

## Spontan pnömotoraksla gelen Langerhans hücreli histiositoz: Bir vaka takdimi

Tamer Güneş<sup>1</sup>, Ferunda Demir<sup>2</sup>, Türkan Patıroğlu<sup>3</sup>, M. Adnan Öztürk<sup>3</sup>,  
Musa Karakükçü<sup>4</sup>, Remzi Uğraş<sup>2</sup>

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Pediyatri Yardımcı Doçenti, <sup>2</sup>Pediyatri Araştırma Görevlisi, <sup>3</sup>Pediyatri Profesörü,  
<sup>4</sup>Pediyatri Uzmanı

**SUMMARY:** Güneş T, Demir F, Patıroğlu T, Öztürk MA, Karakükçü M, Uğraş R. (Department of Pediatrics, Erciyes University Faculty of Medicine, Kayseri, Turkey). Langerhans cell histiocytosis presented with spontaneous pneumothorax: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2004; 47: 201-204.

Spontaneous pneumothorax is rare in childhood. The main underlying pathologies are asthma, cystic malformations, post infectious bullae, and infectious pneumonia in infancy. We report here a case of Langerhans cell histiocytosis (LCH) presented with spontaneous pneumothorax in a 22-month-old boy. Rarely, pulmonary LCH may present with spontaneous pneumothorax.

**Key words:** spontaneous pneumothorax, Langerhans cell histiocytosis.

**ÖZET:** Çocukluk yaş grubunda seyrek görülen spontan pnömotoraksın en sık nedenleri astma, kistik malformasyonlar, postenfeksiyöz büller ve pnömonidir. Bu yazıda spontan pnömotoraksla gelen ve Langerhans hücreli histiositoz tanısı konulan 22 aylık erkek bebek sunularak spontan pnömotoraks vakalarında Langerhans hücreli histiositozun da düşünülmesi gerektiği vurgulanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** spontan pnömotoraks, Langerhans hücreli histiositoz.

Spontan pnömotoraks çocukluk çağında seyrek görülür. On iki yaşın altındaki çocuklarda en sık nedeni astım, kistik malformasyonlar, postenfeksiyöz büller, pulmoner tüberküloz ve kistik fibrozistir<sup>1</sup>. Pulmoner Langerhans hücreli histiositozun (LHH), spontan pnömotoraksla seyretmesi seyrek bildirilmiştir<sup>2</sup>.

Bu vaka, süt çocukluğu döneminde spontan pnömotoraksla gelen hastalarda LHH'nın gözardı edilmemesini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

### Vaka Takdimi

Daha önce hiçbir şikayeti olmayan, gelişimi normal, 20 aylık erkek hasta iki gün önce başlayan öksürük ve solunum sıkıntısı şikayeti ile getirildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu, anne-baba akraba değildi ve hastamız birinci çocuktur.

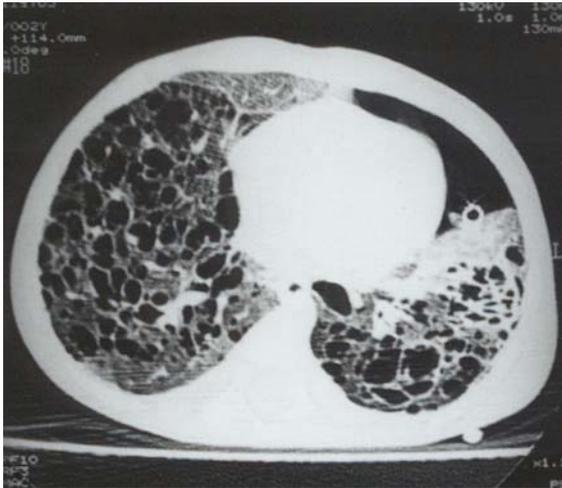
Fizik muayenesinde; ağırlığı 10 kg (10. persentil), boyu 79 cm (10-25. persentil), vücut ısısı 37.6°C, nabız 172/dk, kan basıncı 110/70

mmHg olup, burun kanatları solunuma katılıyordu. Göğüs ön arka çapı artmış olup sağ hemitoraksta solunum seslerinde azalma, sol hemitoraksta yaygın krepitan raller duyuluyordu. Karın muayenesinde midklavikular hatta sağda karaciğer midklavikular hattı 2 cm, solda dalak 1 cm geçmekteydi. Diğer sistem muayene bulguları normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde; hemoglobin 9.8 gr/dl, lökosit sayısı 16600/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı 414000/mm<sup>3</sup>, periferik kan yaymasında polimorfonükleer lökosit egemenliği olup eritrosit morfolojisi hipokrom mikrositer idi. Kemik iliğinde histiositik infiltrasyon yoktu. Eritrosit sedimentasyon hızı 80 mm/saat idi. Akciğer grafisinde; solda pnömotoraks, sağ ve solda parankim alanlarında bal peteği görünümünde infiltrasyon vardı (Şekil 1). Bilgisayarlı göğüs tomografisinde; akciğer parankim alanlarında apekten bazale kadar yaygın yerleşimli ince duvarlı kistik görünüm vardı (Şekil 2). İskelet sistem grafilerinde litik lezyon yoktu. Mikoplazma serolojisi, respiratuvar



Şekil 1. Akciğer grafisi; solda pnömotoraks, sağ ve solda parankim alanlarında bal peteği görünümü.



Şekil 2. Bilgisayarlı göğüs tomografisi; akciğer parankim alanlarında apekten bazale kadar yaygın yerleşimli ince duvarlı kistik görünüm ve pnömotoraks alanı.

sinsityal virus antijeni negatif idi ve trakeal aspiratın direk incelemesinde Pneumocystis carinii izlenmedi.

Toraks tüpü takılarak antibiyotik tedavisi başlanan hastanın izleminin üçüncü gününde karın bölgesinde başlayıp saçlı deri, sırt ve boyun bölgesine yayılan yer yer sarı yer yer de kırmızı renkli 1-2 mm çaplı deriden kabarık döküntü ortaya çıktı (Şekil 3) karaciğer ve dalak



Şekil 3. Sırt bölgesinde yayılan yer yer sarı yer yer de kırmızı renkli 1-2 mm çaplı deriden kabarık döküntüler.

büyüklüğü belirginleşti. Hastaya deri biyopsisi yapıldı ve LHH tanısı konuldu. İzleminin altıncı gününde sol hemitoraksta da pnömotoraks gelişen hastaya ikinci kez toraks tüpü takıldı ve akciğer ventilasyonunun yeterince sağlanamaması nedeniyle intermitant pozitif basınçlı mekanik ventilasyon (IPPV) uygulandı. LHH'ye yönelik tedavi başlanmakla birlikte, kemoterapiye cevap alınamayan hasta kaybedildi.

### Tartışma

Spontan pnömotoraks genellikle genç erişkin erkeklerde konjenital veya akkiz subpleval büllerin rüptürüne bağlı gelişmekte, çocukluk çağında seyrek görülmektedir<sup>2</sup>. Alter<sup>3</sup> hastaneye yatırılan 10.000 çocuktan sadece bir tanesinin, süt çocukluğu döneminde ise 10.000 vakanın 3.4'ünün spontan pnömotoraksla başvurduğunu bildirmiştir. Yenidoğanlarda ise pnömotoraks mekonyum aspirasyonu veya ventilasyon komplikasyonlarına bağlı olarak süt çocuklarına oranla daha çok görülmektedir<sup>4</sup>. On iki yaşın altındaki çocuklarda en sık neden astım, kistik malformasyonlar, postenfeksiyöz büller, Marfan sendromu, pulmoner tüberküloz ve kistik fibrozistir<sup>1</sup>.

Akciğer parankiminin eozinofilik ve histiositik infiltrasyonu ile karakterize pulmoner Langerhans hücreli histiyositoza bağlı spontan pnömotoraksla seyrek olarak karşılaşmaktadır<sup>5</sup>. Multisistem LHH'li hastaların %40'ında akciğer tutulumunun klinik ve radyolojik bulgularına rastlanmaktadır. İzole pulmoner tutulum da çocuklarda seyrek tanımlanmış olup, genç sigara içen erişkinlerde pulmoner fibrosis ve bal peteği görünümünün önemli bir nedenidir<sup>6</sup>.

Primer pulmoner LHH'li hastalarda hastalığın ilk bulguları öksürük, solunum sıkıntısı ve göğüs ağrısı gibi ventilasyon ve perfüzyon yetersizliğine ait bulgulardır. Seyrek olarak ateş, kilo kaybı ve hemoptizi de görülebilir. Spontan pnömotoraks ise çok daha az görülmektedir<sup>5</sup>. Tanaka ve arkadaşları<sup>7</sup> spontan pnömotoraks vakalarının %2'sinden azında pulmoner LHH'nın sorumlu olduğunu bildirmişlerdir. Primer pulmoner LHH vakalarının dörtte biri ise asemptomatiktir.

Pulmoner LHH'da temel patolojik olay, fibrosis ve kist formasyonuna neden olan peribronşial enflamasyondur. Hastalık ilerledikçe nodüllerin sayısı azalır ve yerlerinde çok sayıda ince duvarlı kistler oluşur. Kistik oluşumlar pulmoner tutulumlu vakaların %10'unda spontan pnömotoraksla sonuçlanmakta, hastalık sürecinde pnömotoraks tekrarlayabilmektedir<sup>6</sup>.

Direkt akciğer grafisindeki bal peteği şeklinde görünümle pulmoner LHH'dan şüphe edilmekle birlikte, toraks tomografisinde özellikle üst ve orta loplarda nodüller ve kistlerin varlığı tanı koydurucudur. Pulmoner LHH'daki bu patolojik bulguların çoğunluğu bizim hastamızda olmakla birlikte, başlangıçta izole pulmoner tutulum olması ve süt çocuğu döneminde karşılaşılması nedeniyle ilk planda LHH düşünülmemiş, enfeksiyon kaynaklı olabileceği düşünülerek antibakteriyel tedavi başlanmıştı. İzleminde deri ve retiküloendotelial sistem tutulum bulgularının ortaya çıkması ile tanı konuldu.

Pulmoner LHH'ya bağlı gelişen pnömotorakslarda özel bir tedavi seçeneği olmayıp sualtı drenajı yapılmaktadır. Yule ve arkadaşları<sup>8</sup> pulmoner LHH'lı iki çocukta IPPV'nin pnömotoraks rekürrensini tetiklediğini, kimyasal plörodezi uygulamasının rekürrensi önlemede yetersiz kaldığını bildirmişlerdir. Hastamızda da pnömotoraks tekrarladı ve ikinci kez toraks tüpü takılmasına rağmen mekanik ventilasyon ihtiyacı oldu.

Pulmoner LHH izole veya çoklu organ tutulumu (deri, retiküloendotelial sistem, kemik, hipotalamus gibi) ile birlikte olabilir. Hastamız akciğer bulguları ile başvurdu ve daha sonra deri bulguları ortaya çıktı. Diyabetes insipitus ve kemiklerde litik lezyonları yoktu.

Pulmoner LHH'nın kemoterapiye cevabı değişkendir, önceden tahmin edilemez. Erişkinlerde prednizolonun radyolojik düzelmeyi hızlan-

dırdığı görülmüştür. Prednizolonun çocuklardaki pulmoner LHH'yi düzeltmedeki etkinliği halen bilinmemektedir. Çünkü çocuklarda pulmoner LHH'nın spontan düzelmeye şansının olduğu bildirilmektedir. Pnömotoraks varlığı ise çocuklarda da, erişkinlerde de kötü prognoz belirtisidir. Spontan pnömotoraksların önlenmesinin tek yolunun bilateral plorektomi olduğu belirtilmektedir. Son zamanlarda IPPV'nin bül formasyonunu ve pnömotoraks gelişmesini tetiklediği için solunum fonksiyonlarında bozulma saptanan vakalarda erken dönemde ECMO uygulamasının prognozu daha olumlu etkileyeceği bildirilmektedir<sup>5</sup>.

Spontan pnömotoraks özellikle konjenital immün yetmezliği olan çocuklarda Pneumocystis carinii enfeksiyonları sırasında da sıklıkla görülmektedir. Enfeksiyonun seyri sırasında oluşan subplevral kavite ve amfizematöz parankim alanlarının pnömotoraks oluşumuna neden olduğu düşünülmektedir. Hastamızda immün yetmezlik olmayıp, Pneumocystis carinii'e bağlı pnömoni düşünülmüştü.

Primer pulmoner LHH'nın ayırıcı tanısında enfeksiyonlar yanında sarkoidoz, pnömokonyoz, tüberküloz ve lenfanjiyomiyomatozis de unutulmamalıdır. Pulmoner lenfanjiyomiyomatozis alveolar düz kasların anormal proliferasyonu ve akciğer parankiminin kistik harabiyeti ile karakterize, tekrarlayan pnömotorakslarla seyreden, sıklıkla doğurganlık çağındaki kadınlarda görülen ilerleyici bir hastalıktır. Çocukluk çağında seyrek olup, hışıltılı solunum ve astım benzeri semptomlarla gelebilir<sup>10</sup>. Hastamızda toraks tomografi bulguları lenfanjiyomiyomatozisi düşündürmekle birlikte, LHH'nın sistemik bulgularının belirginleşmesi ve deri biyopsisi ile LHH tanısı konuldu.

Vaka süt çocukluğu döneminde spontan pnömotoraksla gelen hastalarda seyrek de olsa LHH'nın göz ardı edilmemesini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

#### KAYNAKLAR

1. Michel JL. Spontaneous pneumothorax in children. Arch Pediatr 2000; 7 Suppl 1: 39S-43S.
2. Wong KS, Liu HP, Yeow KM. Spontaneous pneumothorax in children. Acta Paediatr Taiwan 2000; 41: 263-265
3. Alter SJ. Spontaneous pneumothorax in infants: a 10-year review. Pediatr Emerg Care. 1997; 13: 401-403.
4. Poenaru D, Yazbeck S, Murphy S. Primary spontaneous pneumothorax in children J Pediatr Surg. 1994; 29: 1183-1185.

5. Yule SM, Hamilton JR, Windebank KP. Recurrent pneumomediastinum and pneumothorax in Langerhans cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 1997; 29: 139-142.
6. Ökten A, Mocan H, Erduran E, Aslan Y, Gumele HR, Özorun Y. Langerhans cell histiocytosis associated with recurrent pneumothorax: a case report. *Turk J Pediatr* 1996; 38: 125-130.
7. Tanaka F, Itoh M, Esaki H, Isobe J, Ueno Y, Inoue R. Secondary spontaneous pneumothorax. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 372-376.
8. Yule SM, Hamilton JR, Windebank KP. Recurrent pneumomediastinum and pneumothorax in Langerhans cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol* 1997; 29: 139-142.
9. Schroeder SA, Beneck D, Dozor AJ. Spontaneous pneumothorax in children with AIDS. *Chest* 1995; 108: 1173-1176.
10. Hancock E, Osborne J. Lymphangioleiomyomatosis: a review of the literature. *Respir Med* 2002; 96: 1-6.