

Katja Bricelj¹, Matevž Srpcič²

Katamenialni pnevmotoraks: posebna oblika spontanega pnevmotoraksa

Catamenial Pneumothorax: A Specific Subtype of Spontaneous Pneumothorax

IZVLEČEK

KLJUČNE BESEDE: katamenialni pnevmotoraks, torakalna endometrijoza, videotorakoskopska operacija

Katamenialni pnevmotoraks je redka oblika spontanega pnevmotoraksa s pogostimi ponovitvami, ki prizadene ženske v rodni dobi. Natančna etiologija in patogeneza bolezní še nista povsem znani. Najboljša diagnostična metoda je videotorakoskopski pregled prsne votline, pri katerem lahko tudi terapevtsko ukrepamo. Videotorakoskopska operacija pnevmotoraksa v kombinaciji s hormonsko terapijo nudi najboljše rezultate zdravljenja. V prispevku opisujemo različne oblike pnevmotoraksa, njihovo prepoznavo in zdravljenje s posebnim poudarkom na pojavnosti, diagnostiki ter zdravljenju katamenialnega pnevmotoraksa. Predstavljeni so klinični primeri treh bolnic s katamenialnim pnevmotoraksom, zdravljenih v zadnjih petih letih na Kliničnemu oddelku za torakalno kirurgijo v Univerzitetnem kliničnem centru v Ljubljani. Namen prispevka je spomniti študente medicine, zdravnike urgentnih in intenzivnih enot, pulmologe, ginekologe ter ostale zdravstvene delavce na bolezen, ki prizadene mlade ženske v rodni dobi, saj lahko ustrezno prepoznavanje in zdravljenje njene ponovitve izrazito zmanjšata.

ABSTRACT

KEY WORDS: catamenial pneumothorax, thoracic endometriosis, video-assisted thoracoscopic surgery

Catamenial pneumothorax is a rare form of spontaneous pneumothorax that repeatedly occurs in women of reproductive age. The exact epidemiology and pathogenesis of the disease are not completely known. Videothoracoscopy is the diagnostic modality of choice and also offers therapeutic possibilities. The use of this method in combination with hormonal treatment is currently the most effective therapy. Different varieties of pneumothoraces are presented as well as their diagnosis and treatment with special emphasis on catamenial pneumothorax. Furthermore, we present three patients treated at the Department of thoracic surgery at the University medical centre Ljubljana in the last five years. The purpose of this article is to remind medical students, emergency and intensive care physicians, pneumologists, gynaecologists and other medical professionals of this rare disease, which primarily affects young, fertile women. Appropriate recognition and treatment of this disease can markedly lower its recurrence rate.

¹ Katja Bricelj, dr. med., Klinični oddelek za torakalno kirurgijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1525 Ljubljana

² Asist. Matevž Srpcič, dr. med., Klinični oddelek za torakalno kirurgijo, Kirurška klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška cesta 7, 1525 Ljubljana; matevz.srpcc@kclj.si

UVOD

Katamenialni pnevmotoraks je oblika ponavljajočega se spontanega pnevmotoraksa, ki se pojavlja pri ženskah v rodni dobi in je večinoma povezan z endometriozo, obstajajo pa tudi drugi mehanizmi nastanka bolezni (1, 2). V literaturi najpogosteje najdemo definicijo, ki pravi, da je to ponavljajoč pnevmotoraks, ki nastopi v obdobju 24 ur pred in 72 ur po nastopu menstruacije (3).

Pnevmotoraks

Pnevmotoraks je nabiranje zraka v pleuralnem prostoru. Posledica je izguba negativnega tlaka v pleuralnem prostoru, kar povzroči delno ali popolno sesedenje pljuč.

Po mehanizmu nastanka pnevmotoraksa delimo v spontane ali pridobljene (travmatski, iatrogeni). Spontani pnevmotoraks ni povezan z nobenim predhodnim dogodkom in se pojavi nenadoma, praviloma pri mlajših bolnikih. Spontani pnevmotoraks je primarni, če nastane pri bolniku s sicer zdravimi pljuči, ali sekundarni, če nastane kot komplikacija bolezni pljuč ali plevre. Pogostost primarnega spontanega pnevmotoraksa povečuje uživanje tobaka, družinska nagnjenost ter Marfanov sindrom (4–6). Pnevmotoraks najverjetneje nastane zaradi razpoka bul (lat. *bullae*) ali bulic (angl. *blebs*) pod plevro (7).

Sekundarni spontani pnevmotoraks lahko povzročijo številne bolezni, najpogosteje kronična obstruktivna pljučna bolezen in cistična fibroza, intersticijske bolezni pljuč, vnetne bolezni (nekrotizirajoče pljučnice, tuberkuloza), bolezni veziva, limfangioleiomiomatoza in maligne bolezni (8). Skupina sekundarnih spontanih pnevmotorakov je veliko bolj nevarna kot primarni spontani pnevmotoraks in ima tudi višjo stopnjo smrtnosti zaradi osnovne bolezni pljuč ter bolnikove zmanjšane dihalne rezerve.

Travmatski pnevmotoraks je pogost zaplet poškodb prsne stene, pljuč ali votlih organov. Lahko je zaprt (posebno nevarna oblika je tenzijski pnevmotoraks) ali odprt.

Iatrogeni pnevmotoraks nastane zaradi diagnostičnega ali terapevtskega zdravniškega posredovanja (npr. pri plevralni punkciji, biopsiji pljuč ali plevre, vstavitvi centralnega venskega katetra, mehanski ventilaciji).

Katamenialni pnevmotoraks je redka oblika spontanega, ponavljajočega se pnevmotoraksa, na katerega moramo pomisliti, če se spontani pnevmotoraks pojavi pri ženski v rodni dobi. Povezavo pnevmotoraksa z menstruacijskim ciklom je prvič opisal Maurer s sodelavci leta 1958, Lillington pa ga je leta 1972 poimenoval katamenialni pnevmotoraks, kar v stari grščini pomeni vsakomesečni (9, 10). Katamenialni pnevmotoraks nastane v roku 72 ur po pričetku menstruacije oz. do 24 ur prej, vendar ne nujno vsak mesec. Povprečna starost bolnic s katamenialnim pnevmotoraksom, ki se zdravijo operacijsko, je med 34 in 37 let (3, 11).

Endometrioza

Endometrioza je prisotnost endometrijskih žlez in strome na ektopičnih mestih, torej izven maternične votline. Bolezen se pojavlja le pri bolnicah v rodni dobi ali ob nadomestni hormonski terapiji, saj sta rast in delovanje žlez pod vplivom ženskih spolnih hormonov. Endometrioza najpogosteje prizadene strukture znotraj medenice, redkeje je prisotna v trebuhu, prsnem košu, možganih in koži (12).

Endometrioza prizadene vsako deseto žensko v rodni dobi (navadno med 15. in 49. letom starosti), kar pomeni, da je ocenjeno število na novo odkritih bolnic z endometriozo na svetu približno 176 milijonov na leto (13, 14). Podatkov o številu obolelih z endometriozo v Sloveniji ni. Glede na število prebivalc je ocenjena prevalenca okoli 50.000. Natančno pojavnost bolezni je v splošni populaciji težko oceniti, saj je za postavitev diagnoze potrebna prepoznavna endometrijskih vključkov s pomočjo laparoskopije oz. laparotomije ter potrditev s histologijo. Bolezen se pojavlja pri 20 do

50 odstotkih neplodnih žensk ter pri 70 do 90 odstotkih bolnic s kroničnimi bolečinami v medenici (15, 16). Genetska predispozicija igra pomembno vlogo pri pojavu obolevnosti z endometriozo. Tveganje za razvoj bolezni se za desetkrat poveča pri ženskah, ki imajo prizadeto sorodnico v prvem kolektivu (17).

Torakalna endometrioza

Sindrom torakalne endometrioze se lahko izrazi v katerikoli izmed naslednjih kliničnih slik (1):

- katamenialni pnevmotoraks (70–73 %),
- katamenialni hemotoraks (12–14 %),
- katamenialne hemoptize (7–12 %) ali
- endometrijski noduli pljuč (6 %).

Simptomi in znaki torakalne endometrioze so povezani z menstruacijskim ciklom. Najpogostejši simptom je prsna bolečina (90 %). Povprečna starost bolnic je 35 let (1, 18).

Limfangioleiomiomatoza

Pljučna limfangioleiomiomatoza (LAM) je redka bolezen žensk v rodni dobi. Zanj je značilna proliferacija gladkih mišičnih celic v pljučnem intersticiju (19). Čezmerna rast gladkih mišic v bronhiolah, stenah alveolov in limfnih žilah povzroči obstrukcijo malih dihalnih poti. Obstrukcija vodi v nastanek številnih majhnih cist ter zaprtje limfnih žil, zaradi česar se razvije hiloni plevralni izliv. Če subplevalne ciste počijo v plevralni prostor, se pojavi pnevmotoraks. Zelo verjetno je, da ključno vlogo pri napredovanju bolezni igra estrogen, saj se LAM ne pojavlja pred menarho in le izjemoma po vstopu v menopavzo (20).

ETIOLOGIJA KATAMENIALNEGA PNEVMOTORAKSA

Katamenialni pnevmotoraks predstavlja najpogostejšo obliko sindroma torakalne endometrioze (1). Patofiziologija katamenialnega pnevmotoraksa ni povsem znana. O njegovem nastanku poznamo več teorij.

Prva teorija predpostavlja, da je vzrok pnevmotoraksa zasevek endometrijskega tkiva. Ektopična rast sluznice maternice (endometrioza) prizadene približno 10 odstotkov žensk v rodni dobi (13, 14). Ektopični endometriji se v prsni votlini najpogosteje nahaja na visceralni ali parietalni plevri, preponi, v pljučnem tkivu in najredkeje v velikih dihalnih poteh. Endometrijski vključki so veliki od nekaj mikrometrov do enega centimetra, barva nodulov se spreminja iz rjave v vijolično glede na fazo menstruacijskega cikla (21). Klinična slika je odvisna od lege vključkov, ki med menstruacijo krvavijo in odmrejo. Če povzročijo vrzeli v visceralni plevri, nastane pnevmotoraks (22). Mehanizem zasevanja endometrijskega tkiva v prsno votlino ni povsem jasen. Meyer v svoji teoriji razlaga pojav ektopičnega endometrijskega tkiva s celomsko metaplazijo, po kateri naj bi se endometriji, mezotel plevre in peritonej razvili iz iste embrionalne zasnove, predlagane pa so tudi teorije limfatične ali hematogene embolizacije endometrijskega tkiva preko ven maternice ter Sampsonova teorija retrogradne menstruacije (23, 24). Po tej teoriji naj bi zaradi refleksa jajcevodov endometrijsko tkivo prehajalo iz maternice vzvratno v peritonealno votlino, nato pa skozi fenestracije v preponi v plevralni prostor (25).

Druga teorija etiologije katamenialnega pnevmotoraksa je prehod zraka skozi prepono. Odsotnost sluzničnega čepa materničnega vratu med menstruacijo skupaj s krčenjem maternice, telesno dejavnostjo ženske ali med spolnim odnosom omogoča vdor zraka iz genitalnega trakta v jajcevode ter skozi peritonealno votlino in skozi prirojene oz. pridobljene fenestracije diafragme v plevralni prostor (1). Ciklična nekroza endometrijskega tkiva v preponi zaradi ciklične hormonske aktivnosti povzroči nastanek pridobljenih fenestracij v preponi (1, 26).

Tretja teorija opisuje povečano verjetnost razpoka bul in mehurčkov pljuč pri

hormonskih spremembah med menstruacijo (22, 27).

Rossi in Goplerud sta v zadnji, četrti teoriji predlagala, da zvišanje ravni serumskih prostaglandinov $F_2\alpha$ med menstruacijo lahko vodi v vazokonstrikcijo in bronhospazem, ki lahko povzročita razpok alveolov in s tem pnevmotoraks (28).

Nobena izmed teorij ne pojasni vseh klinično-patoloških oblik katamenialnega pnevmotoraksa v celoti, zato je vzrok bolezni najverjetneje večfaktorski (29).

EPIDEMIOLOGIJA KATAMENIALNEGA PNEVMOTORAKSA

Čeprav je do nedavnega katamenialni pnevmotoraks veljal za zelo redko bolezen, sodobne ugotovitve nakazujejo, da je tovrstna oblika pnevmotoraksa vzrok približno tretjini vseh pnevmotoraksov žensk, napotenih na zdravljenje pnevmotoraksa z operacijo (29). Zaradi majhnega števila študij in kliničnih primerov obstajajo številne razprave o najboljšem zdravljenju bolnic s tovrstnim pnevmotoraksom.

KLINIČNA SLIKA

Večina simptomov in znakov katamenialnega pnevmotoraksa je nespecifičnih. Pogosti so dispneja, kašelj ter tiščanje v prsnem košu. Na bolezen moramo pomisliti, če ima ženska v rodni dobi ponavljajoče se spontane pnevmotorakse, ki se pojavijo v 24 urah pred začetkom ali v prvih 72 urah menstruacije. Ponavadi se katamenialni pnevmotoraks pojavi na desni strani, opisani pa so tudi primeri pnevmotoraksa levo ali na obeh straneh (29). Razlog za pogostejši pojav pnevmotoraksa na desni je verjetno specifično gibanje tekočin v peritonealni votlini. Kirschner je v svoji študiji ugotovil, da peritonealno kroženje tekočin (gnoja, celičnih agregatov, zraka) poteka iz medenice v desni subdiafragmalni prostor, kar govori v prid difuziji endometrioze iz medenice v desno prepono ter nato v desno prsno votlino (30).

Pri primarnih pnevmotoraksih bolniki težijo za akutnim oz. subakutnim pojavom enostranske plevritične bolečine, ki jo poslabšajo globoki dihalni gibi in napadi kašlja, olajšata pa jo plitko dihanje in mirovanje. Vodilni simptom je lahko tudi nenadna dispneja, ki jo lahko spremlja dražej kašelj (31). Pri manjšem pnevmotoraksu je lahko edini simptom bolečina, ki navadno mine v enem dnevu, četudi se pnevmotoraks v tem času še ne resorbira. Klinični status se med bolniki s primarnim pnevmotoraksom lahko močno razlikuje. Vitalni znaki so lahko povsem normalni, lahko pa opazimo zmanjšano gibanje prsne stene na prizadeti strani, doneč poklep in slabše oziroma popolnoma neslišno dihanje.

Klinična slika sekundarnih spontanih pnevmotoraksov je bolj izrazita, saj imajo zaradi bolezni pljuč bolniki zmanjšano dihalno rezervo. Dihalna odpoved lahko hitro ogrozi življenje in zahteva takojšnje zdravljenje. Vse pnevmotorakse lahko spremlja plevralni izliv (v 10–20 %), redko pa spontani hemotoraks (do 1 %), ki ponavadi nastane, ko se ob sesedenju pljuč strgajo dobro prekrvljene prirastline med pljuči in parietalno plevro (32). Klinični parametri sicer niso zanesljivi ocenjevalci velikosti pnevmotoraksa (33).

DIAGNOSTIČNI POSTOPKI

Osnovna preiskava pri sumu na pnevmotoraks je rentgenska slika pljuč. Klinično na bolezen posumimo, vendar z zdravljenjem ne pričnemo, dokler pnevmotoraksa ne potrdimo in ne ocenimo njegove velikosti. Izjema je seveda tenzijski pnevmotoraks, ki je urgentno stanje in pri katerem moramo takoj napraviti razbremenilno plevralno punkcijo.

Velikost pnevmotoraksa lahko ocenimo z več metodami, v praksi pa je najbolj uporabna delitev na majhen in pomemben pnevmotoraks. Merila za majhen pnevmotoraks katerekoli vrste prikazuje tabela 1. Majhne, klinično nepomembne pnevmotorakse namreč lahko le opazujemo.

Preiskava z računalniško tomografijo (CT) za potrditev pnevmotoraksa ni potrebna, pogosto pa jo napravimo, da opredelimo vzrok za pnevmotoraks. Pri primarnem pnevmotoraksu preiskava pokaže normalen pljučni parenhim in včasih dobro vidne bule (več kot 2 cm premera) ali bulice (manj kot 1 cm) v zgornjih delih pljuč. Pri sekundarnem pnevmotoraksu nam CT poleg stopnje prizadetosti parenhima pomaga oceniti, koliko pljuč je prostih in koliko že priraščenih po prejšnjih epizodah. To nam pomaga pri načrtovanju zdravljenja (mesto drenaže ali postavitve vstopnih mest pri videotorakoskopski operaciji pnevmotoraksa).

Posebnosti pri katamenialnem pnevmotoraksu so lahko dobro vidni vključki endometrijskega tkiva oz. vrzeli po nekrozi in resorbiciji. Ponavadi so vidni na preponi, lahko pa tudi na plevrah. Če so vrzeli v prepni dovolj velike, se lahko skozi v prsni koš pomaknejo trebušni organi, največkrat jetra (33, 35, 36).

Laboratorijske preiskave so nespecifične, pri diagnozi pa lahko pomaga CA-125, ki je pri katamenialnem pnevmotoraksu ob endometriozii povišan (37). Pred dokončno postavitvijo diagnoze katamenialnega pnevmotoraksa v povprečju preteče 8 mesecev (38).

motoraksa v povprečju preteče 8 mesecev (38).

ZDRAVLJENJE

Spontani pnevmotoraks lahko opazujemo, če je majhen (tabela 1) in če bolniku ne povzroča težav. Osnovni način zdravljenja pnevmotoraksa je torakalna drenaža. Zanj se odločimo:

- pri vseh klinično pomembnih pnevmotoraksih, ne glede na velikost,
- pri vseh pnevmotoraksih, večjih od 20 %, in
- pri vseh majhnih pnevmotoraksih, ki so se med opazovanjem povečali (32).

Uspešnost zdravljenja s torakalno drenažo je odvisna od vzroka pnevmotoraksa. Verjetnost za ponovitev spontanega pnevmotoraksa v prvih dveh letih po diagnozi prikazuje tabela 2.

Zaradi pogostih ponovitev se lahko odločimo za bolj agresivne, a tudi bolj učinkovite metode zdravljenja. Pri primarnem pnevmotoraksu je najbolj učinkovita metoda zdravljenja videotorakoskopska resekcija (angl. *video-assisted thoracoscopic surgery*, VATS) prizadetih delov pljuč (skoraj vedno je to vrh zgornjih režnjev, včasih apikalni segment spodnjega režnja) in mehanska

Tabela 1. Merila za majhen pnevmotoraks (32).

Merila za majhen pnevmotoraks (glede na rentgenogram pljuč):
manj kot 20 % prsne votline
manj kot 1 cm širok plašč zraka (povprečno ob stranici)
manj kot 3 cm širok plašč v apeksu prsne votline

Tabela 2. Verjetnost za ponovitev spontanega pnevmotoraksa v dveh letih po zdravljenju s torakalno drenažo (32).

	Primarni	Sekundarni
Po 1. pnevmotoraksu	10–15 %	40–50 %
Po 2. pnevmotoraksu	40–50 %	več kot 80 %
Po 3. pnevmotoraksu	90–100 %	100 %

plevrodeza. Skozi tri vstopna mesta vstavimo kamero (ponavadi v rano po drenaži), posteriorno prijemalko in anteriorno endoskopski spenjalnik, s katerim klinasto reseciramo prizadete dele. Ti so pogosto vidni s prostim očesom (bulice ali bule pod visceralno plevro), v histoloških preparatih pa patologi skoraj vedno odkrijejo patološke spremembe v parenhimu. Cardillo in sodelavci so v veliki seriji 432 bolnikov po VATS operaciji pnevmotoraksa našli normalno pljučno tkivo brez tipičnih sprememb le v 6,9 % preparatov, Inderbitzi in sodelavci v 5,1 % primerov ter Jordan in sodelavci v 9 % primerov (39–41). Tipična histološka slika so bule ali bulice in panacinarni emfizem.

Parietalno plevro nato še podrgnemo z grobim inštrumentom, da rahlo zakrva- vi, ranjena plevra pa se nato hitro zraste z visceralno. Bolnike odpustimo večinoma drugi dan po posegu.

Za zdravljenje z operacijo se odločimo pri:

- drugi ponovitvi (tretjem pnevmotoraksu),
- obojestranskem pnevmotoraksu,
- spontanem tenzijskem pnevmotoraksu ali
- prvem pnevmotoraksu pri ljudeh, ki opravljajo izpostavljene poklice (npr. delo na višini).

Bolnike s sekundarnim pnevmotorak- som operiramo le izjemoma, saj se pljučni parenhim zaradi osnovne bolezni slabo celi in lahko s posegom povzročimo več ško- de kot koristi. Resekcija prizadetih pljuč pomaga bolnikom s posameznimi bulami, ki jih lahko reseciramo, pri tistih z difuz- nim emfizemom pa poskusimo preprečiti ponovitve s plevrodezo.

Posebnosti pri diagnostiki in zdravljenju katamenialnega pnevmotoraksa

Če posumimo na katamenialni pnevmoto- raks (torej, če se pojavi v prvih 72 urah men- strualnega cikla ali do 24 ur pred začetkom), je smiselno napraviti CT prsnega koša tudi,

če gre za prvo epizodo spontanega pnevmoto- raksa. Dokončna metoda potrditve in pa tudi najbolj učinkovito zdravljenje je video- torakoskopski pregled pljuč in plevralnega prostora, še posebej prepone. Vse makro- skopsko vidne spremembe moramo odstraniti (v pljučih to najlažje naredimo s klinasto resekcijo z endoskopskimi spenjalniki) in morebitne vrzeli zašiti ali drugače rekon- struirati. Iščemo endometrijske vključke, ki spreminjajo barvo glede na fazo menstrua- cijskega cikla (t. i. čokoladne ciste pri endo- metriozi). Operiramo, ko se pnevmotoraks pojavi (pri katamenialnem pnevmotoraksu med menstruacijo). Če sumimo na torakal- no endometriozo brez pnevmotoraksa (npr. ob znani endometriozi in značilnih spre- membah na CT prsnega koša), napravimo videotorakoskopijo med menstruacijo, ko endometrijski vključki zaradi cikličnih hor- monskih sprememb krvavijo in odmirajo (2, 11). Pri traheobronhialni endometriozi je prva preiskava bronhoskopija. Majhne endometrijske vključke iz prepone lahko odstranimo laparoskopsko, vendar ima lapa- roskopija številne omejitve, saj dostop na desni strani ovirajo jetra, dostop do poste- riornega dela prepone pa je težaven z obeh strani (42, 43).

Odrpta kirurgija

Odrpta kirurgija je ob izjemnem napredku endoskopskih metod le še redko uporablje- na. Standardno torakotomijo uporabimo predvsem po večih predhodno neuspešnih zdravljenjih ter za resekcijo večjih prizadetih površin (2). Bagan je predlagal vstavljanje poliglaktinske mrežice za zaprtje morebit- nih vrzeli v preponi po resekciji (11). Šte- vilne difuzne vrzeli lahko zdravimo z vstavi- tvijo umetne mrežice na celotno hemidia- fragmo, s čimer istočasno zapremo površi- no prepone ter povzročimo, da se pljuča pri- rastejo na prepono.

Histerektomija z obojestransko salpin- goofoforektomijo predstavlja dokončno ozdravitev endometrioze, vendar pride v po-

štev le ob neuspešnih preostalih metodah zdravljenja ter pri ženskah, ki ne želijo več zanositi.

Hormonsko zdravljenje

Hormonsko zdravljenje zavira ciklično delovanje endometrija in s tem zaustavi mesečno krvavitev. Uporabljajo se predvsem oralni kontraceptivi, progestativi, danazol, agonisti gonadotropin-sproščujočega hormona, vendar pa doslej ni bila izvedena nobena študija, ki bi pokazala prednost določene učinkovine. Kljub uspešnosti hormonskega zdravljenja pri uporabi le-tega prihaja do ponovitev katamenialnega pnevmotoraksa v več kot 50 odstotkih, ne glede na uporabljeno učinkovino (1). Najboljše rezultate zato dosega kombinacija kirurškega in hormonskega zdravljenja.

IZIDI ZDRAVLJENJA

Stopnja recidivov boleznih ob uvedbi hormonske terapije je visoka – približno 50-odstotna (29). Alifano s sodelavci opisuje 32-odstotno stopnjo ponovitev boleznih po VATS operaciji pnevmotoraksa pri bolnicah s katamenialnim pnevmotoraksom v primerjavi s 5 odstotki recidivov pri kirurško zdravljenih bolnikih z neendometriozno obliko boleznih. Stopnja ponovitev se lahko bistveno zmanjša ob uvedbi ustrezne plevrodeze kot dela operacije. Najbolj učinkovito je kombinirano hormonsko in operativno zdravljenje (29).

KLINIČNI PRIMERI

Z retrospektivnim pregledom dokumentacije obravnavanih bolnic na Oddelku za torakalno kirurgijo v Univerzitetnem kliničnem centru v Ljubljani opisujemo klinične primere treh bolnic, obravnavanih zaradi katamenialnega pnevmotoraksa v zadnjih petih letih.

Primer 1

28-letna bolnica je bila v petih mesecih trikrat obravnavana zaradi ponavljajočega se

spontanega pnevmotoraksa desno. Dotlej je bila zdrava in brez znanih pridobljenih boleznih pljuč, kadila je 20 cigaret dnevno ter jemala oralno hormonsko kontracepcijo.

Prvič se zaradi majhnega asimptomatskega pnevmotoraksa za zdravljenje nismo odločili. Priporočili smo opustitev kajenja. Čez štiri mesece smo jo zaradi ponovitve spontanega pnevmotoraksa sprejeli ter ji vstavili torakalni dren. Pljuča so se v treh dneh zacelila, na kontroli teden dni po odpuštu so bila pljuča razpeta.

25 dni po zadnjem odpuštu je bila še tretjič sprejeta zaradi delnega (30%) pnevmotoraksa. Po bolj natančni anamnezi smo ugotovili, da se je pnevmotoraks vsakič pojavil drugi dan menstruacije. CT preiskava ni pokazala značilnih endometrijskih vključkov. Napravili smo videotorakoskopsko resekcijo emfizematskih bul ter mehansko plevrodezo. Histološki pregled je pokazal značilne spremembe kot pri primarnem pnevmotoraksu (bulice in panacinarni emfizem), endometrijskega tkiva pa ne. Napotili smo jo h ginekologu, ki ji je predpisal oralno hormonsko kontracepcijo. Bolnica je 31 mesecev po zadnjem zdravljenju brez težav.

Primer 2

29-letna bolnica, ki se zdravi zaradi Hashimotovega tiroiditisa in endometrioze (histološko dokazane ob operaciji dimeljske kile), je bila sprejeta zaradi delnega pnevmotoraksa desno med menstruacijo. Leto dni prej je imela med menstruacijo bolečine v prsih, ki so teden dni po koncu menstruacije spontano izzvenele. CT slikanje prsnega koša je pokazalo potencialno endometriozno žarišče v parietalni plevri. Napravili smo videotorakoskopsko ekscizijo sprememb v pljučih in na preponi ter mehansko plevrodezo. Histološki pregled je pokazal granulomsko vnetje v spodnjem režnju pljuč s sarkoidno reakcijo, endometrioze pa niso našli v nobenem od vzorcev. Ginekologi so ji predpisali oralno hormonsko

kontracepcijo. 18 mesecev po zadnjem zdravljenju je brez težav.

Primer 3

31-letna bolnica je bila pri nas najprej dvakrat zdravljena s torakalno drenažo zaradi spontanih pnevmotorakov desno, ki sta se pojavila prvi dan menstruacijskega cikla. Pri tretji ponovitvi smo napravili videotorakoskopsko resekcijo emfizematskih bul ter mehansko plevrodezo. Histološki pregled je pokazal iregularno intersticijsko fibrozo in panacinarni emfizem ter značilne spremembe kot pri primarnem pnevmotoraksu (bulice in panacinarni emfizem), endometrijskega tkiva pa ne. Napotili smo jo h ginekologu, ki ji je predpisal oralno hormonsko kontracepcijo. Kljub operaciji se je po dveh mesecih pnevmotoraks ponovil četrtič, vendar tokrat ni bil povezan z nastopom menstruacije. Zaradi majhnega asimptomatskega pnevmotoraksa smo se odločili za opazovanje. Bolnica 19 mesecev po zadnjem zdravljenju ostaja brez težav.

ZAKLJUČEK

Katamenialni pnevmotoraks je redka, vendar še vedno premalokrat prepoznana bolezen, zaradi katere zbolijo predvsem ženske med 30. in 40. letom. Visok porast pojavnosti bolezni v zadnjem desetletju je mogoče pripisati vse večji prepoznavnosti bolezni med zdravniki.

Nanj moramo pomisliti pri ponovitvah spontanih pnevmotorakov pri ženskah, ki se pojavljajo skladno s pričetkom menstruacije, še posebej, če se pojavijo na desni. Velikokrat imajo bolnice že ugotovljeno endometriozo, lahko pa je pnevmotoraks prva pojavna oblika torakalne endometrioze. Ključna je ginekološka anamneza ter določitev faze menstruacijskega cikla. Ta kompleksna skupina bolnic zahteva multidisciplinarni pristop pulmologov, ginekologov in torakalnih kirurgov. Tudi po zaključnem zdravljenju je potrebno skrbno ginekološko spremljanje bolnic vse do vstopa v menopavzo.

LITERATURA

1. Joseph J, Sahn SA. Thoracic endometriosis syndrome: new observations from an analysis of 110 cases. *Am J Med.* 1996; 100: 164–70.
2. Alifano M, Roth T, Broet SC, et al. Catamenial pneumothorax: a prospective study. *Chest.* 2003; 124: 1004–8.
3. Alifano M, Jablonski C, Kadiri H, et al. Catamenial and noncatamenial, endometriosis-related or nonendometriosis-related pneumothorax referred for surgery. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007; 176: 1048–53.
4. Bense L, Eklund G, Wiman LG. Smoking and the increased risk of contracting spontaneous pneumothorax. *Chest.* 1987; 92: 1009–12.
5. Chiu HT, Garcia CK. Familial spontaneous pneumothorax. *Curr Opin Pulm Med.* 2006; 12 (4): 268–72.
6. Hall JR, Pyeritz RE, Dudgeon DL, et al. Pneumothorax in the Marfan syndrome: prevalence and therapy. *Ann Thorac Surg.* 1984; 37: 500–4.
7. Karpman C, Aughenbaugh GL, Ryu JH. Pneumothorax and bullae in Marfan syndrome. *Respiration.* 2011; 82: 219–24.
8. Sahn SA, Heffner JE. Spontaneous pneumothorax. *N Engl J Med.* 2000; 342: 868–74.
9. Maurer ER, Schaal JA, Mendez FL Jr. Chronic recurring spontaneous pneumothorax due to endometriosis of the diaphragm. *J Am Med Assoc.* 1958; 168 (15): 2013–4.
10. Lillington GA, Mitchell SP, Wood GA. Catamenial pneumothorax. *JAMA.* 1972; 219: 1328–32.
11. Bagan P, Le Pimpec Barthes F, Assouad J, et al. Catamenial pneumothorax: Retrospective study of surgical treatment. *Ann Thorac Surg.* 2003; 75: 378–81.
12. Jubanyik KJ, Comite F. Extrapelvic endometriosis. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 1997; 24: 411.
13. Rogers PA, D'Hooghe TM, Fazleabas A, et al. Priorities for endometriosis research: recommendations from an international consensus workshop. *Reprod Sci.* 2009; 16 (4): 335–46.
14. Adamson GD, Kennedy SH, Hummelshoj L. Creating solutions in endometriosis: global collaboration through the World Endometriosis Research Foundation. *J Endometr.* 2010; 2 (1): 3–6.
15. Rawson JM. Prevalence of endometriosis in asymptomatic women. *J Reprod Med.* 1991; 36 (7): 513–5.
16. Carter JE. Combined hysteroscopic and laparoscopic findings in patients with chronic pelvic pain. *J Am Assoc Gynecol Laparosc.* 1994; 2 (1): 43–7.
17. Cramer DW, Missmer SA. The epidemiology of endometriosis. *Ann N Y Acad Sci.* 2002; 1955: 11–22.
18. Channabasavaiah AD, Joseph JV. Thoracic endometriosis: revisiting the association between clinical presentation and thoracic pathology based on thoracoscopic findings in 110 patients. *Medicine (Baltimore).* 2010; 89 (3): 183–8.
19. Kalassian KG, Doyle R, Kao P, et al. Lymphangioliomyomatosis: new insights. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997; 155: 1183.
20. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. A review. *Am J Pathol.* 1975; 79: 348.
21. Alifano M, Trisolini R, Cancellieri A, et al. Thoracic endometriosis: current knowledge. *Ann Thorac Surg.* 2006; 81 (2): 761–9.
22. van Schil PE, Vercauteren SR, Vermeire PA, et al. Catamenial pneumothorax caused by thoracic endometriosis. *Ann Thorac Surg.* 1996; 62: 585–6.
23. Meyer R. Zur Frage der heterotropen Epithelwucherung, insbesondere des Peritonealepithels und in die Ovarien. *Virch Arch Path Anat Phys.* 1924; 250: 595–610.
24. Olive DL, Schwartz LB. Endometriosis. *N Engl J Med.* 1993; 328: 1759–69.
25. Sampson JA. Peritoneal endometriosis due to the menstrual dissemination of endometrial tissue into the peritoneal cavity. *Am J Obstet Gynecol.* 1927; 14: 422–69.
26. Kirschner PA. Catamenial pneumothorax: a unifying concept. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69: 1644.
27. Nwosu EC, Yasmin SA, Barnet. Catamenial pneumothorax. *J Obstet Gynaecol.* 2000; 20 (5): 547–8.
28. Rossi NP, Goplerud CP. Recurrent catamenial pneumothorax. *Arch Surg.* 1974; 109: 173–6.
29. Alifano M. Catamenial pneumothorax. *Curr Opin Pulm Med.* 2010; 16: 381–6.
30. Kirschner PA. Porous diaphragm syndromes. *Chest Surg Clin N Am.* 1998; 8: 449–72.
31. Tschopp JM, Rami-Porta R, Noppen N, et al. Management of spontaneous pneumothorax: state of the art. *Eur Respir J.* 2006; 28: 637–50.

32. Štupnik T. Torakalna punkcija in torakalna drenaža: učbenik za zdravnike in medicinske sestre. Ljubljana: samozaložba; 2013.
33. Henry A, Arnold T, Harvey J. BTS guidelines for the management of spontaneous pneumothorax. *Thorax*. 2003; 58 (2): 39–52.
34. Pryshchepau M, Gossot D, Magdeleinat P. Unusual presentation of catamenial pneumothorax. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010; 37 (5): 1221.
35. Ciriaco P, Negri G, Libretti L, et al. Surgical treatment of catamenial pneumothorax: a single centre experience. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009; 8 (3): 349–52.
36. Visouli AN, Darwiche K, Mpakas A, et al. Catamenial pneumothorax: a rare entity? Report of 5 cases and review of the literature. *J Thorac Dis*. 2012; 4 (1): 17–31.
37. Bagan P, Berna P, Assouad J, et al. Value of cancer antigen 125 for diagnosis of pleural endometriosis in females with recurrent pneumothorax. *Eur Respir J*. 2008; 31 (1): 140–2.
38. Nezhat C, Nezhat F, Nezhat C, eds. *Nezhat's video-assisted and robotic-assisted laparoscopy and hysteroscopy* [internet]. 4th ed. Cambridge University Press (NY); c2014 [citirano 2014 Nov 20]. Dosegljivo na: <https://books.google.si/books?id=81DF6Hil-nkC&lpg=PA261&dq=catamenial%20pneumothorax%208%20months&hl=sl&pg=PA261#v=onepage&q&f=true>
39. Cardillo G, Facciolo F, Giunti R, et al. Videothoroscopic treatment of primary spontaneous pneumothorax: a 6-year experience. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69: 357–62.
40. Inderbitzi RG, Leiser A, Furrer M, et al. Three years' experience in video-assisted thoracic surgery (VATS) for spontaneous pneumothorax. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994; 107: 1410–5.
41. Jordan KG, Kwong JS, Flint J, et al. Surgically treated pneumothorax. Radiologic and pathologic findings. *Chest*. 1997; 111: 280–5.
42. Nezhat C, Main J, Paka C, et al. Multidisciplinary treatment for thoracic and abdominopelvic endometriosis. *JLS*. 2014; 18 (3).
43. Redwine DB. Diaphragmatic endometriosis: diagnosis, surgical management, and long-term results of treatment. *Fertil Steril*. 2002; 77: 288–96.