

Justyna Fijolek¹, Elżbieta Wiatr¹, Dariusz Gawryluk¹, Renata Langfort², Iwona Bestry³

¹III Klinika Chorób Płuc Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. K. Roszkowski-Śliż

²Zakład Patomorfologii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie
Kierownik: dr n. med. R. Langfort

³Zakład Radiologii Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie
P.o. Kierownika: lek. I. Bestry

Sarkoidoza z zajęciem opłucnej — opis trzech przypadków

Pleural sarcoidosis — a report of three cases

Abstract

Three patients with pleural sarcoidosis are reported. Pleural effusion in two patients and a massive pleural thickening that mimicked a tumour were observed. Histological examination of pleural biopsies revealed sarcoidosis. None of the patients received treatment. No recurrence of the pleural effusion was observed after a year of follow-up and the massive pleural thickening remained stable.

Key words: pleura, sarcoidosis, management

Pneumonol. Alergol. Pol. 2010; 78, 1: 79–82

Streszczenie

W niniejszej pracy przedstawiono przypadki 3 chorych na sarkoidozę z zajęciem opłucnej. Płyn opłucnowy występował u 2 chorych, podczas gdy u 1 pacjenta wykryto masywne zgrubienie opłucnej imitujące guz. Na podstawie badania histologicznego wycinków z opłucnej rozpoznano sarkoidozę. U żadnego chorego nie podejmowano leczenia. Podczas rocznej obserwacji nie stwierdzono nawrotu płynu opłucnowego, natomiast masywne zgrubienie opłucnowe u 1 chorego było stabilne.

Słowa kluczowe: opłucna, sarkoidoza, postępowanie

Pneumonol. Alergol. Pol. 2010; 78, 1: 79–82

Wstęp

Sarkoidoza jest uogólnioną chorobą ziarniniakową o nieznanym etiologii, najczęściej objawiającą się powiększeniem węzłów chłonnych wnek płucnych i śródpiersia, zmianami guzkowymi w płucach, a także zajęciem innych narządów, na przykład skóry czy narządu wzroku [1]. Zajęcie opłucnej w sarkoidozie (wyłączając guzki podopłucnowe) jest rzadką manifestacją choroby [2]. Poniżej przedstawiono opisy 3 przypadków histologicznie po-

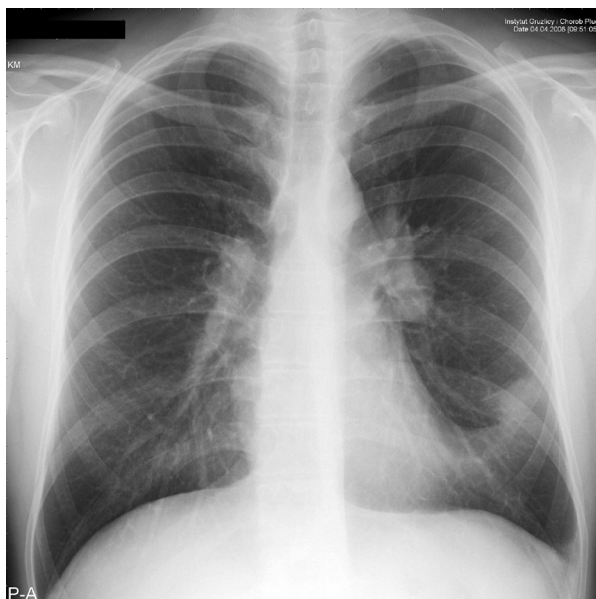
twierdzonej sarkoidozy płuc i opłucnej: 2 w postaci płynu opłucnowego i 1 przypadek nacieku opłucnowego sugerującego nowotwór.

Przypadek 1

Mężczyznę w wieku 36 lat przyjęto do kliniki z powodu bólu w klatce piersiowej o charakterze opłucnowym oraz duszności. Badanie przedmiotowe i wyniki badań laboratoryjnych były prawidłowe. Badanie rentgenowskie (RTG) klatki pier-

Adres do korespondencji: dr n. med. Justyna Fijolek, III Klinika Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, ul. Płocka 26, 01–138 Warszawa, tel. (022) 431 22 29, faks (022) 431 24 08, e-mail: fijolek@op.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 30.09.2009 r.
Copyright © 2010 Via Medica
ISSN 0867–7077



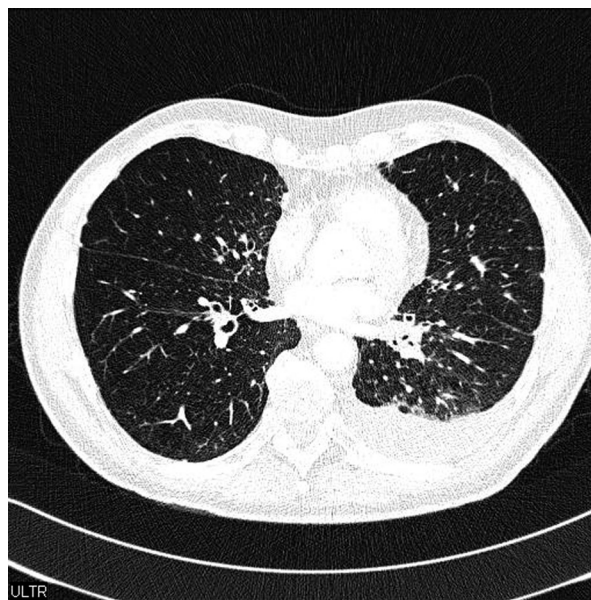
Rycina 1. Przypadek 1. Badanie rentgenowskie klatki piersiowej. Niewielka ilość płynu w lewej jamie opłucnowej z obecnością zmian śródmiąższowych u chorego na sarkoidozę

Figure 1. Case 1. Chest X-ray. A small left pleural effusion with parenchymal involvement in a patient with sarcoidosis

siowej wykazało limfadenopatię wnęk i śródpiersia z obecnością zmian miąższowych w płacie dolnym płuca lewego i małą ilością płynu w opłucnej (ryc. 1). Zastosowano empiryczną antybiotykoterapię, uzyskując poprawę kliniczną bez poprawy radiologicznej. Ponieważ ilość płynu w opłucnej była mała, nie wykonywano punkcji diagnostycznej. Próba tuberkulinowa była ujemna, w badaniu spirometrycznym parametry objętościowe płuc były prawidłowe. W badaniu ultrasonograficznym (USG) jamy brzusznej stwierdzono powiększenie śledziony. Wykonano bronchoskopię z biopsją przezoskrzelową płata dolnego płuca lewego. W badaniu histologicznym stwierdzono obecność ziarniniaków bez martwicy. Wyniki badań mikrobiologicznych w kierunku gruźlicy oraz badań mykologicznych były negatywne. Rozpoznano sarkoidozę płuc i opłucnej. Nie wdrażano leczenia kortykosteroidami, pozostawiając chorego na obserwacji. W kontrolnym badaniu RTG klatki piersiowej wykonanym po 6 miesiącach wykazano regresję płynu opłucnowego.

Przypadek 2

Mężczyznę w wieku 66 lat, palącego tytoń, leczonego od 4 lat z powodu przewlekłej obturacyjnej choroby płuc, przyjęto do kliniki w dobrym stanie ogólnym z powodu płynu w lewej jamie opłucnowej. W 1963 roku przebył leczenie przeciwpłatkowe bez potwierdzenia mikrobiologiczne-



Rycina 2. Przypadek 2. Badanie tomokomputerowe klatki piersiowej. Płyn w lewej jamie opłucnowej i guzki podopłucnowe u chorego na sarkoidozę

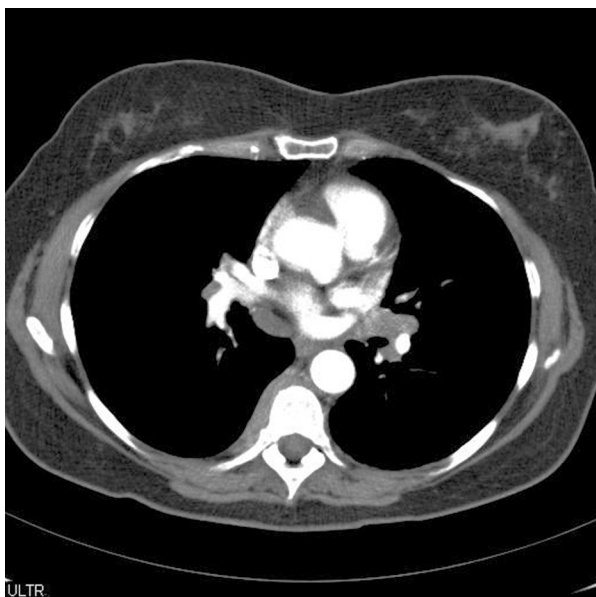
Figure 2. Case 2. Chest computed tomography scan. The left pleural effusion and subpleural nodules in a patient with sarcoidosis

go. W badaniu przedmiotowym stwierdzano stłumienie odgłosu opukowego i ściszenie szmeru pęcherzykowego nad dolnym polem płuca lewego. Wyniki badań czynnościowych układu oddechowego wykazały cechy umiarkowanej obturacji. W badaniu tomokomputerowym klatki piersiowej (TK) stwierdzono uogólnioną limfadenopatię wnęk, śródpiersia i w obrębie jamy brzusznej, z obecnością drobnych guzków w płucach zlokalizowanych podopłucnowo oraz wzdłuż pęczków naczyniowych i przegród międzyzrazikowych, a także ze znaczną ilością płynu w lewej jamie opłucnowej (ryc. 2). Wykonano punkcję opłucnej, uzyskując 1600 ml wysiękowego limfocytarnego płynu (limfocyty 88%). W badaniu histologicznym wycinka z opłucnej pobranego igłą Abramsa stwierdzono nieswoiste nacieki zapalne. W płynie opłucnowym nie wykryto obecności komórek nowotworowych ani prątków kwasoopornych. W badaniu bronchoskopowym zwracało uwagę koncentryczne zwężenie oskrzela płata środkowego. Badanie histologiczne wycinka z oskrzela wykazało cechy zapalenia. Wyniki posiewów wydzieliny oskrzelowej, również w kierunku prątków (BK), były negatywne, a próba tuberkulinowa — ujemna. Wykonano wideotorakoskopię lewostronną, pobierając wycinki z płata dolnego oraz z opłucnej. W badaniu histologicznym stwierdzono obecność ziarniniaków bez martwicy zarówno w obrębie płuca, jak i opłucnej trzewnej. Rozpoznano

sarkoidozę płuc i opłucnej. Nie wdrażano leczenia kortykosteroidami. W czasie rocznej obserwacji nie stwierdzono nawrotu płynu opłucnowego.

Przypadek 3

Kobietę w wieku 52 lat, palącą tytoń, skarżącą się na duszność i ból w klatce piersiowej, przyjęto do kliniki z powodu limfadenopatii wnek i śródpiersia stwierdzonej w badaniu RTG klatki piersiowej. Badanie TK klatki piersiowej wykazało dodatkowo obecność pojedynczych guzków w obu płucach oraz duży około 10-centymetrowy naciek na opłucnej prawej zlokalizowany w okolicy kręgosłupa, bez cech jego destrukcji (ryc. 3). W bronchoskopii drzewo oskrzelowe było prawidłowe. Wyniki badań mikrobiologicznych w kierunku gruźlicy oraz badań mykologicznych były negatywne, a próba tuberkulinowa — ujemna. W badaniach czynnościowych stwierdzono cechy umiarkowanej obturacji, prawidłową całkowitą pojemność życiową płuc z łagodnego stopnia obniżeniem wskaźnika dyfuzji. Wykonano wideotorakoskopię prawostronną, pobierając wycinki z powiększonych węzłów chłonnych oraz z nacieku opłucnowego. W badaniu histologicznym nie wykryto obecności komórek nowotworowych. Posiewy w kierunku prątków kwasoopornych oraz posiewy mykologiczne były negatywne. W badaniu histo-



Rycina 3. Przypadek 3. Badanie tomokomputerowe klatki piersiowej. Pogrubienie opłucnej imitujące guz u chorej na sarkoidozę. Limfadenopatia śródpiersia

Figure 3. Case 3. Chest computed tomography scan. Thickened pleura mimicking a tumor in a patient with sarcoidosis. Mediastinal lymphadenopathy

logicznym zarówno wycinków z węzłów chłonnych, jak i wycinków z nacieku opłucnowego stwierdzono obecność ziarniników bez martwicy. Rozpoznano sarkoidozę opłucnej i węzłów chłonnych. Po rocznej obserwacji (bez leczenia) obraz radiologiczny klatki piersiowej nie wykazywał różnic, obraz zmian opłucnowych był stabilny.

Omówienie

Sarkoidoza jest uogólnioną chorobą ziarniniakową o nieustalonej etiologii, zajmującą najczęściej węzły chłonne, płuca, a także skórę, narząd wzroku, wątrobę i serce [3]. Sarkoidoza opłucnej występuje rzadko, ale należy podkreślić, że ustalenie jej częstości jest trudne z powodu niekompletnych doniesień. Huggins i wsp. [4] spośród 181 chorych na sarkoidozę jedynie u 2,8% stwierdzili płyn opłucnowy w badaniu ultrasonograficznym, podczas gdy etiologię sarkoidalną płynu potwierdzono tylko u 1,1% chorych. Lynch i wsp. [5] oszacowali, że płyn w opłucnej występuje u 2–4% chorych na sarkoidozę. Brauner i wsp. [6] wykazali, że nacieki lub zgrubienia opłucnowe można zaobserwować u 20% na sarkoidozę.

Sarkoidoza opłucnej najczęściej przejawia się jako nieswoiste pogrubienie opłucnej, płyn lub plaki opłucnowe. Znacznie rzadziej opisuje się guzki opłucnowe czy odmę opłucnową [2]. Użycie nowoczesnej techniki tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości przyczyniło się do zwiększenia wykrywalności nawet subtelnych zmian opłucnowych [7, 8]. Metoda ta pozwala na wykrycie drobnych guzków podopłucnowych w 22–76% przypadków [2].

Płyn opłucnowy może być pierwszym objawem sarkoidozy [9] lub może się pojawić później w czasie trwania choroby [10]. Nusair i wsp. [11] opisali przypadek wystąpienia płynu opłucnowego z towarzyszącym pęknięciem śledziony jako objawów nawrotu sarkoidozy po długotrwałej remisji choroby. Płyn opłucnowy w przebiegu sarkoidozy najczęściej występuje po stronie prawej. Nie wiadomo jednak, dlaczego tak się dzieje. Obustronną obecność płynu opłucnowego stwierdza się w 22% przypadków [4]. Najczęściej ilość płynu w opłucnej jest mała (jak w przypadku pierwszego chorego opisanego w niniejszej pracy); znacznie rzadziej wysięk jest masywny. Krawczyk i wsp. [12] przedstawili przypadek sarkoidozy z obustronnym masywnym wysiękiem opłucnowym oraz osierdziowym u 30-letniej kobiety. Podczas 17-dniowej hospitalizacji 5-krotnie punktowano jamę opłucnową, ewakuując łącznie ponad 4 l płynu. U jednego z chorych opisanych w niniejszej pracy ewakuowano około 2 l płynu.

Sarkoidozę płucną można rozpoznać jedynie na podstawie badania histologicznego i po wykluczeniu innych przyczyn obecności płynu opłucnowego, takich jak gruźlica, nowotwory czy zastoinowa niewydolność serca [13]. Bardzo istotne z punktu widzenia klinicznego jest wykluczenie gruźlicy opłucnej. Ziarniniaki gruźlicze różnią się od sarkoidalnych obecnością serowacenia, ale w pewnych przypadkach może go nie być lub też może ono być mało zaznaczone. Zatem, każdy materiał pobrany w czasie biopsji należy poddać nie tylko badaniom histologicznym, ale także bakteriologicznym, szczególnie ukierunkowanym na prątki gruźlicy. U przedstawianych przez autorów chorych wyniki badań mikrobiologicznych z materiału pobranego podczas biopsji były negatywne, co pozwalało wykluczyć gruźlicę.

Płyn w przebiegu sarkoidozy najczęściej ma charakter wysiękowy i zawiera głównie limfocyty [2]. W niewielu przypadkach płyn miał cechy przesięku i występowały w nim głównie komórki kwasochłonne [14]; bardzo rzadko jest krwisty [10].

Płyn w opłucnej może pojawić się w każdym stadium radiologicznym sarkoidozy, ale najczęściej jest opisywany w II stadium. Istnieją doniesienia, że u chorych na sarkoidozę z zajęciem opłucnej (w postaci gromadzenia płynu) obserwuje się większą tendencję do progresji choroby w obrębie śródmiąższu płuc. U pacjentów tych znacznie częściej stwierdza się IV stadium radiologiczne choroby oraz upośledzenie funkcji płuc objawiające się obniżeniem pojemności dyfuzyjnej dla tlenu węgla i zaburzeniami wentylacji typu restrykcyjnego [8]. Nie jest wykluczone, że pojawienie się płynu w opłucnej w przebiegu sarkoidozy współlistnieje z jej bardziej aktywnym przebiegiem. W jednym z doniesień sarkoidalny płyn opłucnowy stwierdzono u 11,1% chorych z zaostrzeniem sarkoidozy w obrębie płuc, podczas gdy u pacjentów ze stabilną chorobą — tylko u 0,6% [4].

Postępowanie u chorych na sarkoidozę z zajęciem opłucnej powinno się prowadzić indywidualnie, uwzględniając fakt, że w większości przypadków obserwuje się spontaniczną remisję płynu w ciągu 1–3 miesięcy [2, 13]. Zastosowanie kortykosteroidów systemowych może być uzasadnione jedynie u pacjentów z objawami choroby oraz w przypadkach nawracającego płynu opłucnowego, który może doprowadzić do przewlekłego drażnienia i pogrubienia opłucnej skutkującego powstaniem zmian o typie *fibrothorax*. W tej grupie chorych skuteczną metodą leczenia była dekortykacja [15].

Opisani przez autorów pacjenci byli w dobrym stanie ogólnym, nie mieli nasilonych dolegliwości. W badaniach czynnościowych płuc nie stwierdzo-

no istotnych nieprawidłowości, dlatego też nie zastosowano leczenia kortykosteroidami. Nie obserwowano nawrotu płynu opłucnowego, a masywne zgrubienie opłucnej u trzeciego chorego było stabilne podczas rocznej obserwacji.

Podsumowując, należy pamiętać, że sarkoidoza stanowi uogólnioną chorobę ziarniniakową mogącą zajmować różne narządy, w tym opłucną. Zajęcie opłucnej jest rzadkim zjawiskiem. Dotychczas nie poznano patomechanizmu gromadzenia płynu w przebiegu sarkoidozy. Jako rzadkie przyczyny podaje się: zwężenie żyły głównej górnej, guzki sarkoidalne w oskrzelach prowadzące do zwężenia oskrzela czy uszkodzenia naczyń limfatycznych. Niektórzy autorzy sugerują, że u pewnych chorych na sarkoidozę istnieje tak zwany opłucnowy mechanizm obronny (*protective pleural mechanism*) hamujący gromadzenie płynu w jamie opłucnowej [2]. Leczenie kortykosteroidami w większości przypadków nie jest konieczne, chociaż zazwyczaj skuteczne we wszystkich formach sarkoidozy opłucnej, z wyjątkiem zgrubień opłucnowych, które mogą mieć przewlekły i nieodwracalny charakter. Nietypowa manifestacja sarkoidozy w postaci obecności płynu w opłucnej wymaga stosowania dodatkowych testów diagnostycznych i często prowadzi do opóźnienia rozpoznania.

Piśmiennictwo

- Lynch J.P., Ma Y.L., Koss M.N., White E.S. Pulmonary sarcoidosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med.* 2007; 28: 53–74.
- Soskel N.T., Sharma O.P. Pleural involvement in sarcoidosis. *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2000; 6: 455–468.
- Iannuzzi M., Rybicki B.A., Teirstein A.S. Sarcoidosis. *NEJM* 2007; 357: 2153–2165.
- Huggins J.T., Doelken P., Sahn S.A., King L., Judson M.A. Pleural effusions in a series of 181 outpatients with sarcoidosis. *Chest* 2006; 129: 1599–1604.
- Lynch J.P. III, Kazerooni E.A., Gay S.E. Pulmonary sarcoidosis. *Clin. Chest Med.* 1997; 18: 755–785.
- Brauner M.W., Grenier P., Mompoin D. Pulmonary sarcoidosis: evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 1989; 172: 467–471.
- Prabhakar H.B., Rabinowitz Ch.B., Gibbons K., O'Donnell J., Shepard Jo-A., Aquino S. Imaging features of sarcoidosis on MDCT, FDG PET and PET/CT. *AJR* 2008; 190: 1–6.
- Szwarcberg J.B., Glajchen N., Teirstein A.S. Pleural involvement in chronic sarcoidosis detected by thoracic CT scanning. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis.* 2005; 22: 58–62.
- Tommasini A., Di Vittorio G., Facchinetti F., Festi G., Schito V., Cipriani A. Pleural effusion in sarcoidosis: a case report. *Sarcoidosis* 1994; 11: 138–140.
- Nicholls A.J., Friend J.A.R., Legge J.S. Sarcoid pleural effusion: three cases and review of the literature. *Thorax* 1980; 35: 277–281.
- Nusair S., Kramer M.R., Berkman N. Pleural effusion with splenic rupture as manifestations of recurrence of sarcoidosis following prolonged remission. *Respiration* 2003; 70: 114–117.
- Krawczyk I., Sedlaczek A.M. Przypadek sarkoidozy przebiegającej z dużą ilością płynu w opłucnych i w osierdziu. *Pneumonol. Alergol. Pol.* 1997; 65: 81–85.
- Cohen M., Sahn S.A. Resolution of pleural effusions. *Chest* 2001; 119: 1547–1562.
- Durand D.V., Dellinger A., Guerin C., Guerin J.C., Levant R. Pleural sarcoidosis: one case presenting with an eosinophilic effusion. *Thorax* 1984; 39: 468–469.
- Heidecker J.T., Judson M.A. Pleural effusion caused by a trapped lung. *South Med. J.* 2003; 96: 510–511.