

# Tíðatengt loftbrjóst vegna endómetríósu í lungu

## Sjúkratilfelli

Ásdís Kristjánsdóttir<sup>1</sup> læknanemi

† Gunnar Mýrdal<sup>2</sup> læknir

Margrét Sigurðardóttir<sup>3</sup> læknir

Reynir Tómas Geirsson<sup>4</sup> læknir, próf. em.

\* Gunnar Mýrdal Einarsson, læknir, lést 10. september 2020.

<sup>1</sup>Læknadeild Háskóla Íslands, <sup>2</sup>skurðlækningar, aðgerðasviði Landspítala,

<sup>3</sup>rannsóknastofu í meinafræði, rannsóknasviði Landspítala, <sup>4</sup>kvennadeild, aðgerðasviði Landspítala.

Fyrirspurnum svarar Ásdís Kristjánsdóttir, [ask41@hi.is](mailto:ask41@hi.is)

Höfundar fengu samþykki sjúklings fyrir þessari umfjöllun og birtingu.

### ÁGRIP

Endómetríósa getur verið langvinn orsök verkja, blæðingaóreglu og ófrjósemi meðal kvenna. Sjúkdómurinn er vanalega í grindarholi, en getur birst á óvenjulegum stöðum. Hér er lýst tilfelli 39 ára konu með gamla endómetríósugreiningu sem leitaði á heilsugæslu og sjúkrahús í þriggja á öðrum degi blæðinga vegna andþyngsla, takverks og mæði. Myndgreining sýndi loftbrjóst hægra megin í öll skiptin. Við brjóstholsspeglun voru endómetríósu-líkir blettir á yfirborði hægra lungu. Vefjagreining sýndi merki um endómetríósu. Konan hefur verið einkennalaus eftir kemíska fleiðruertingu og hormónameðferð.

Greining tíðatengds loftbrjóst þarf að byggjast á samhliða brjóstholss- og kviðarholsspeglun með vefjasýnatöku til að fá staðfestingu á sjúkdómnum og tryggja grundvöll meðferðar.

### Inngangur

Loftbrjóst getur átt sér margvíslegar orsakir, svo sem áverka, slys, sýkingar og undirliggjandi lungnasjúkdóma, en getur komið til án augljósrar skýringar.<sup>1</sup> Minna þekkt er að endómetríósa (*endometriosis*, íslenskt samheiti: legslímufلاك) á yfirborði eða í vefjum lungna getur valdið endurteknu loftbrjósti hjá konum á frjósemisaldri.<sup>2,3</sup> Þetta er ástand sem oft er litið framhjá og vill gleymast við bráðaaðstæður.

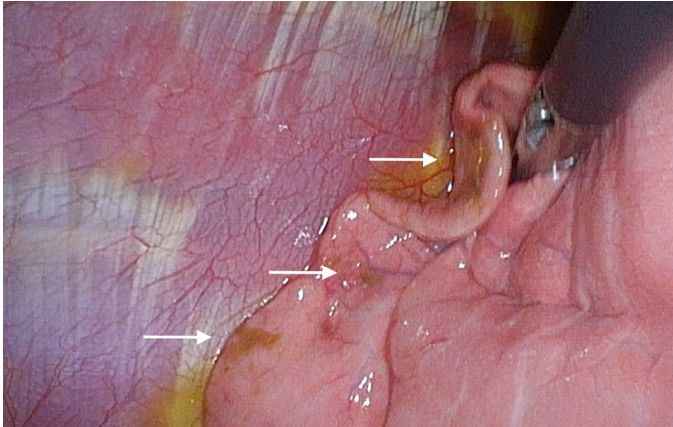
Endómetríósa eða legslímufلاك er kvensjúkdómur með algengi sem gæti náð til 1-3% kvenna,<sup>4,5</sup> en er stundum sagt vera til staðar hjá allt að tíundu hverri konu á einhverjum tíma frjósemis-skeiðsins, þó líklega sé það ofmat.<sup>2,5</sup> Samsetning legslímukirtilvefs og uppistöðuvefs fyrir utan leg skilgreinir endómetríósu, en bólga þarf einnig að vera til staðar.<sup>5</sup> Að ná fullnægjandi vefjasýni getur verið vandkvæðum háð. Algengt er að sjúkdómurinn sé greindur án staðfestingar með vefjasýni og klínísk greining með og án kviðarholsspeglunar er látin duga.<sup>4,5</sup>

Einkennin eru tengd tíðablæðingum, þó þau geti líka orðið

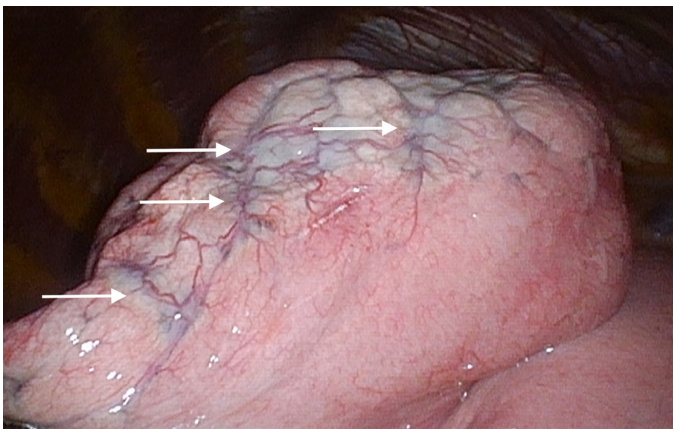
að stöðugri vanlíðan. Þekking þarf til mismunandi birtingarforma endómetríósu og muna eftir sjúkdómnum í þeim mörgu geirum læknisfræðinnar þar sem bráðum veikindum kvenna er sinnt. Loftbrjóst af völdum endómetríósu hefur verið tilefni nokkurs fjölda fræðigreina. Einu íslensku tilvikum hefur verið lýst svo vitað sé, í ráðstefnuágrípi árið 2007. Ekki var hægt að sýna með vissu fram á endómetríósu í lunganu, en einkenni voru hins vegar dæmigerð.<sup>6</sup>

Við loftbrjóst getur orðið brátt og misalvarlegt, stundum hættulegt, ástand vegna rofs á yfirborði lungans. Innöndunar-loft kemst þá inn í fleiðruholið og leiðir til samfalls á lunganu.<sup>1,2</sup> Endómetríósan er jafnan staðsett utarlega í lungnavefnum og rétt undir fleiðrunni (*pleura*), og leiðir til bólguertingar og vefjahnúða.<sup>2</sup> Brjóstholssverkir samfara tíðablæðingum verða vegna blæðinga í lungnavefnum og inn í fleiðruholið. Þetta form endómetríósu er gjarnan kallað *catamenial* (= tíðatengt) loftbrjóst (*catamenial pneumothorax*), en er líka nefnt heilkenni legslímufلاكs í lungum

A.



B.



C.



**Mynd 1. A.** Öroar benda á brúnleita endometriósusubletti á yfirborði hægri lunga.  
**B.** Öroar benda á bláleita endometriósu undir fleiðru með nýæðamyndun.  
**C.** Öroar benda á hvítt örvefssvæði eftir endometriósu á hægri þind.  
 Myndir/Gunnar Mýrdal

(*thoracic endometriosis syndrome, TES*).<sup>2</sup> Greiningin getur verið erfið, bæði klínískt og með myndgreiningu.<sup>2,3</sup>

Legslíman berst líklega oftast í lungnavefinn og inn undir fleiðru út frá endometriósu í grindarholi kvenna. Um helmingur kvenna með lungnaendometriósu hefur líka fengið sjúkdóminn í kviðarholið, þegar loftbrjóstið greinist,<sup>2</sup> en oft vantar að leitað sé að sjúkdómnum með nákvæmum hætti í kviðarholinu um leið og orsaka loftbrjóstisins er leitað. Legslímu-líku frumurnar eru taldar berast með kviðarholsvökva upp hægri hlið kviðarholsins og þaðan á þindina. Þar myndast vefjaskemmdir sem ná gegnum þindina og upp í fleiðru og lunga. Aðrir möguleikar eru að frumurnar séu blóðbornar, fluttar með sogæðakerfinu eða tilkomnar út frá umbreytingu (*metaplasia*) á stofnfrumum í lungnavefnum.<sup>2,3,7</sup>

Hér er lýst nýlegu tilfelli á Landspítala og rætt hvernig standa mætti betur að greiningu.

### Tilfelli

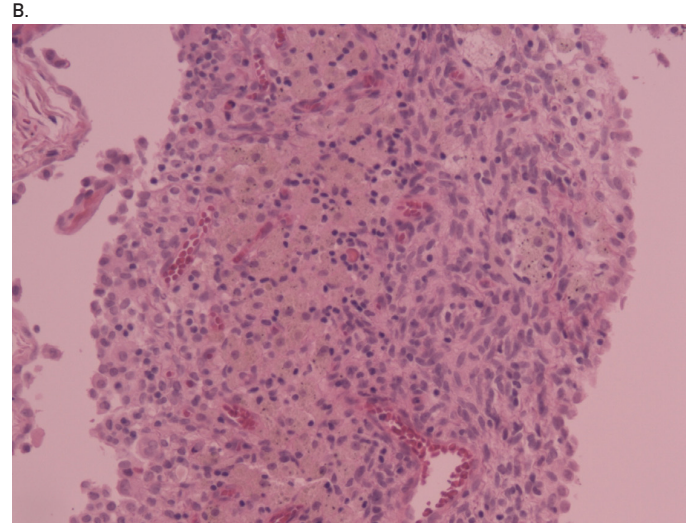
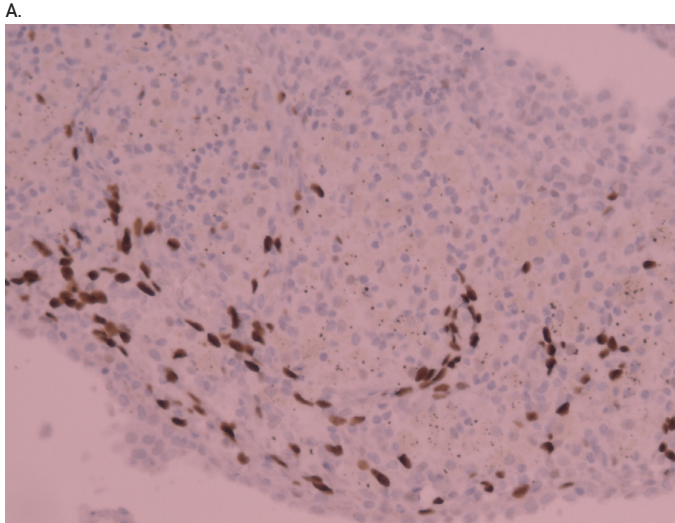
Á bráðamóttöku Landspítala í Fossvogi leitaði 39 ára gömul kona með fyrri sögu um endometriósu í grindarholi. Hún kom vegna verkja við hægri herðablað, andþyngsla og hjartsláttarónota. Hún hafði verið með svipuð einkenni síðastliðnar þrjár vikur og leitaði tvisvar á heilsugæsluna á þeim tíma. Fékk þar greininguna bráð skúta- og berkjubólga og hafði sýklalyfjameðferð verið gefin við því í bæði skiptin.

Röntgenmynd af lungum sýndi 2 cm loftbrjóst efst í hægri fleiðruholið. Hún var í eftirliti með siritun yfir nótt og útskrifaðist heim með endurkomutíma á göngudeild brjóstholsskurðlækninga. Röntgenmynd í endurkomu sýndi að loftbrjóstið var nær horfið og var henni sagt að hún gæti farið í fyrirhugaða flugferð erlendis eftir tvær vikur vegna starfa sinna við innkaup sem fólu í sér flug annan hvern mánuð.

Konan flaug til Danmerkur og daginn eftir komu fékk hún þar aftur álíka einkenni. Hún greindist þá með 5,5 cm loftbrjóst við hægri lunga. Brjóstholskerri (dren) var settur og hún var í tvo daga á spítala. Í viðtali á göngudeild lungnalækninga fáum dögum eftir heimkomu lýsti hún ennþá óþægindum í brjóstokassa, svitaköstum og þregslatilfinningu við öndun. Hún hafði lést vegna lystarleysis sem hún tengdi við hamlandi kvíða í kjölfar veikinda sinna og hafði áhyggjur af framhaldinu. Tölvusneiðmynd sýndi eðlilega lungnamynd fyrir utan litla hástæðu á hægri hluta þindar.

Rúmum mánuði seinna leitaði hún aftur á bráðamóttöku vegna skyndilegs takverks, andþyngsla og mæði. Röntgenmynd sýndi nú 17 mm loftbrjóst við hægri lunga. Við þetta þriðja loftbrjóst með stuttu millibili nefndi hún sjálf við bráðalækni að loftbrjóstið hafi í hvert skipti myndast þegar hún var á öðrum degi tíðablæðinga. Konan hafði sjálf leitað á netinu og grunaði að hún væri með endometriósutengt lungnavandamál. Henni var þá vísað á göngudeild brjóstholsskurðlækna og þar var ákveðið að spegla brjóstholið daginn eftir.

Í aðgerðinni sáust dreifðar hvítar skellur í lungnatoppi, í efra blaði hægri lunga (*lobus superior*) og á þind. Ekki sást neinn blæðingarstaður, en brúnar litabreytingar voru á aftari kanti neðra lungnablaðs sem líktust endometriósusublettum sem eru einkenni sjúkdómsins í grindarholi (mynd 1). Tekin voru tvö sýni í aðgerðinni úr hvítu og brúnu blettunum og send til vefjagreiningar. Gerð var fleiðruerting í lok aðgerðar en þá er sprautað efnunum í



**Mynd 2. A.** Svæði við fleiðruyfirborð með legslímúlíkum uppistöðuvef og stórum átfrumum (*macrophages*) sem innihalda vefjajárn (*hemosiderin*). Hematoxylin-Eosin litun í 20-faldri stækkun.  
**B.** Estrógen ónæmislitun á sama svæði.  
 Myndir/Margrét Sigurðardóttir

gegnum kera til að örva myndun samvaxta í fleiðruholinu (*chemical pleurodesis*).<sup>1</sup> Í þessu tilfelli var notað talkúm (magnesíum-sílikat-efni). Konan hafði verið á samsettri getnaðarvörn til fjölda ára vegna endómetríósunnar en hafði hætt tókunni sjálf eftir fyrsta loftbrjóststilvikið.

Sjúklingur hafði verið greind með dæmigerðar endómetríósbreytingar á eggjastokkum og í grindarholi við kviðsjáraðgerð árið 2005. Blóðfyllt eggjastokksblaðra, svokölluð „súkkulaðiblaðra“, var skræld burt á vinstri eggjastokk. Margar litlar endómetríósu-skellur á hægri eggjastokk og neðst í grindarholi sáust að auki. Sýni var tekið úr endómetríósublettunum og frá eggjastokksblöðrunni, en ekki var hægt með fullri vissu að staðfesta vefjagreininguna úr þeim, þó greiningin væri heldur ekki útilokuð. Endurmat sýnanna gaf sömu niðurstöðu nú.

Vefjasýnið úr brjóstholsaðgerðinni sýndi þykkun á fleiðru með blöðrum undir fleiðru (*subpleural bullae*), örvef, króníska bólgu og frumufjölgun í bandvefsþekju (*mesothelium*). Staðbundin svæði með legslímu-líkum uppistöðuvef og stórum átfrumum (*macrophages*) sem innihéldu vefjajárn (*hemosiderin*), sáust. Á sama svæði sáust estrógen- og prógesterón-jákvæðar frumur við ónæmislitun (mynd 2), en CD10-litun var neikvæð. Ekki sáust legslímufrumur eða kirtilslímhúð í sýnunum. Ekki var því hægt að greina endómetríósu með vissu en greiningin ekki heldur útilokuð.

Eftir greininguna ráðlagði kvensjúkdómalæknir konunnar prógestógen-lyfið díenógest (*Visanne*) til að stöðva egglos og blæðingar, þannig að hægt væri enn frekar að minnka líkur á endurtekinni loftbrjóstmyndun. Þrátt fyrir þá meðferð hélt hún áfram að fara á blæðingar. Var því ákveðið að hún fengi góserelín-sprautur (*Zoladex*) í framhaldinu, en virka efnið í því lyfi líkist náttúrulegu hormóni sem hamlar testósterónframleiðslu og minnkar styrk estradíóls í blóði kvenna. Sú meðferð var betri, blæðingar hættu og líðan batnaði, en vegna aukaáhrifa (tíðahvarfaeinkenna og beinþynningarmöguleika) er sú meðferð einungis notuð í 6-12 mánuði. Í kjölfarið fékk hún hormónalykkjuna (levónorgestrel-lágskammtagjöf sem stöðvar blæðingar frá legholi). Hún hefur ekki fengið loftbrjóst aftur á rúmlega eins árs eftirfylgdartíma en

hefur fundið fyrir hjartsláttartruflunum og „kippum í brjóstholi sem líkjast ekki“ þegar hún hefur haft tíðir. Veikindin höfðu talsverð áhrif á andlega líðan hennar í kjölfarið.

### Umræður

Tíðatengt loftbrjóst er sjaldgæft sjúkdómsástand og oft vangreint. Það einkennist yfirleitt af takverk eða mæði 24-72 klukkustundum eftir byrjun blæðinga.<sup>3</sup> Stundum fylgir þurr hósti en sumir hafa lítil sem engin einkenni, sérstaklega ef loftbrjóstið er lítið.<sup>1</sup> Konur fá venjulega einkenni endómetríósu í grindarholi 5-7 árum áður en einkenna endómetríósu í brjóstholi verður vart.<sup>2</sup> Oftast er loftbrjóstmyndunin hægra megin vegna nálægðar við þá staði á þind sem endómetríósufrumur berast á úr grindarholinu.

Erfitt getur verið að greina vefjaskemmdirnar eða ná vefjasýni úr þeim, bæði í kviðarholi og ekki síst í lungum. Vefjaskemmdirnar eru oftast litlar og ummerki blæðinga í vefina ásamt örvef geta valdið erfiðleikum við að finna þær tiltölulega fáu legslímufrumur með stoðvef sem þarf til að mynda vefjaskemmd (*lesion*) og gefa einkenni.<sup>2</sup> Vefjasýnataka er samt nauðsynleg sem hluti greiningar ef henni verður mögulega við komið, meðal annars til að staðfesta sjúkdóm sem líklegt er að konan þurfi að glíma við lengi. Oft getur vefjagreiningin þurft að styðjast við önnur ummerki en þau að sjá legslímufrumur eða kirtilvef með stoðvef. Ummerki um bólgu og blæðingar geta gefið til kynna að um endómetríósu sé að ræða, ásamt sérstakri leit að hormónaviðtökum eins og hér var gert.

Myndgreining er hluti greiningar vegna loftbrjóst. Röntgenmynd af lungum getur staðfest loftbrjóst, en sýnir ekki endómetríósubletti. Erfitt getur verið að greina loftbrjóst vegna endómetríósu, enda eru þau oftast lítil. Sneiðmyndir og segulómsskoðun geta verið gagnlegar til að greina stóra endómetríósubletti, en gefa þó takmarkaða mynd af sjúkdómnum vegna þess hve einstakar vefjaskemmdir eru yfirleitt smáar, margar og dreifðar.<sup>2,3,5</sup> Tækjábúnaður sem notaður hefur verið við kviðarhol- og brjóstholsspeglanir eftir aldamótin hefur leitt til betri myndgæða

og stækkunar á myndfleti (*video-laparoscopy*), sem gerir greiningu og meðferð á smærri vefjaskemmdum öruggari.<sup>2,5</sup>

Meðferð loftbrjóst er að fjarlægja loftið úr fleiðruholinu og draga þannig út lungað, en stundum dugur að bíða og sjá til. Hjá einstaklingum með stórt loftbrjóst getur þurft að setja brjóstholskera eða gera skurðaðgerð og síðan framkvæma fleiðruertingu til að loka viðkomandi hluta fleiðruholins. Tilgangurinn er að fyrirbyggja endurtekið loftbrjóst.<sup>1</sup> Við tíðatengt loftbrjóst þarf að auki að bæla niður tíðablæðingar með hormónum. Mælt er með því að nota GNRH-agonistalyf til þess að stöðva blæðingar.<sup>2,8,9</sup> Þessi lyf bæla undirstúku-heiladinguls-eggjastokka öxulinn og þar með vöxt legslímufrumna, eins og reynt var í þessu tilviki með árangri, en lyfin geta einnig valdið tíðahvarfa-líkum einkennum og beinþynningu. Ef hormónameðferð skilar ekki árangri eða verður ekki við komið, er mælt með skurðaðgerð sem meðferð. Levónorgestrellykkjan er góð framhaldsmeðferð til að stöðva tíðablæðingar og hún er getnaðarvörn þar að auki.

Brjóstholsspeglun er nú álitin bæði besta aðferðin til greiningar og meðferðar á loftbrjóst vegna endómetríosu. Dugað getur að „brenna“ blettina, en ef þeir ná lengra inn í lungnavefinn getur þurft að framkvæma brottkurð umhverfis blettina, jafnvel fleygskurð eða blaðnáam á lunga sem þó væri alltaf lokaúrræði. Í lok aðgerðar ætti að gera kemíska fleiðruertingu til þess að hindra endurkomu loftbrjóstins enn betur.<sup>2,3,8</sup>

Ef grunur er um loftbrjóst af völdum endómetríosu er nú mælt með því að gerð sé samhliða kviðarholsspeglun til að meta útbreiðslu sjúkdómsins og taka vefjasýni í grindarholi og frá lifur og neðanverðri þind. Í öllum kviðsjárspeglunum vegna gruns um endómetríosu í grindarholi ætti líka að skoða þindina neðan frá.<sup>2</sup> Endómetríosublettir á þind eru svartir, bláir, fjólubláir eða rauðir á litinn, en oft sjást aðeins hvít örvefssvæði eða samvextir milli þindar og lifrar.<sup>2</sup> Til þess að þetta gerist með réttum hætti þarf sérþekkingu skurð- og kvensjúkdómalækna og vandlegan undirbúning. Þá þurfa heimilislæknar, lungnalæknar og brjóstholsskurðlæknar

að vera upplýstir um sjúkdóminn svo konur með sjúkdóminn fái kjörmeðferð, bæði í og eftir aðgerðina. Snemmgreining og tímaþær meðferð eru til þess fallin að draga úr alvarleika og frekari vefjaskemmdum.<sup>2,5</sup> Tíðatengt loftbrjóst ætti alltaf að vera hluti af mismunagreiningu loftbrjóst hjá konum á frjósemisaldri með tíðatengda brjóstverki og öndunarerfiðleika.<sup>3</sup> Í þessu tilviki var konan með dæmigerð einkenni og hafði gert sér grein fyrir hvað gæti verið að sér, en endurteknar skoðanir lækna þurfti til að fá klínísku greininguna.

Aðeins þarf fáeinar legslímufrumur til þess að framkalla mánaðarlega fleiðrublæðingu. Þó legslímufrumur hafi ekki sést með vissu við vefjaskoðun voru merki um fyrri blæðingu og örvef ásamt hormónaviðtökum til staðar sem ekki ættu að vera í lungnavef. Mismunagreiningin gat þess vegna ekki verið neitt annað en endómetríosa í lunga.

Greinin barst til blaðsins 4. nóvember 2020, samþykkt til birtingar 10. desember 2020

## Heimildir

- Guðbjartsson T, Tómasdóttir GF, Björnsson J, et al. Sjálfkrafa loftbrjóst. Yfirlitsgrein. Læknablaðið 2007; 93: 415-24.
- Nezhat C, Lindheim SR, Backhus L, et al. Thoracic Endometriosis Syndrome: A Review of Diagnosis and Management. JSLS 2019; 23: e2019.00029.
- Gil Y, Tulandi T. Diagnosis and Treatment of Catamenial Pneumothorax: A Systematic Review. J Minim Invasive Gynecol 2020; 27: 48-53.
- Gylfason JT, Kristjánsson KA, Sverrisdóttir G, et al. Pelvic endometriosis diagnosed in an entire nation over 20 years. Am J Epidemiol 2010; 172: 237-43.
- Kristjánsdóttir Á. Endómetríosa á Íslandi 2001-2015: Nýgengi, staðsetning og aðgerðir. Háskóli Íslands 2018.
- Tómasdóttir GF, Torfason B, Guðbjartsson T. Tíðloftbrjóst – snúin greining og meðferð - Sjúkratilfelli. Læknablaðið 2007; 93 (fylgirit 54): 32.
- Sorino C, Negri S, Spanevello A, et al. The pleura and the endocrine system. Eur J Intern Med 2020; 72: 34-7.
- Marshall MB, Ahmed Z, Kucharczuk JC, et al. Catamenial pneumothorax: optimal hormonal and surgical management. Eur J Cardiothorac Surg 2005; 27: 662-6.
- Tsakiridis K, Triantafilopoulou K, Minadakis G, et al. Catamenial Pneumothorax Recurrence Due to Endometriosis. Respir Med Case Rep 2020; 30: 101036.

## ENGLISH SUMMARY

doi 10.17992/ibl.2021.01.617

### Catamenial pneumothorax due to pulmonary endometriosis

Ásdís Kristjánsdóttir<sup>1</sup>

Gunnar Mýrdal<sup>2</sup>

Margrét Sigurðardóttir<sup>3</sup>

Reynir Tómas Geirsson<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Faculty of Medicine, School of Health Sciences, University of Iceland,

<sup>2</sup>Department of Surgery, Landspítali University Hospital, <sup>3</sup>Department of Pathology, Landspítali University Hospital, <sup>4</sup>Department of Obstetrics and Gynecology, Women's Clinic, Landspítali University Hospital.

**Correspondence:** Ásdís Kristjánsdóttir, ask41@hi.is

**Key words:** endometriosis, pneumothorax, thoracic complications, pleurodesis.

Endometriosis is a chronic condition causing menstrual pain, irregular bleeding and infertility among women. Although usually in the pelvis, it can manifest in atypical places. We describe a 39-year old woman with a previous endometriosis diagnosis who presented three times on the second menstrual day with dyspnea and chest pain. Imaging showed right-sided pneumothorax on all three occasions. Thoracoscopy revealed endometriosis-like lesions. Histology was suggestive of endometriosis. After treatment with chemical pleurodesis and hormonal suppression she has remained symptom-free.

Diagnosis should be obtained by concomitant thoraco- and laparoscopy with biopsies to verify the disease and give a basis for appropriate treatment.