Göğüs Hastalıkları

Kollagen doku hastalıklarında Pulmoner Bulgular

*Doç.Dr.Kemai DINÇER**
*Yrd.Doç.Dr.Haşim ÇAKIRBAY**
*Yrd.Dcç.Dr.Hasan ŞAHİN**
*Dr. Hasan DURSUN**
*Prof.Dr.OktayARPACIOĞLU**
*Prof.Dr.Fahri BİLGİÇ**

Bir çok sistemi tutan kollagen doku hastalıklarının önemli komponentlerinden birisi de pulmoner sistem tutulumudur. İnterstisyel fibrozis, pulmoner vasküler hastlık, interstisyel fibrozis ve vaskülite bağlı pulmoner hipertansiyon, pnömoni, plörezi, romatoid nodüller, pleural kalınlaşma, diafragma disfonksiyonu sklerodermanın bir varyantı olan CREST sendromu ve bronkoalveoler hücre kanseri bu komponentin birer varyasyonu olarak sayılabilir.

Bu yazıda kollagen doku hastalıkları pulmoner tutulum yönünden incelenmiş ve bu konuya ışık tutacak bilgilere yer verilmiştir.

SKLERODERMA

Skleroderma, deri ve çeşitli iç organlarda belirgin vasküler bozukluklara neden olan bir konnektif doku hastalığıdır. Pulmoner tutulum sklerodermanın en sık görülen komplikasyonudur (1). Otopsi çalışmalarında sklerodermalı hastaların %70'inde akciğer lezyonlarına rastlandığı, en sık görülen bulgunun interstisyel fibrozis olduğu bildirilmiştir. Bu değişiklikler pulmoner tutulumlu sklerodermalı hastalardaki mortaliteyi etkilemektedir. Ancak interstisyel fibrozis olmadan da ciddi pulmoner vasküler hastalık gelişebilmekte, özellikle sklerodermanın bir varyantı olan CREST sendromunda görülmektedir (2).

Sklerodermada pulmoner tutulum genellikle hızlı bir progresyon gösterir. En sık rastlanan pulmoner bozukluk, restriktif tipte ventilasyon bozukluğu ve diffüzyon kapasitesindeki azalmadır. En erken görülen tablo ise diffüzyon kapasitesindeki azalmadır. Bu önemli bir mortalité kriteridir. Yapılan bir çalışmada diffüzyon kapasitesi %40 ve altında olan sklerodermalı hastalarda 5 yıllık yaşam süresi %9 iken, %40 ve üstü değerlerde %75 olarak tespit edilmiştir (1,3).

Sklerodermada hava yolu obstrüksiyonu sıklıkla görülmektedir. Bu durum hastalığın kendisinden kaynaklanmamakta, daha çok sekonder bir neden olan sigaranın (hava kirliliği, pnömıkonyoz olayı provake etmesinden kaynaklanmaktadır (2).

Sklerodermada akciğer kanseri görülme oranı yüksek düzeydedir (2). Özellikle bronkoalveoler hücre kanseri daha sık olarak gözlenmektedir. Son yıllardaki çalışmalarda küçük hücreli kanser tipinin de sık olarak görüldüğü tespit edilmiştir (4).

Hiperkapneik solunumun hakim olduğu hastalarda diafragma disfonksiyonu gözlenmiştir.

Bir hastada klinik olarak idiopatik pulmoner hemosiderozise benzeyen diffüz pulmoner hemoraji odakları, bir diğer hastada ise hava yolları telanjiektazilerine bağlı olarak hemoptizi geliştiği gözlenmiştir. Aynı hastada gastroözofajial reflü ve aspirasyon pnömonisi geliştiği de gözlenmiştir (5).

TEDAVİ

Daha önceki çalışmalar, sklerodermaya bağlı pulmoner fibrozis veya pulmoner vasküler hastalık tedavisinde streoid ve kolşisin tedavisinin etkisinin olmadığı yönündedir (5).

D-Penicillamin tedacisinin etkili olduğuna dair çeşitli yayınlar bulunmaktadır (3,5). D-Penicillaminin etkisi, kollagen matürasyonunu ve sentezini inhibe ederek, ayrıca immünosüpressrf etkisinden dolayı serbest oksijen radikallerinin interaksiyonunu sağlayarak etkili olmaktadır. D-Penicillamin erken veya progressiv pulmoner rahatsızlığı olanlarda seçilecek bir ilaçtır. RA'tekinin aksine D-Penicillaminin sklerodermalı hastalarda yan etkisi yok denecek kadar azdır.

Sklerodermalı pulmoner rahatsızlığı olan bir hastaya 12 aylık cyclofenil uygulama sonucu solunum fonksiyonlarında belirgin bir düzelme olduğu gözlenmiştir (4).

* Gülhane Askeri Tıp Akademesi ve Askeri Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon ABD, ANKARA

DERMATOMİYOZİT/POLİMİYOZİT (DM/PM)

Polimiyozit:

Polimiyozit, istemli hareket yapan çizgili kaslarda yaygın zayıflığın önde gelen bir bulgu olduğu, nedeni bilinmeyen sonradan kazanılmış nonsüpüratif inflamatuvar kas hastalığıdır (6).

Polimiyozit birkaç farklı klinik formda görülebilir. Bu klinik farklılıkların nedeni cilt erupsiyonları ile, malign hastalıklarla, diğer kollagen doku hastalıkları ile birlikte bulunabilmeleridir (6).

En belirgin bulgu, çizgili kas kitlesinde azalmayla birlikte zayıflıktır. Polimiyozit için tipik olan bir diğer nokta da hastalığın düzelme ve alevlenmeler şeklinde seyir göstermesidir. Akut seyirli hastalıkta tutulan kas şiş, hamur kıvamında, duyarlı ve üstteki deri ödemlidir. Kronik gidişli hastalıkta ise sadece zayıflama ve kilo kaybı görülebilir. Bu tabloya primer 2. motor nöron bulguları ve akciğer rahatsızlığı bulguları eklenir (7).

Farenks ve larenks kaslarının tutulması (%10-15), sese nazal bir kalite veecek şekilde konuşmada zayıflık, boğazda tıkanma hissi ve yemeklerin nazofarenkse regürjitasyonuna neden olur.

Daha ağır vakalarda, hastalık solunum kaslarını tutacak kadar ilerleyebilir, farenks ve üst solunum paralizisi, sekresyonların atılamayışı ve solunum yetmezliği nedeni ile ölüme yol açabilir (6,7,8).

Dermatomiyozit

Polimiyozit bulgularına ek olarak az veya çok cilt erupsiyonları görülür. Tipik döküntü yüz, boyun ve kolların üst kısmı ile vücudun üst kısmını tutan yaygın eritenidir. Diğer tipik bulgular periorbital ödem ve üst göz kapağında heliotropi denilen menekşe ringi ve açık mor renk değişikliğidir. Ayrıca parmakların oynak yerlerinde ve diğer eklemlerin ekstansör yüzlerinde kolloidal yama adı verilen atrofik soyulmalar görülebilir (6,8).

PM/DM'de akciğer tutulumu ilk olarak 1956 yılında yayınlanmıştır. Schwartz ve arkadaşları PM/DM'de akciğer rahatsızlığı gelişme mekanizmasını şöyle tanımlamışlardır (9);

1. İnterstisyel pnömonitisin primer formu,
2. Respiratuvar kas güçsüzlüğüne bağlı hipoventilasyon,
3. Farengial disfonksiyona bağlı aspirasyon.

PM/DM'li hastaların yaklaşık %33'ünde pulmoner tutulumun kas ve deri belirtilerinden daha önce ortaya çıktığı gösterilmiştir (10).

PM/DM'de pulmoner belirtiler çeşitli şekillerde olmaktadır;

1. Ateş, dispne ve akciğer infiltrasyonu ile başlayan akut başlangıç,
2. Dispne ve diffüz interstisyel fibrozis şeklinde başlangıç,
3. Anormal akciğer bulguları ve dispne şeklinde başlangıç.

Pulmoner tutulumu olan hastaların yaklaşık %50'sinde kortikosteroid tedavisi etkili olmaktadır. Akut başlangıçlı olan hastalarda steroid tedavisine dramatik cevap elde edilmektedir.

Ciddi disfaji ve aspirasyon pnömonisi olanlarda krikofarengial myotomi faydalıdır (11).

40 yaşın üzerindeki PM/DM'li hastaların %10-20'sinde malignité gözlenir. En sık yerleşim bölgeleri akciğerler, överler, prostat, meme ve gastrointestinal sistemdir (6,8). En sık hastalığın üçüncü yılında malignité ortaya çıkar (8).

Ölüm sıklıkla tümörden ziyade solunum ve farenks kaslarının paralizisi ve akciğer solunum yetmezliğinden ileri gelmektedir (6,8).

MİKST KONNEKTİF DOKU HASTALIĞI (MKDH)

MKDH terimi, SLE, Skleroderma ve PM/DM'in birarada bulunduğu hastalık tablosuna verilen isimdir. Hastalıkta özellikle ribonükleoproteine karşı yapılan antikorlar fazla oranda bulunur (9), ancak anti-SM antijeni yoktur. Steroid ve NSAİD tedavisine iyi cevap verir. Eğer birlikte pulmoner tutulum varsa, bu ciddi bir tablodur, tedaviye yanıt vermez ve önemli mortalité nedenidir. MKDH'ha %25 oranında pulmoner tutulum gözlenir

Steroide cevap vermeyen hastalara siklofosfamid verilmiş ve %33 klinik tabloda iyilik sağlanmıştır. Ayrıca solunum fonksiyon testlerinde %35 düzelme tespit edilmiştir (12).

İlerleyen pulmoner rahatsızlıktan dolayı pulmoner hipertansiyon geliştiği ve bunun da mortalité oranını yükselttiği bilinmektedir (1).

SJOGREN SENDROMU

Sjögren sendromu, keratokonjonktibitis sikka ve kserostomi ile karakterize, otoimmün, kronik, enflamatuvar bir hastalıktır. Primer Sjögren sendromu özellikle 40-60 yaş arasındaki bayanları etkiler ve diğer kollajen hastalıklarla birlikte değildir. Sekonder Sjögren sendromu ise genellikle RA ile olmak üzere diğer konnektif doku hastalıkları ile birlikte bulunur. Hastalık benign seyirlidir, fakat malign lenfomayı içeren lenfoproliferatif hastalıklarla birliktelik gösterebilir (4).

Sjögren sendromunda larenks, trakea ve santral bronşial dallanmada sekresyon yokluğuna bağlı irritan kuru öksürük ve hırıltılı solunum gözlenir. Sjögren sendromunda obstrüktif hava yolu hastalığı insidansı %9 oranındadır (1).

Sjögren sendromlu hastaların çoğunda pulmoner fonksiyon testlerinde restriktif ventilatuvar bozukluk ve düşük diffüzyon kapasitesi gözlenir. Bu hastaların göğüs grafilerinde genellikle diffüz interstisyel fibrozis görülür (9).

Sjögren sendromlu hastalarda akciğerlerde lenîositik tutulum spektrumu pseudolenfoma ve malign lenfomayı da içerir. Radyolojik olarak bu tabloları ayırmak güç olabilir (4).

SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS (SLE)

Kronik, ekzeserbasyon ve remisyonlar ile ilerleyen, bağ dokusunda dejenerasyon ve serum proteinlerinde değişiklikler yapan, organizmanın birçok sistemini tutan bağ dokusu hastalığıdır (12).

2-90 yaşları arasında herhangi bir yaşta ortaya çıkabilirse de en sık görüldüğü yaşlar 30-40 yaşlarıdır.

immünopatik veya otoimmün bir hastalık olduğu üzerinde düşünceler yoğundur (12).

Klinik Bulgular:

— Akut Poliartrit
— Ateş
— Eritematöz döküntü
— Yorgunluk
— Zaafiyet
— Artralji
— Kilo kaybı
— iştahsızlık
— Plörezi
— Pnömoni
— Perikardit
— Parestezi
— Yüzde kelebek tarzı döküntülerdir.

Dispne ve göğüs ağrısı gibi yakınmaların nedeni olarak plevral bir lezyon yada pnömoni sık gözlenir. Plevral effüzyon ve atalektazik plaklar sıktır (13). Akciğer solunum fonksiyonlarında azalma ve restrüktüf tipte atalektazilere neden olabilen değişiklikler sıklıkla gözlenir (12).

KAYNAKLAR

1. Anttilla S, Sutinen S, Paakko P, et al. Rheumatoid Pneunoconiosis in a Dolomite Worker. A light and Electron Microscobic and X-Ray Microanalytical Study. Br J Dis Chest, 1984; 78:195-200.
2. Edelson JD, Hyland RH, Ramsden M, et al. Lung Inflamation in Scklerodermа. Clinical, Radiographic, Physiologic and Cytopathological Features. J Rheumatol, 1975; 12: 957-63.
3. Cohen JM, Miller A, Spiera H. Interstitial Pneumonitis Complicating Rheumatoid Arthritis -Sustained Remission with Azathioprine Therapy. Chest, 1977; 72:521-4.
4. De Clerck LS, De Quekerd J, Francx L, et al. D-Penicillamine Therapy and Interstital Lung Disease in Scklerodermа. Long-term Follow up Study. Arthritis Rheum 1987; 3: 643-50.
5. Eegen JW, Memoli VA, Roberts JL, et al. Pulmonary Hemorrhage in Systemic Lupus Erythematosus. Medicine. 1978; 57:545-60.
6. Arthritis and Allied Conditions. 11 edition. Daniel J Mc Carthy. 1991; pp 1092-1117.
7. The Merck Manual of Diagnosis and Therapy. 14th edition. 1982;789-96.
8. Mason ve Currey'in Klinik Romatolojisi. 4'üncü basından Türkçe çeviri, 1986.
9. Derdenian SS, Tellis CJ, Abbrecht PH, et al. Pulmonary Involvement in Mixed Connective Tissue Disease. Chest, 1985; 85:45-8.
10. Cervantes-Perez P, Toro-Perez AH, Rodriguez-Juado P. Pulmonary Involvement in Rheumatoid Arthritis. JAMA 1980; 243:1715-9.
11. Estes SA. Relapsing Polychondritis. A case report and literature review. Cutis. 1983; 32:471-6.
12. Tuna N. Sistemik Lupus Eritematozus. 1990; 507-12.