

KİSTİK FİBROZİSTE PNÖMOTORAKS

ÖNEMLİ NOKTALAR

- Spontan pnömotoraks KF'in sık görülen bir komplikasyondur.
- Hafif pnömotoraksı olan hastalarda konservatif yaklaşım (sadece gözlem, nazal oksijen veya ince kateterle aspirasyon) yeterli olabilir, ancak KF'li hastalarda bu yaklaşım genellikle başarısızlıkla veya nükle sonuçlanır.
- Hava kaçağı devam eden ya da nükle olan hastalarda plörodezis önerilir.
- Cerrahi plörodezis en etkili yöntem olmakla beraber, eğer hasta cerrahiye tolere edemezse kimyasal plörodezis uygulanmalıdır.

Pnömotoraks, kistik fibrozisin (KF) ilk kez 1966'da bildirilmiş, yaşamı tehdit eden bir komplikasyondur. Ortalama yıllık spontan pnömotoraks insidansı %0.64, yani yılda 167 hastada bir şeklindedir [1,2]. Tüm yaşam süreleri boyunca hastaların yaklaşık %5-8'inde bu komplikasyon görülmektedir [3]. Yakın zamanda yapılan bir analizde pnömotoraks için ortanca yaşın 21 olduğu ve hastaların %72.4'ünün 18 yaştan büyük olduğu saptanmıştır [4]. Pnömotoraks için en büyük risk faktörü ağır obstrüktif akciğer hastalığıdır ve pnömotoraks gelişen hastaların %75'inde FEV₁ değerleri beklenen değerin %40'ın altında olduğu gözlenmiştir [4]. Pnömotoraks riskini arttıran diğer faktörler Tablo 1'de gösterilmiştir.

Hastaların çoğunda (%50-90) pnömotoraks düzeldikten en az bir hafta sonra aynı tarafta pnömotoraks tekrar görülebilir [1]. Diğer taraftaki akciğerde pnömotoraks gelişme riski de yüksektir (%46) [3]. Pnömotoraksın morbiditesi (ağrı, nefes darlığı, solunum fonksiyonlarında düşme) yüksek olduğu gibi aynı zamanda hastane yatışı, sık doktor ziyareti gibi nedenlerden dolayı sağlık harcamalarında da artışa neden olan bir durumdur [4]. Bazı hastalar pnömotoraks nedeniyle hemen kaybedilebilir (%6.3-14.3). On yıllık bir sürede mortalite oranı pnömotoraksı olmayanlarda %12.2 iken, pnömotoraksı olanlarda %48.6 olarak bildirilmiştir [4].

Patofizyoloji

KF'li hastalarda görülen pnömotoraksın patofizyolojisinin diğer hastalıklarda görülen spontan pnömotorakstakine benzer olduğu düşünülmektedir. Hastalarda ağır obstrüktif havayolu hastalığı olduğu için distal havayolla-

Tablo 1. KF'te pnömotoraks riskini arttıran klinik durumlar

Pnömotoraks riskini arttıran klinik durumlar

- *Pseudomonas aeruginosa* ile kronik kolonizasyon
- *Burkholderia cepacia* ile kronik kolonizasyon
- Alerjik Bronkopulmoner Aspergillozis
- FEV₁ değerinin beklenen değerin %40'tan az olması
- Gastrostomi tüp ile beslenme
- Pankreas yetmezliği
- Yoğun hemoptizi

rının yoğun sekresyonlarla tıkanması alveollerin içinde hava hapsine neden olabilmektedir. Alveoler basınç interstisyel basınçtan daha fazla olduğunda hava interstisyuma doğru hareket etmekte ve hilusa geçmekte (pnömomediasten), takiben de mediastende parietal plevradaki yırtılmalardan dolayı pnömotoraks gelişmektedir. Daha nadiren viseral plevradaki subplevral bleblerde yırtılma da görülebilmektedir, ancak KF'li hastalarda bleb veya kistlerin varlığıyla pnömotoraks görülmesi arasında zayıf bir ilişki vardır [1].

Pseudomonas aeruginosa ve *Burkholderia cepacia* solunum fonksiyonlarında ilerleyici bir düşüşe neden oldukları iyi bilinen etkenlerdir ve akciğer tutulumunu ağırlaştırmaları da pnömotoraks olasılığını arttırabilmektedir. Alerjik bronkopulmoner aspergillozis (ABPA) astım benzeri bir duruma neden olarak pnömotoraksı kolaylaştırabilecek hava hapsine yol açmaktadır. İnhalasyon yoluyla alınan ilaçlarla (dornaz alfa, tobramisin) pnömotoraks arasında da bir ilişki vardır. İnhal ajanların alınımından sonra bazı hastalarda FEV₁'de ani düşüş olabilmese bu riskle ilişkili olabilir [5]

Tanı

Hastalar sıklıkla ani göğüs ağrısı ve nefes darlığı ile başvururlar. Tanı akciğer grafisi ile konulabilir. Çok nadiren plevral yapışıklıklar akciğerin kollapsını engelleyip grafide tanı konulmasını engelleyebilir. Bu durumda tanı için toraks tomografisi gerekebilir.

Tedavi

Hafif pnömotoraksı olan hastalarda sadece gözlem, nazal oksijen veya ince kateterle aspirasyon yeterli olabilir, ancak KF'li hastalarda bu yaklaşım genellikle başarısız-

lıkla sonuçlanır [1]. Plevral boşluğun boşaltılmasını sağlayacak bir göğüs tüpü yerleştirilmesi önerilen ilk tedavi şeklidir. Sadece göğüs tüpü drenajı ile yüksek oranda tedavi başarısızlığı (%37.6) görülmektedir [3]. Yüksek nüks oranları da düşünülürse, hastaların yaklaşık %70'i plörodezis gibi daha etkin bir tedavi yaklaşımına ihtiyaç duyarlar [3].

Cerrahi yaklaşım, en etkili yöntem olarak görülmekle beraber KF'li hastalarda komplikasyon oranları yüksek olabilmektedir [6]. Cerrahi yaklaşım, açık torakotomi, video yardımcı toraks cerrahisi, plörodezis ve büllerin rezeksiyonu, koterizasyonu veya lazerle yakılması gibi işlemleri kapsamaktadır. Cerrahi plörodezis en etkili yöntem olmakla beraber, eğer hasta cerrahiye tolere edemezse kimyasal plörodezis (örneğin talk ile) de uygulanmalıdır. Diğer taraftaki akciğerde pnömotoraks sık görülmekle beraber diğer hemitoraksa profilaktik plörodezis uygulaması rutin önerilmemektedir. Akciğer transplantasyonu gerekebilecek hastalarda plörodezis uygulanması transplantasyon için engel teşkil etmemektedir [7]. Pnömotoraksli hastalarda medikal ve cerrahi yaklaşımların karşılaştırıldığı randomize kontrollü çalışma olmaması bu konuda uluslararası bir çalışma ihtiyacına dikkat çekmektedir [6].

Pnömotoraksle ilişkili olduğu bilinen durumların bilinmesi tedavi yaklaşımlarını etkilemektedir. ABPA ile ilişki bulunduğu için tüm hastalar bu açıdan değerlendirilmelidir.

Pnömotoraks olan veya risk taşıyan hastalarda solunum fizyoterapistinin çok önemli bir rolü vardır. Fizyoterapistler ileri evredeki hastalarda aerosol ilaçların potansiyel riskleri konusunda dikkatli olmalıdır ve bronkospazm riski açısından ilaçların alımı sonrasında solunum fonksiyon testi yapılmalıdır. Pnömotoraksli olan hastada havayollarındaki sekresyonların temizlenmesi dikkat-

le yapılmalıdır. Havayollarına pozitif basınç uygulanan tedavi yaklaşımlarının pnömotoraks yapabileceği konusunda çekinceler vardır. Bu çok nadiren yaşanan bir durum olmakla beraber pozitif ekspiratuar basınç veya perküsyon yerine yüksek frekanslı göğüs kompresyonu, aktif nefes teknikleri veya otojenik drenaj gibi alternatif sekresyon temizleme yöntemleri önerilmektedir. Ayrıca göğüs tüpü takılan hastalar ağrıdan dolayı derin inspiryum yapmaktan çekinebilirler, bu da mukus drenajına engel olabilir. Bu durum da hastanın altta yatan hastalığının ve sağlık durumunun kötüleşmesine neden olabilir. Fizyoterapistin havayolları sekresyonlarını temizlemek için hasta ile beraber konforlu ama aynı zamanda etkin bir metod olarak çalışması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Flume PA. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Respiratory Care* 2009; 54: 618-27.
2. Stenbit A, Flume PA. Pulmonary complications in adults with cystic fibrosis. *Am J Med Sci* 2008; 335: 55-9.
3. Flume PA. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest* 2003; 123: 217-21.
4. Flume PA, Strange C, Ye X, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Pneumothorax in cystic fibrosis. *Chest* 2005; 128: 720-8.
5. Althman GA, Alsaadi MM, Ho BL, et al. Evaluation of bronchial constriction in children with cystic fibrosis after inhaling two different preparations of tobramycin. *Chest* 2002;122:930-4.
6. Amin R, Noone PG, Ratjen F. Chemical pleurodesis versus surgical intervention for persistent and recurrent pneumothoraces in cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2009, Issue 2. Art. No.: CD007481.
7. Schidlow DV, Taussig LM, Knowles MR. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference Report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1993; 15: 187-98.