13. Laverdiere C, David M, Dubois J, Russo P, Hershon L, Lapierre JG. Improvement of disseminated lymphangiomatosis with recombinant interferon therapy. Pediatric Pulmonology 2000; 29:321-324.
14. Konez O, Pranav KV, Goyal M. Disseminated lymphangiomatosis presenting with massive chylothorax. Pediatr Radiol 2000; 30:35-37.

lınlaşmalar, plevral efüzyon ve vasküler yapılarda kitle etkisine yol açmayan mediastinal yumuşak doku infiltrasyonu gibi BT ve YRBT bulguları ile, akciğerin lenfatik sistemini tutan hastalıkların ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken nadir bir lenfatik sistem bozukluğudur.