

SPONTAN PNÖMOTORAKSLARDA ALFA-1-ANTİTRİPSİNİN ROLÜ

Olgun Arıbaş*

Hadi Akay**

Vedat İçöz**

İlker Ökten**

Şevket Kavukçu**

Şinasi Yavuzer**

Spontan pnömotoraksların, çoğunlukla akciğer apeksindeki bül-
löz yapıların rüptürü sonucu oluştuğu kabul edilmektedir (8,9,16,21,25,
26,33). Ancak bu olguların % 90 ında, klinik olarak büle eşlik eden
bir patoloji belirlenemez (7,8,16,18). Primer veya idiopatik olarak ad-
landırılan bu gruptaki hastalarda yapılan histopatolojik çalışmalar
ise, tabanındaki akciğerde paraseptal amfizemin varlığını destekler ni-
teliktedir (21,25,26,33).

Paraseptal amfizem, plevra ve konnektif doku septasına komşu
alveolerin destrüksiyonunu belirtir. Bu destrüksiyonun nedeni kesin
olarak bilinmemektedir. Bununla birlikte, en çok iki neden üzerinde
durulmaktadır. Biri, «check-valve» tipi bronşiyoler obstrüksiyon oluş-
turan mekanik etken; diğeri ise, proteaz antiproteaz dengesinde bozul-
ma oluşturan enzimatik etkenlerdir (4,12,17,30,31). Enzimatik etken-
lerin en önemlisi, akciğerin konnektif dokusunu koruyan bir antiproteaz
olan, alfa-1-antitripsindir (31). Bu durumda, alfa-1-antitripsinin
kalitatif olarak etkinliğini kaybetmesi söz konusudur.

Bu görüşlerden hareketle, başkaca bir pulmoner patoloji saptan-
mamış spontan pnömotoraks olgularında, serum alfa-1-antitripsinin
düzeyleri araştırıldı. Bu amaçla, spontan pnömotoraks olgularının kli-
nik olarak değerlendirilmesinde, olguların sorgusu, radyolojisi ve pul-
moner fonksiyonları esas alındı. Elde edilen sonuçlar sağlıklı kontrol
grubuyla kıyaslanarak amfizemin bilinen radyolojik, fonksiyonel ve
biyoşimik karakterleri tartışıldı.

* A.Ü. Tıp Fak. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Eski Araştırma Görevlisi, Trafik Hast.
Göğüs Cerrahisi Uzmanı.

** A.Ü. Tıp Fak. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamızın gerecini, A.Ü. Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalına, spontan pnömotoraks tanısıyla yatırılıp tedavi edilen 24 olgu oluşturdu.

Çalışma, iki grupta gerçekleştirildi.

I. Grup : Akciğer hastalığı saptanamayan gönüllü ve sağlıklı 24 olguyu içermektedir. Özgeçmişlerinde bir patoloji bulunmayan ve A.Ü. Tıp Fakültesi çalışanları arasından seçilen bu grup, kontrol grubu olarak değerlendirildi. Bu gruptaki olguların 4'ü kadın, 20'si erkektir. Yaşları 20 ile 57 arasında olup, ortalama yaş 34 ± 10.66 dir. Sigara alışkanlığı olan olgu sayısı ise 11 dir.

II. Grup : Spontan pnömotoraks tanısı alan 24 olguyu içermektedir. Olguların 3'ü kadın, 21'i erkektir. Yaşları 18 ile 60 arasında değişmekte olup, ortalama yaş $30-29 \pm 10.78$ dir. Sigara alışkanlığı olan olgu sayısı ise 17 dir. Pnömotoraks saptanan hemitoraksa göre, sağ : sol oranı 1.5 : 1 dir. Sadece bir olguda, simultane bilateral pnömotoraks saptanmıştır. İpsilateral rekürens de, 12 olguda (% 50) gözlenmiştir. Olguların 1'i (% 4.1) yatak istirahati ve gözlem, 2'si (% 8.2) torasentez, 13'ü (% 54.2) tüp torakostomisi ile tedavi edilmişlerdir. 8 olguda ise torakotomi (% 33.5) uygulanmıştır. Bu gruptaki çalışmalar, olguların tedavi sürelerinin bitiminden itibaren 20 olguda 36 ay, 2 olguda 24 ay, 7 olguda 12 ay ve 13 olguda 6 ay sonra gerçekleştirilmiştir.

Prospektif olarak çalışılan I. ve II. gruptaki olgularda, radyolojik değerlendirme için her olguya PA ve lateral toraks grafisi çekildi. Bilgisayarlı toraks tomografisi (BTT) ise sadece ikinci gruptaki 12 olguya çekilebildi. Olguların pulmoner fonksiyonlarının belirlenebilmesi için konvansiyonel spirometri ve arteriyel kan gazları tetkikleri, her olguda yapıldı. Ölçümler, istirahatte ve oturur durumda gerçekleştirildi. Olguların serum alfa-1-antitripsin (α -1-AT) düzeyleri için ise her olgudan sabah aç karnına 5 ml. venöz kan alındı. Alınan örnekler, oda ısısında 1 saat santrifüje edildi. Serumlar, -20°C de saklandı. Değerlendirme için Behring-Werke immün difüzyon plakları kullanıldı. Ölçümler, Mancini yöntemiyle yapıldı (22). Kullanılan yöntemle göre α -1-AT'nin normal miktarı, 190-350 mg/dl idi.

Her iki grupta saptanan sonuçlar, hem kendi gruplarında hem de gruplar arasında kıyaslanarak değerlendirildi. Bu değerlendirmede, olguların yaş, cinsiyet, sigara alışkanlığı ve pnömotoraks atak sayısı esas alındı. İstatistiksel analiz için student-t testi kullanıldı.

BUGULAR

Her iki gruptaki olguların tümünün özgeçmişlerinde önemli bir özelliğe rastlanılmadı. PA ve lateral toraks grafileri de normal olarak değerlendirildi. Ancak, II. gruptaki 12 olguda çekilen BTT de, 9 olguda (% 75) büllöz yapılar gözlemlendi (Resim 1). Büllöz yapıların hepsi de, akciğer apeksindeydi. 6 olguda (% 66) bilateral ve 5 olguda (% 51) multipl özellik göstermekteydi. Operasyon bulgusu olarak ise 8 olgunun 7 sinde (% 87.5) büllöz oluşumlar saptandı. Sadece bir olguda (% 12.5) bül yoktu.

Resim 1 : Sol spontan pnömotoraks nedeniyle opere edilmiş bir olgunun BTT si (sağ akciğer apeksinde saptanan büllöz oluşumlar görülmektedir).

Olguların solunum fonksiyonlarının belirlenebilmesi amacıyla yapılan konvansiyonel spirometri ve arteriyel kan gazları ortalama değerleri Tablo - I de gösterilmiştir. Buna göre, I. grup olgular arasında, anlamlı bir fark görülmedi ($P > 0.05$). Sonuçlar gruplardaki olgularda tek tek değerlendirildiğinde, sadece ikinci gruptaki bir olguda (% 4.17) hafif restriktif tip ve iki olguda (% 8.33) hafif obstrüktif tip bozukluk belirlendi.

Olguların serum α -1-AT düzeyleri değerlendirildiğinde, sağlıklı ve gönüllü I. grup olgularda saptanan ortalama miktar, 240.39 ± 109.90 mg/dl bulundu. Spontan pnömotorakslı II. grup olgularda ise 358.83 ± 138.21 mg/dl olarak belirlendi. II. grup olgularda saptanan bu miktar, I. grup olgulara kıyasla anlamlı derecede yüksekti ($P < 0.01$). Bu anlamlı farka yol açan etkenin belirlenebilmesi amacıyla olgular; yaş, cinsiyet, sigara alışkanlığı ve pnömotoraks atak sayısına göre yeniden değerlendirildi. Sonuçlar toplu olarak Tablo - 2'de gösterilmiştir. Buna göre, I. ve II. grup olgularda yaş ve cinsiyet açısından anlamlı bir fark saptanamadı ($P > 0.05$). Oysa, her iki grubun sigara içen olgularında, sigara içmeyen olgularına göre anlamlı derecede yüksek serum α -1-AT düzeyleri belirlendi ($P < 0.05$).

Sigara içen olgulardaki bu anlamlı fazlalık sigaranın α -1-AT'nin serum düzeyini artıran bir etken olduğunu düşündürmektedir. Sigara içen I. ve II. grup olgular birbirleriyle kıyaslandığında ise, II. grup olgularda yine anlamlı bir artış gözlemlenmiştir ($P < 0.05$). Bu ilginç bir bulgudur ve spontan pnömotoraks olgularında, sigaranın destrüktif etkisinin daha fazla olabileceği kanısını vermektedir. Ayrıca, gerek ikinci gruptaki olgularda pnömotoraks atak sayısının, gerekse sigara içme-

Tablo 1 : Spontan pnömotoraks ve kontrol grubunda pulmoner fonksiyonların değerlendirilmesi

		SP*		Kontrol*	
		24		24	
	Olgu Sayısı				
	Boy (cm)	177.955 ±	5.35	170.967 ±	4.85
	Ağırlık (kg)	59.750 ±	6.20	62.450 ±	4.20
SFT** (Spirometrik)	VK (%)	97.6 ±	15.4	101.7 ±	11.6
	VK (ml)	4261.7 ±	788.6	4375.6 ±	781.7
	FEV1 (%)	85.9 ±	8.3	105.4 ±	12.7
	MK (%)	104.2 ±	15.4	109.5 ±	17.8
	MMEF (ml/dk)	418.1 ±	124.9	420.3 ±	131.7
Arteriyel**	PH	7.39 ±	0,02	7.36 ±	0.01
	PO2 (mmHg)	88.58 ±	9.81	92.41 ±	8.74
Kan	PCO2 (mmHg)	37.86 ±	3,05	36.75 ±	2.95
Gazları	O2 Sat ((%)	96.35 ±	0.92	102.24 ±	0.84

* p>0.05 (Student). SP ; Spontan pnömotoraks.

** SFT : Solunum fonksiyon testi, VK : Vital kapasite.

FEV1 : 1. saniye zorlu ekspirasyon volümü, MK : Maximum kapasite,

MMEF : Ekspirasyon ortası akım hızı, PO2 : O2 parsiyel basıncı,

PCO2 : CO2 parsiyel basıncı, O2 sat : O2 saturasyonu.

yen her iki gruptaki olguların birbirleriyle kıyaslamasında, anlamlı bir farkın bulunmaması (P>0.05), bu kanımızı daha da kuvvetlendirmiştir.

Serum α -1-AT düzeyleri, her olgu için ayrı ayrı değerlendirildiğinde I. gruptaki 3 olguda (% 17.5) yüksek, 4 olguda (% 16.6) düşük ve 17 olguda (% 70.9) normal değerler saptandı. II. gruptaki olgularda ise, 1 olguda (% 4) düşük, 11 olguda (% 46) normal ve 12 olguda (% 50) yüksek değerler belirlendi. Serum α -1-AT düzeylerinin düşük olarak saptandığı olguların hiçbirisinde, pulmoner fonksiyonlarda bozukluk gözlenmedi. Aynı şekilde, pulmoner fonksiyonlarda hafif derecede bozukluk saptanan ikinci gruptaki 3 olguda da serum α -1-AT düzeyleri normal seviyedeydi. Bu bulgular da, belirlediğimiz en düşük düzey olan 60.4 mg/dl nin bile, pulmoner fonksiyonlarda bozukluk oluşturabilecek bir düzey olmadığını düşündürmektedir.

Tablo II : Spontan pnömotoraks ve kontrol gruplarında serum A-1-AT düzeylerinin, yaş, cinsiyet, pnömotoraks atak sayısı ve sigara alışkanlığına göre değerlendirilmesi.

		SP*		Kontrol	
		Olgu Sayısı	Serum A-1-AT (mg/dl)	Olgu Sayısı	Serum A-1-AT (mg/dl)
YAŞ (Yıl)	> 40	6	350.167 ± 126.105	9	210.556 ± 44.267
	< 40	18	361.722 ± 144.084	15	237.893 ± 131.922
CİNSİYET	Erkek	21	369.524 ± 141.274	20	242.620 ± 113.746
	Kadın	3	284.333 ± 87.088	4	264.500 ± 99.755
Sigara	İçiyor	17	394.23 ± 144.89	11	292.81 ± 113.78
	İçmiyor	7	272.85 ± 63.34	13	207.10 ± 93.35
Pnömotoraks Atak Sayısı	1 kez	11	164.378 ± 383.818	--	
	2 kez	6	156.105 ± 357.000	--	
	3 kez	7	63.457 ± 321.143	--	
TOPLAM		24	358.83 ± 137.21	24	246.39 ± 109.90

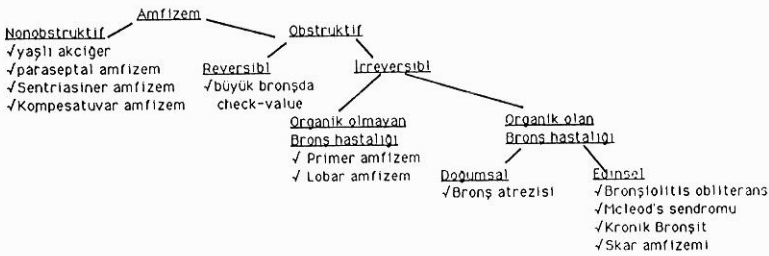
* SP : Spontan pnömotoraks.

TARTIŞMA

Spontan pnömotoraksın etyolojisi, özellikle klinik olarak pnömotoraksa eşlik eden pulmoner bir patolojinin saptanamadığı olgularda halen belirsizliğini korumaktadır (7,8,16,18,24). Spontan pnömotorakslarda neden olarak en çok suçlanan patolojik yapı büllöz oluşumlardır. Ancak bu oluşumların meydana gelme mekanizması ve etyolojisi karanlıktır. Çalışmamızda da sırasıyla % 75 ve % 67.5 oranında radyolojik ve operatif olarak saptandığı gibi olguların akciğerlerinin apeksinde, lokalize büllöz yapıların varlığı gözlenmiştir. Bununla birlikte torakotomi yapılan olguların yaklaşık % 10 unda büllöz yapı saptanmayabilir (14). Oldukça az sayıda olan bu grupta pnömotoraksın nedeni tartışmalıdır. Bu oran olgularımızda da % 12.5 olarak belirlenmiştir. Bunun dışında olguların çoğunda ise pnömotoraksın büllöz yapının rüptürü sonucu geliştiğine inanılmaktadır (8,9,16,18,21,25,26,33). Bizimde gözlediğimiz gibi torakotomi yapılan olgularda rüptüre olmuş büllerle sıklıkla karşılaşılması bu görüşü desteklemektedir. Ayrıca KOAH (kronik obstrüktif akciğer hastalığı)lı olgularda saptanan spontan pnömotoraks oranı % 0.003 gibi oldukça düşük iken büllöz yapının gözleendiği KOAH'lı olgularda ise bu oran % 5.7 gibi oldukça an-

lamalı bir artış göstermektedir (10). Bu bulgularda, büllöz oluşumların pnömotoraks gelişiminde rolünü önemli ölçüde kuvvetlendirmektedir. Bu nedenle, günümüzde tartışmaların odak noktası büllöz yapıların nasıl oluştuğudur. Varsayımlardan birisi, büllöz oluşumların akciğerin amfizematöz yapılanması sonucu gelişebileceğidir (23). Bizde çalışmamızda bu görüşten hareket ettik.

Pulmoner amfizem, terminal bronşiyol distalindeki hava boşluklarının anormal genişlemesi ile karakterize bir hastalık tablosudur (12, 15,28). Dolayısı ile tek bir antite değildir. Anatomo patolojik ve klinik olarak çeşitli tiplerini ayırdedilmiştir (Şekil 1). Oysa amfizem terimi ile daha çok panasiner tip anlaşılmaktadır. Bu durum, belki de panasiner amfizem tipinin çoğunlukla semptomatik olması ve bu nedenle klinik olarak daha kolay tanı konulabilmesine bağlı olabilir. Gerçekte, otopsi çalışmaları, yetişkinlerin 2/3 ünde amfizem görüldüğünü ve bunlarında sadece % 10 unda klinik belirti verdiğini bildirmiştir (12). Bu nedenle, histopatolojik değerlendirme tanı için daha önemlidir. Spontan pnömotoraks olgularında klinik bulguların normal olmasına rağmen, çoğu yazar, histopatolojik olarak bül tabanındaki akciğerde fokal amfizem bulgularının görüldüğünü bildirmiştir (23, 26,33). Buna göre klinik olarak normal spontan pnömotorakslardaki büllöz oluşumların nedeni, paraseptal amfizemdir. Murphy ve Fishman (25)'a göre, en çok taraftar bulan görüşte budur. Bu da spontan pnömotoraksın paraseptal amfizemin ilk bulgusu olabileceğini düşündürülebilir.



Şekil 1 - Amfizemin anatomopatolojik ve klinik tipleri.

Paraseptal amfizem, plevra veya konnektif doku septasına komşu alveolun destrüksiyonunu; panasiner amfizem ise, asinüs içindeki bütün alveollerin destrüksiyonunu belirtir. Bu destrüksiyondan sorumlu mekanizma, en çok taraftar bulan iki görüşle açıklanmaktadır. Birincisi, mekanik faktörleri sorumlu tutan bronşiyoler obstrüksiyon teorisi (13). Bu görüşe göre küçük bir hava yolundaki «check-valve»

obstrüksiyon, intra alveoler basıncı artırmakta ve bu basınç artışı, bağlantı porları bulunmayan marjinal alveollerde rüptüre neden olmaktadır. İkincisi enzimatik faktörleri sorumlu tutan proteaz — antiproteaz teorisi (12,30). Buna göre ise herhangi bir nedenle proteaz — antiproteaz dengesi antiproteaz aleyhine bozulduğunda, proteazların etkinliği artmakta ve konnektif doku harabiyeti ile sonuçlanmaktadır. Bu nedenle çalışmamızda, büllöz hastalık dışında başka bir pulmoner patoloji saptanamayan spontan pnömotoraks olgularında, serum alfa-1-antitripsin düzeyi araştırılarak enzimatik mekanizma tartışıldı.

Alfa-1-antitripsinin akciğer savunmasındaki rolü, ilk kez 1967'de Laurell ve Ericson tarafından açıklandı (11). Bu yazarlar, α -1-AT eksikliği saptadıkları bir olguda aynı zamanda ciddi amfizem bulgusu belirlediler. Bundan sonraki araştırmalar, konunun daha iyi anlaşılmasına yardım etti (4,11,17,19,30,31). α -1-AT, genetik kontrol altında primer olarak karaciğerde üretilmekte olup 80'den fazla aleli saptanmıştır. Bu aleller, izoelektrik foküslleme yöntemiyle A'dan Z'ye doğru kodlanırlar ve proteaz inhibitör (pİ) fenotipi olarak adlandırılırlar. Normal kişilerdeki fenotipin PİMM olmasına karşın amfizemli olgulardaki fenotipin PİZZ olduğu belirlenmiştir. Ayrıca amfizem gelişen olgulardaki serum α -1-AT miktarının 57 mg/dl'den küçük olduğu gösterilmiştir. Bu bulgu, çalışmamızda fenotip tayini yapılmamış olmasına karşın olgularımızda en küçük değerler olarak saptadığımız 60.4 mg/dl, 69.0 mg/dl, 125 mg/dl ve 146 mg/dl düzeylerinde bile pulmoner fonksiyonların normal olmasını açıklayabilir. Benzer sonuçlar diğer araştırmacılar tarafından da bildirilmiştir (9,27). Familial spontan pnömotoraksli olgularda da alfa-1-antitripsinin normal sınırlarda olduğu belirtilmiştir (6,16,20,29,32). Bu bulgular, büllöz hastalık dışında başkaca pulmoner patoloji saptanamayan pnömotoraks olgularında antiproteazların rolünü, dolayısıyla enzimatik mekanizmanın geçerliliğini zayıflatmaktadır. Patolojik bulgular da enzimatik faktörlerin sorumlu olduğu amfizem tipinin panasiner, spontan pnömotoraksli olgularda gözlenen amfizem tipinin ise daha çok paraseptal tip olması da bu kanıyı destekleyen bulgulardır (25,26,33). Buna göre spontan pnömotoraksta, etyolojiden sorumlu mekanizmada mekanik faktörlerin daha önemli rol oynayabileceği düşünülebilir. Gerçekten de, Bense ve ark. (2), sigara içmeyen ve konvansiyonel spirometri değerlerinin normal olduğu spontan pnömotoraksli olgularda bile rejyonel hava yolu obstrüksiyonunun bulunduğunu saptamışlardır. Aynı yazarlar, bu obstrüksiyonun ise akciğer apeksindeki mekanik stres fazlalığından kaynaklandığını bildirmişlerdir. Vawter ve ark. (34) ile West (35) de,

akciğer apeksinde bazal bölgeye kıyasla normalde varolan mekanik stres fazlalığının, akciğer uzunluğu ile orantılı olduğunu deneysel model teknikleri kullanarak saptamışlar ve spontan pnömotoraksta çoğu yazar tarafından kabul edilen astenik yapının bu nedenle önemli bir risk faktörü olduğunu belirlemişlerdir. Bu araştırmalar, spontan pnömotorakstaki büllöz yapı etyolojisinde mekanik faktörlerin daha önemli rol oynadığı şeklindeki saptamamızı destekler niteliktedir.

Çalışmamızda saptadığımız diğer bir bulgu da, spontan pnömotorakslı olgularda serum α -1-AT düzeyinin anlamlı bir şekilde artmasıdır. Bu bulgu, yukarıdaki paragrafta tartıştığımız, enzimatik faktörlerin rolünün bulunmadığını ifade eden görüşle çelişiyor gibi görünse de, bu artışın hastalığın bir özelliği olmayıp sigara ile ilişkili olduğu belirlenmiştir (Tablo - 2). Bu artış, sigaranın destrüktif etkisine karşı kompanzasyon mekanizmasının bir sonucu olarak düşünülebilir. Sigara içmeyen I. ve II. gruptaki olguların serum α -1-AT düzeylerinde böyle bir artışın olmaması bu düşüncemizi desteklemektedir. Bulgumuz, Pawlowicz ve ark. (27)'nin spontan pnömotorakslı olgularda serum α -1-AT düzeyinin, sigara içen olgularda normal olduğunu bildiren bulgularından farklıdır. Bu farklılık, aynı yazarların serisindeki olguların sadece 30'unun günde 15 taneden fazla sigara içiyor olmasına karşın serimizdeki olguların hepsinin 5 yıldan az olmamak üzere günde 20 tane veya daha fazla sigara içiyor olmasıyla açıklanabilir. Çünkü, Ashley ve ark. (1), serum α -1-AT düzeyinin sigaranın içme süresi ve miktarıyla doğru orantılı olarak arttığını saptamışlardır. Ayrıca, serum α -1-AT miktarının enfeksiyon, malignite, gebelik steroid kullanımı, tozlu-kirli hava ile uzun süreli temas ve travma sonucu da artabileceği bildirilmiştir (5,19). Bilindiği gibi sigara hem amfizem hem de spontan pnömotoraksta önemli bir risk faktörüdür. Son yıllarda spontan pnömotoraks ensidansındaki artışın sigara tüketimiyle ilişkili olduğu bildirilmiştir. Bense ve ark. (3), spontan pnömotoraks ensidansının sigara içen erkeklerde 22 kez, kadınlarda ise 9 kez içmeyenlere oranla arttığını saptamışlardır. Son zamanlarda yapılan araştırmalar, sigaranın mekanik etkisi yanında enzimik etkisinin de bulunduğunu göstermişler de enzimatik etkisiyle oluşan destrüksiyonun daha çok generalize ve obstrüktif patoloji şeklinde ortaya çıktığı bildirilmiştir (30). Çünkü, sigara hem elastaz oluşturan inflamatuvar hücrelerde artış hem de α -1-AT'nin antielastaz inhibisyon kapasitesinde azalma oluşturmaktadır (31). Oysa, büllöz hastalık yanında pulmoner bir patoloji belirlenmiş spontan pnömotoraks olgularında saptanan paraseptal amfizem, lokalize ve asemptomatiktir. Bu ise sıklıkla genç eriş-

kinlerin hastalığı olan spontan pnömotoraksta, ilk planda sigaranın mekanik etkisinin sorumlu olabileceğini, ancak bu olgularda yaş ilerledikçe ve uzun süre fazla miktarda sigara içildikçe mekanik etkiye ek olarak sigaranın enzimatik etkisinin de görülebileceğini düşündürebilir. Serimizde 40 yaşından büyük ve sigara içen 2 olgumuzda obstrüktif tipte bir pulmoner bozulmanın saptanması, bu düşüncemizi kuvvetlendirmiştir. Diğer araştırmacılar tarafından da, bül sayısı ve büyüklüğü ile ilişkili olarak spontan pnömotorakslı olguların % 25 - 35'inde en çok bozulan parametrenin akciğer difüzyon kapasitesi olmasına karşın (9,25), % 7 olguda amfizemin göstergesi olan akciğer recoil basıncının azalmış olduğu gözlenmiştir (9,27,36). Bu olguların 40 yaşından büyük ve sigara içen olgular olması da, bu görüşümüzü destekler niteliktedir.

SONUÇLAR

1. Büllöz hastalık dışında başkaca pulmoner bir patoloji saptayamadığımız spontan pnömotorakslı olguların % 12.5'i dışında, pnömotoraksa büllöz yapıların rüptürü neden olmaktadır.

2. Spontan pnömotorakslı olguların; sorgusu radyolojisi ve pulmoner fonksiyonları bakımından, pnömotoraks bulgusu dışında klinik olarak, sağlıklı kişilerden farklı bir görünüm oluşturmadığı saptandı (Tablo - 1).

3. Histopatolojik olarak bül tabanındaki akciğer parankiminde fokal amfizem bulgularının gözlenmesi ve bu amfizemin paraseptal amfizem olarak adlandırılması nedeniyle; büllöz akciğer dışında başka bir pulmoner patoloji saptanamayan spontan pnömotoraks, paraseptal amfizemin erken yaşlarda ortaya çıkan bir komplikasyonu olarak düşünüldü.

4. Büllöz yapıların ortaya çıkmasında ve rüptüründe, paraseptal amfizem söz konusu ise mekanik faktörlerin daha çok rol oynadığı ve enzimatik faktörlerin ise, uzun süre ve fazla miktarda sigara içildiğinde etki gösterebileceği kanısına varıldı.

ÖZET

Anabilim Dalımıza başvuran 24 spontan pnömotorakslı olgunun etyolojisinde, amfizemin rolü tartışıldı. Bu amaçla olguların sorgusu, fizik muayenesi, radyolojik karakterleri araştırıldı. Fonksiyonel ve biyosimik karakterleri içinde, konvansiyonel spirometri ve arteriyel

kan gazları tetkikleri ile serum alfa-1-antitripsin (α -1-AT) miktarları esas alındı. Pnömotoraks bulgusu dışında başkaca bir pulmoner patoloji saptanamayan olgular kontrol grubuyla kıyaslanarak değerlendirildi. Değerlendirmede olguların yaş, cinsiyet, sigara alışkanlığı ve pnömotoraks atak sayıları esas alındı. Sonuçlar literatür verileriyle tartışıldı.

Anahtar Kelime : Spontan pnömotoraks, Alfa-1-Antitripsin.

SUMMARY

The role of alpha-1-antitrypsin in spontaneous pneumothoraxes

The role of emphysema on the etiology of 24 spontaneous pneumothorax cases who were applied to our department of thoracic surgery at Ankara University School of Medicine is discussed. For this reason, the past medical history, physical examination and radiologic findings in spontaneous pneumothorax cases were searched. For functional and biochemical characteristics, the conventional spirometry and arterial blood gas determinations with serum alpha-1-antitrypsin levels were taken as basis. The cases which do not have any other pathology other than pneumothorax were evaluated by comparing with control group. During evaluation, the age, the sex, the smoking habits and the number of pneumothorax attacks were considered. The results were discussed in accordance with literature.

Key Words : Spontaneous pneumothorax, Alpha-1-antitrypsin.

Bu çalışma, A.Ü. Araştırma Fonu tarafından desteklenmiştir. Bu nedenle, teşekkürlerimizi sunarız.

KAYNAKLAR

1. Ashley MJ Corey P Chan-Yeung M : Smoking, dust exposure, and serum alpha-1-antitrypsin. Am. Rev. Respir. Dis. 121 : 783, 1980.
2. Bense L Ekhind G Wiman LG : Smoking and the increased risk of contracting spontaneous pneumothorax. Chest 92 : 1009, 1987.
3. Bense L Hedensteirna G Lewander R et al : Regional lung function of non-smokers with healed spontaneous pneumothorax : A physiologic and emission radiologic study. Chest 90 : 352, 1986.
4. Crystal RG Brantly ML Hubbard RC et al : The alpha-1-antitrypsin gene and its mutations : Clinical consequences and strategies for therapy. Chest 195 : 196, 1989.
5. Çobanlı B Demirel YS : Tozlu ortamın ve sigaranın serum alfa-1-antitripsin düzeyine etkisi. Tüberküloz ve Toraks 34 : 271, 1986.

6. Delaney JC Gale A Walker BA : Familial spontaneous pneumothorax. *Postgrad. Med. J.* 50 : 648, 1974.
7. DeMeester TR Lafontaine E : The pleura. In *Gibbon's surgery of the chest*, 5nd. ed. vol. 1, ed. Sabiston, D.C., Spencer, F.C., W.B. Saunders co., Philadelphia, 1990, pp. 444.
8. Deslauriers J Leblanc P McClish A : Bullous and bleb diseases of the lung. In *General thoracic surgery*. 3nd. ed. Ed. Shields, T.W., Lea & Febiger, Philadelphia, 1989, pp. 727.
9. DeTroyer A Yernault JC Rodenstein D et al : Pulmonary function in patients with primary spontaneous pneumothorax. *Bull. Eur. Physiopathol. Respir.* 14 : 31, 1978.
10. Dines DE Clagett OT Payne WS : Spontaneous pneumothorax in emphysema. *Mayo Clin. Proc.*, 45 : 481, 1970.
11. Erickson S : Alpha-1-antitrypsin deficiency : Lessons learned from the bedside to the gene and back again. *Chest* 95 : 181, 1989.
12. Ferguson TB : Congenital lesions of the lung and emphysema. In *Gibbon's surgery of the chest*. 4nd. ed., vol. 1, Ed. Sabiston, D.C., Spencer, F.C., W.B. Saunders co. Philadelphia, 1990. pp. 801.
13. Fraser RG Paré JAP Paré PD et al : *Diagnosis of diseases of the chest*. 2nd. ed., vol. 3, W.B. Saunders, Philadelphia, 1979, pp. 1170.
14. Gaensler EA : Parietal pleurectomy for recurrent spontaneous pneumothorax. *Surg. Gynecol. Obstet.* 102 : 293, 1956.
15. Gaensler EA Gaensler EHL : Surgical treatment of bullous emphysema. In *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*. 5. ed., vol. 1, Ed. Baue, A.E. Appleton & Lange, London, 1991, pp. 193.
16. Hallgrímsson JG : Spontaneous pneumothorax in Iceland with special reference to the idiopathic type : A clinical and epidemiological investigation. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 21 (suppl. 9) : 1, 1978.
17. Hutchison DCS : Epidemiology of alpha-1-antitrypsin deficiency. *Eur. Respir. J.* 3 (suppl. 9) : 29, 1990.
18. Killen DA Gobbel WG : *Spontaneous pneumothorax*. 1. ed., Little & Brown co., Boston, 1968, pp. 1.
19. Kueppers F Black LF : Alpha-1-antitrypsin and its deficiency. *Am. Rev. Respir. Dis.* 110 : 176, 1974.
20. Lenler-Petersen P Grønnet N Jespersen TW et al : Familial spontaneous pneumothorax. *Eur. Respir. J.* 3 : 342, 1990.
21. Lichter I Gwynne JF : Spontaneous pneumothorax in young subjects, a clinical and pathological study. *Thorax.* 26 : 409, 1971.

22. Mancini G Carbonara AO Heremans JF : Immunochemical quantitation of antigens by single radial immunodiffusion. *Immunochemistry*. 2 : 235, 1965.
23. Mattys H Weiss E Konietzko N : Mechanics of breathing as a method to assess incipiens emphysema. In progress in respiratory research. Vol. 10, Ed. Scarpa, G.L., Herzog, H. Basel, 1976, pp. 100.
24. Melton L J III Hepper NGG Offord KP : Incidence of spontaneous pneumothorax in Olmsted Country Minnesota : 1950 to 1974. *Am. Rev. Respir. Dis.* 120 : 1379, 1979.
25. Murphy DMF Fishman AF : Bullous diseases of the lung. In pulmonary diseases and disorders. 2. ed., vol. 2, Ed. Fishman, A.P. McGraw-Hill Book co., New York, 1988, pp. 1219.
26. Ohata M Suzuki M : Pathogenesis of spontaneous pneumothorax : With specially reference to the ultrastructure of emphysematous bullae. *Chest*. 77 : 6, 1980.
27. Pawlowicz A Droszcz W : Pulmonary function and alpha-1-antitrypsin levels in patients after so-called idiopathic spontaneous pneumothorax. *Bull. Eur. Physio-pathol Respir.* 23 : 1, 1987.
28. Reid LM : Chronic obstructive pulmonary diseases. In pulmonary diseases and disorders. 2. ed., vol. 2, Ed. Fishman, A.P., McGraw-Hill Book co., New York, 1988, pp. 1237.
29. Sharpe I K Ahmad M Braun W : Familial spontaneous pneumothorax and HLA-antigens. *Chest* 78 : 264, 1980.
30. Stockley RA : Alpha-1-antitrypsin and the pathogenesis of emphysema. *Lung*. 165 : 61, 1987.
31. Stockley RA Morrison HM : Elastase inhibitors of the respiratory tract. *Eur. Respir. J.* 3 (suppl. 9) : 9, 1990.
32. Sugiyama Y Maede H Yotsumoto M et al : Familial spontaneous pneumothorax. *Thorax* 41 : 969, 1986.
33. Tueller EE Crise NR Belton JC et al : Idiopathic spontaneous pneumothorax Electron microscopic study. *Chest* 71 : 419, 1977.
34. Vawter DL Matthews FL West JB : Effect of shape and size of the lung and chest wall on stresses in the lung. *J. Appl. Physiol.* 39 : 9, 1975.
35. West JB : Distribution of mechanical stress in the lung. A possible factor in localisation of pulmonary disease. *Lancet* 1 : 839, 1971.
36. Williams WH Kane C : Pulmonary function in patients who have recovered from spontaneous pneumothorax. *Dis. Chest*. 47 : 153, 1965.