



⇒ να είναι τελείως διαφορετικές. Οι κύστει αναφέρονται σε χώρους που πληρούνται από αέρα με σαφώς περιγεγραμμένα λεπτά τοιχώματα (<4mm), ενώ οι κοιλότητες αναφέρονται σε βλάβες που πληρούνται από αέρα με παχιά τοιχώματα (>4mm) (εικόνα 1). Η μεγάλη φυσαλίδα είναι μία κύστη που έχει διάμετρο >1cm με λεπτό τοίχωμα πάχους <1mm<sup>1</sup>. Αντίθετα, οι φυσαλίδες είναι κύστει με διάμετρο συνήθως <1cm, εντοπίζονται υποϋπεζωκοτικά ή στον υπεζωκότα και τυπικώς στις κορυφές του πνεύμονα<sup>1,2</sup>. Οι πνευματοκήλες είναι κύστει που συνοδεύουν πρωτοπαθείς πνευμονικές λοιμώξεις ή τραύματα του πνεύμονα και συχνά εξαφανίζονται με τη θεραπεία της υποκείμενης λοίμωξης.

Οι κύστει και τα σπήλαια πρέπει να διαφοροδιαγνωστούν από πληθώρα άλλων ακτινολογικών εικόνων που τις μιμούνται, συμπεριλαμβανομένου του εμφύσηματος, του εγκυστωμένου πνευμοθώρακα, του πνεύμονα δίκην μελικυρήθρας και των βρογχεκτασιών (έληξης και πυογόνων). Το εμφύσημα διαφέρει από την κυστική νόσο του πνεύμονα, αφού ο όρος αναφέρεται σε ανώμαλες ασύμμετρες περιοχές μειωμένης πνευμονικής ενίσχυσης και μειωμένης αγγειοβρίθειας (που ορίζεται ως «αρτηριακή ανεπάρκεια»), οι οποίες δεν έχουν καθορισμένα τοιχώματα (εικόνα 2)<sup>3,4</sup>. Το πρότυπο της μελικυρήθρας ορίζεται ως ομάδα ή σειρά κύστεων, οι οποίες έχουν συνήθως διάμετρο <5mm και σχετίζονται με πνευμονική ίνωση τελικού σταδίου. Η μελικυρήθρα έχει συχνά υποϋπεζωκοτική κατανομή και συνοδεύεται από άλλα χαρακτηριστικά πνευμονικής ίνωσης, όπως βρογχεκτασίες δικτύωσης και έληξης (εικόνα 3)<sup>5</sup>. Η μελικυρήθρα μπορεί να ανευρεθεί ως αποτέλεσμα οποιασδήποτε νόσου που καταλήγει σε πνευμονική ίνωση. Οι βρογχεκτασίες ή η διάταση και η διαταραχή της αρχιτεκτονικής των βρόγχων και των βρογχιολίων, μπορούν να θεωρηθούν λανθασμένα κυστική νόσος του πνεύμονα όταν ένας διατεταμένος αεραγωγός απεικονίζεται από μπροστά (εικόνα 3). Οι βρογχεκτασίες μπορεί να αποτελούν το αποτέλεσμα είτε μίας χρόνιας λοιμώδους εξεργασίας, είτε να συνοδεύουν την πνευμονική ίνωση. Στην τελευταία περίπτωση αναφέρονται ως βρογχεκτασίες έληξης. Στην βρογχεκτασία έληξης, οι βρόγχοι και τα βρογχιόλια διατείνονται ή διατηρούνται ανοικτά, ως αποτέλεσμα αυξημένου ελαστικού υποστρώματος του πνεύμο-

να<sup>6</sup>. Μπορούν να διαφοροδιαγνωστούν από την κυστική νόσο του πνεύμονα, από την παρουσία ενός παρακείμενου αιμοφόρου αγγείου, το οποίο υποδηλώνει την ύπαρξη μιας βρογχοαγγειακής μονάδας και όχι ενός κυστικού αεροχώρου. Τέλος, ένας εγκυστωμένος πνευμοθώρακας μπορεί να μιμηθεί την κυστική νόσο του πνεύμονα, αλλά είναι δυνατό να διαφοροδιαγνωστεί από αληθείς κύστει από την εντόπισή του, την μη προσκόλλησή του σε μία καθορισμένη ανατομική μονάδα και τη σχέση του με την υπεζωκοτική επιφάνεια.

Σε αυτό το άρθρο πραγματοποιείται ανασκόπηση της αιτιολογίας, των κλινικών και ακτινολογικών χαρακτηριστικών της συγγενούς και επίκτητης κυστικής νόσου του πνεύμονα, με ιδιαίτερη αναφορά σε δύο διάχυτα νοσήματα [πνευμονική ιστοκυττάρωση Langerhans (PLCH) και λεμφαγγειολιεομυομάτωση (LAM) και σε δύο εστιακές ή πολυεστιακές κυστικές νόσους του πνεύμονα (αποφολιδωτική διάμεση πνευμονία (DIP) και λεμφοκυτταρική διάμεση πνευμονία (LIP)]. Θα γίνει μόνο σύντομη αναφορά στην σπηλαιώδη νόσο του πνεύμονα, κυρίως ως αντιπαράθεση με την κυστική νόσο και ο αναγνώστης θα παραπεμφθεί σε ένα πρόσφατο άρθρο των Ryu και Swensen για μία αναλυτικότερη ανασκόπηση του θέματος<sup>7</sup>.

**Συντημήσεις:** AML αγγειομυολίπωμα, CCAM συγγενής κυστική αδενοματοειδής δυσπλασία, DIP αποφολιδωτική διάμεση πνευμονία, HRCT αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας, LAM λεμφαγγειολιεομυομάτωση, LIP λεμφοκυτταρική διάμεση πνευμονία, PLCH πνευμονική ιστοκυττάρωση Langerhans, TSC σύμπλεγμα οζώδους σκληρύωσης.

### Σπηλαιώδης νόσος πνεύμονα

Τα σπήλαια είναι αδιαφανείς ενδο-παρεγχυματικοί αεροχώροι με πεπαχυσμένα τοιχώματα (4mm), των οποίων τα αίτια είναι πολλαπλά και περιλαμβάνουν συγγενείς, λοιμώδεις, φλεγμονώδεις/αυτοάνοσες και νεοπλασματικές διαταραχές. Λόγω των προγνωστικών και θεραπευτικών διαφορών των υποκείμενων διαταραχών απαιτείται οριστική διάγνωση.

Ζωτικής σημασίας είναι ο καθορισμός της νεοπλασματικής ή όχι φύσης της βλάβης, ενώ το πάχος της κοιλότητας είναι χρήσιμο σε αυτή την εκτίμηση.

Οι μονήρεις κύστει (πάχος τοιχώματος <4mm) είναι καλοήθειες σε περισσότερο από το 90% των περιπτώσεων<sup>8</sup>. Αντίθετα, οι μονήρεις κοιλότητες με πάχος τοιχώματος >15mm είναι κακοήθειες στο 95% των περιπτώσεων<sup>8</sup>. Οι κοιλότητες με τοιχώματα >5mm, αλλά <15mm έχουν ίση πιθανότητα να είναι καλοήθειες και κακοήθειες. Συνολικά, η πλειοψηφία των μονήρων κοιλιοτήτων είναι νεοπλασματικές και αντιπροσωπεύουν βρογχογενή καρκινώματα (συνήθως καρκίνωμα πλακώδους επιθηλίου), παρόλο που σπανίως και τα λεμφώματα του πνεύμονα μπορεί να σπηλαιοποιηθούν<sup>9</sup>.

Οι χρόνιες κοιλότητες που υπάρχουν για διάστημα >1 μήνα, είναι πιθανότερο να είναι κακοήθειες, συγγενείς ή αποτέλεσμα χρόνιας φλεγμονώδους διαταραχής<sup>7</sup>. Οι οξείες ή υποξείες κοιλότητες που υπάρχουν για <1 μήνα και συνοδεύονται από πρόσφατη παρουσία σημείων και συμπτωμάτων, οφείλονται συχνά σε λοιμώξεις, φλεγμονώδεις εξεργασίες (όπως κοκκιωμάτωση του Wegener), θρομβοεμβολικά/σπητικά έμβολα ή τραύματα (εικόνα 4). Οι λοιμώδεις κοιλότητες μπορεί να εμφανισθούν κατά τη διάρκεια ή μετά από νεκρωτική πνευμονία (πνευμονία από *Staphylococcus aureus* ή *Streptococcus*), μεταπρωτοπαθή φυματίωση (συνήθως μετά από επινέμηση του οπίσθιου τμήματος του άνω λοβού) ή χρόνια λοίμωξη με ευκαιριακούς ή ενδημικούς μύκητες (νοκαρδίωση, σποροτρίχωση, ασπεργίλλωση, κρυπτοκόκκωση, μουκορμύκωση, ιστοπλάσμωση, βλαστομύκωση ή κοκκιδιοειδομύκωση). Η πνευμονική ακτινομυκητίαση, που μιμείται βρογχογενές καρκίνωμα, μπορεί να παρουσιαστεί ως επίμονη πνευμονική μάζα ή πύκνωση με σπήλαιο<sup>10</sup>. Άτυπες αιτίες σπηλαίων, που δεν ανευρίσκονται συχνά εκτός ενδημικών περιοχών, περιλαμβάνουν την παραγονιμίαση, τη μελιοείδωση και την εχινοκοκκίαση και πρέπει να λαμβάνονται υπόψη ανάλογα με τα κλινικά δεδομένα.

### Κυστική νόσος του πνεύμονα

Η κυστική νόσος του πνεύμονα μπορεί να υποδιαιρεθεί σε δύο τύπους:

1. Μεμονωμένες εστιακές ή πολυεστιακές κύστει.
2. Διάχυτες κύστει με πανλοβιώδη κατανομή.

Αρκετές συγγενείς και επίκτητες νόσοι μπορεί να προκαλέσουν εστιακές ή πολυεστιακή κυστική νόσο στον πνεύμονα.

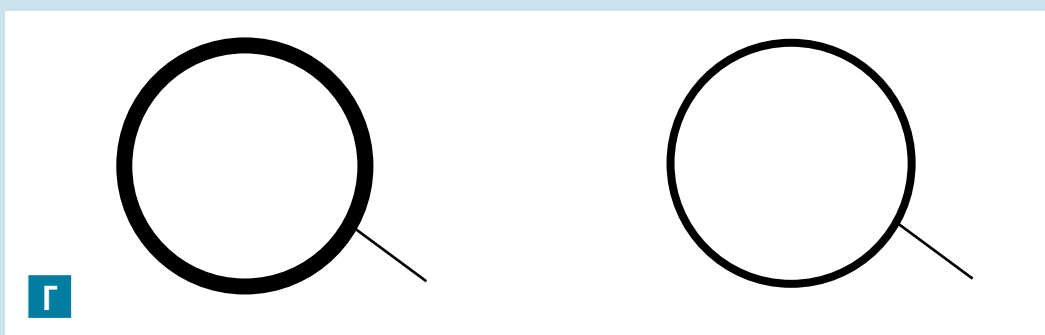
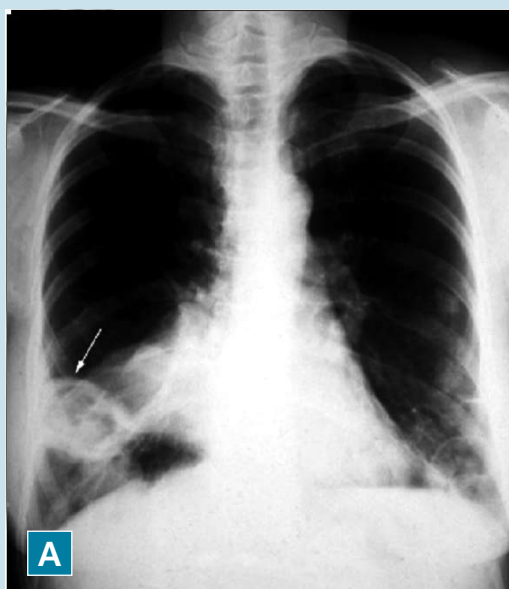


⇒ as έχουν επιπλακεί από LIP<sup>29</sup>, με υψηλή επίπτωση μετατροπής σε λεμφική κακοήθεια<sup>38</sup>. Οι λοιμώξεις από ρετροϊούς (HIV-1, HTLV-1) και από τον ιό Epstein-Barr έχουν ταυτοποιηθεί σε ορισμένους ασθενείς με LIP, αλλά ο ακριβής ρόλος τους παραμένει ασαφής<sup>21,26,39-42</sup>.

Η LIP εμφανίζεται συχνότερα σε γυναίκες και παρουσιάζεται μεταξύ της τέταρτης και της έβδομης δεκαετίας της ζωής, με διάμεση ηλικία 56 ετών κατά τη διάγνωση<sup>29,30,43,44</sup>. Μπορεί να εμφανιστεί σε παιδιά, ιδιαίτερα αυτά με υπογαμμασφαιριναιμία ή AIDS<sup>45-48</sup>, ενώ έχει επίσης αναφερθεί μία οικογενής μορφή LIP<sup>49,50</sup>. Τα συχνότερα εμφανιζόμενα συμπτώματα είναι η προοδευτική δύσπνοια και ο βήχας<sup>28,29,36</sup>. Συνοδά συμπτώματα είναι η απώλεια βάρους, το πλευριτικό άλγος, οι αρθραλγίες και ο πυρετός. Η ηλεκτροδακτυλία και οι αμφοτερόπλευροι ρόγχοι είναι συχνά ευρήματα από τη φυσική εξέταση. Διακρίνεται από άλλες διάμεσες πνευμονίες από την παρουσία ποληλαπλών στρωμάτων λεμφοκυττάρων, τα οποία διατείνουν το διάμεσο ιστό και συμπιέζουν τους κυψελιδικούς χώρους<sup>27</sup>. Μπορεί επίσης να εμφανιστούν κυψελιδικές συσσωρεύσεις λεμφοκυττάρων, όπως και περιλημφικές και περιαγγειακές συσσωρεύσεις<sup>51,52</sup>. Αυτή η λεμφοκυτταρική διήθηση σχετίζεται με υπερπλασία των κυττάρων τύπου II, με συσσώρευση μεγάλων διάμεσων δικτυοενδοθηλιακών κυττάρων, μονοκύρηνων κυττάρων και γιγαντοκυττάρων, που σχηματίζουν μη τυροειδοποιημένα κοκκιώματα<sup>21,53</sup> με περιαγγειακή και παραδιαφραγματική εναπόθεση αμυλοειδούς<sup>37,44,53,54</sup> και με καλώς σχηματισμένα λεμφικά βλαστικά κέντρα<sup>20</sup>. Οι λεμφοκυτταρικές αθροίσεις στην LIP είναι πολυκλωνικές - οι λίγες αναφορές μονοκλωνικών λεμφοκυτταρικών πληθυσμών θέτουν την υποψία προκαρκινικής κατάστασης<sup>55-57</sup>. Παρατηρείται παρουσία B και T κυττάρων, με τα B κύτταρα να εντοπίζονται τυπικά στους λεμφαδένες, ενώ τα T κύτταρα να ανευρίσκονται κυρίως στο διάμεσο ιστό του πνεύμονα<sup>27,35,44</sup>.

Ακτινολογικά, παρατηρούνται συχνά αμφοτερόπλευρες δικτυοοζώδεις διηθήσεις στις βάσεις των πνευμόνων, με παρουσία μονήρων ή ποληλαπλών, σαφώς περιγεγραμμένων μαζών, που συχνά συρρέουν και εμφανίζουν αεροβρογχόγραμμα. Εντούτοις, έκδηλες κύστει εμφανίζονται στα δύο τρίτα των ασθενών<sup>58</sup>.

Αυτές οι λεπτοτοιχωματικές κύστει



**Εικόνα 1.** Οπισθοπρόσθια ακτινογραφία θώρακος που καταδεικνύει μία κοιλοτική βλάβη (βέλος) σε κοκκιωμάτωση του Wegener (A). Αντίθετα, σημειώνεται η λεπτοτοιχωματική κύστη (βέλος) σε ασθενή με νόσο Sjogren (B). Οι κοιλοότητες προσδιορίζονται ως βλάβες που πληρούνται με αέρα με παχιά τοιχώματα >4mm, ενώ οι κύστει είναι σαφώς περιγεγραμμένες με λεπτά τοιχώματα <4mm (Γ).

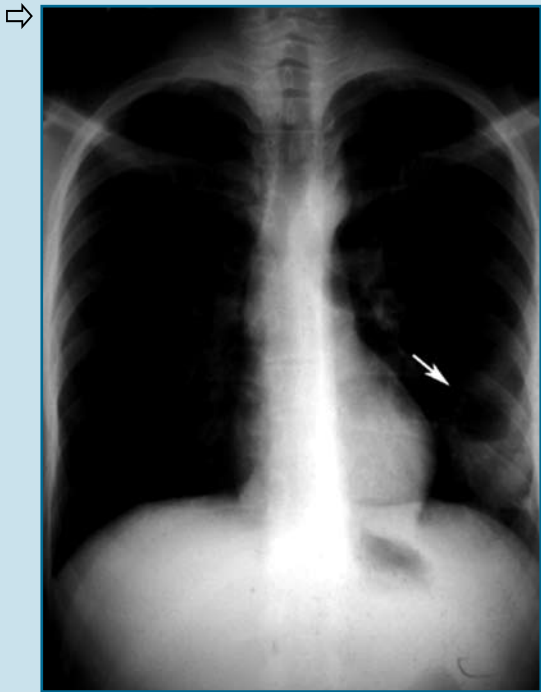
**Εικόνα 2.** CT υψηλής ευκρίνειας που καταδεικνύει εμφυσηματική νόσο αεραγωγών (βέλος). Αντίθετα με την κυστική νόσο του πνεύμονα, δεν υπάρχουν διακριτά τοιχώματα.



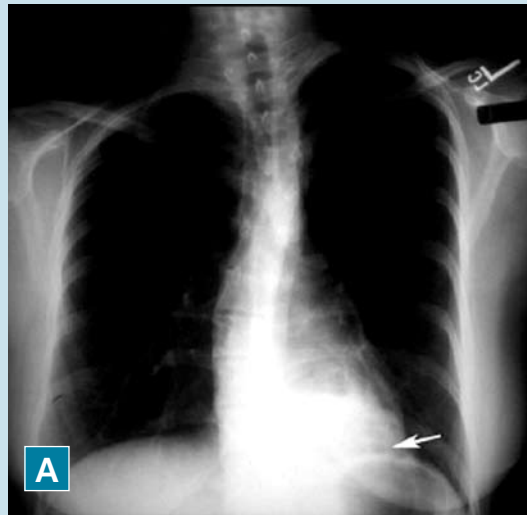
είναι πολυεστιακές και ποικίλουν σε μέγεθος και σχήμα. Τα αποτελέσματα των αξονικών τομογραφιών σε σειρά 14 ασθενών με LIP που βρίσκονταν σε παρακολούθηση για διάμεσο διάστημα 13 μηνών περιλαμβάνουν εμφάνιση θολής υάλου, πάχυνση των διαβροβιαίων διαφραγμάτων, εστιακή πύκνωση, κεντρολοβιώδεις όζους και κυστικούς αεροχώρους (εικόνα 6). Όλες οι παρεγ-

χυματικές βλάβες υφέθηκαν με τη θεραπεία, με την εξαίρεση των κύστεων, ενώ νέες κύστει αναπτύχθηκαν σε περιοχές προηγούμενων κεντρολοβιωδών όζων<sup>59</sup>. Άλλα ευρήματα από την αξονική τομογραφία που έχουν αναφερθεί περιλαμβάνουν λεμφαδενική διόγκωση (στο 68% των ασθενών), υποϋπεζωκοτικούς μικρούς όζους (στο 86%) και πάχυνση των βρογχοαγγειακών δεσμίδων (στο





**Εικόνα 4.** Οπισθοπρόσθια ακτινογραφία, που δείχνει μία πνευμονική κύστη στην αριστερή μεσοπνευμονική περιοχή, μετά από θωρακικό τραυματισμό με αμβλύ όργανο.



**Εικόνα 5.** (Α) Οπισθοπρόσθια και (Β) πλάγια ακτινογραφία, που καταδεικνύει κυστική εκφύλιση αεροχώρων στον αριστερό κάτω λοβό, οπίσθιο τμήμα. Το ενδοδόβιο απόλυμμα επιβεβαιώθηκε από την αγγειογραφία, που κατέδειξε συστηματική αρτηριακή παροχή που προερχόταν από την αορτή (Γ).

τικών νόσων που φέρουν την ονομασία ιστοκυττάρωση Langerhans. Σε αυτές τις διαταραχές προσβάλλονται μεμονωμένα ή σε συνδυασμό οι πνεύμονες, τα οστά, η υπόφυση, ο θυρεοειδής, το δέρμα, οι λεμφαδένες και το ήπαρ. Υπάρχει καθιερωμένο σύστημα ταξινόμησης για την περιγραφή των ποικίλων μορφών μεμονωμένης ή πολυοργανικής συμμετοχής<sup>76</sup>. Η PLCH συνήθως εμφανίζει κλινικά σημαντική πνευμονική προσβολή, με ή χωρίς επιπρόσθετη προσβολή άλλων οργάνων. Η PLCH εμφανίζεται σε άτομα ηλικίας 20-40 ετών, τα οποία όπως και στην DIP, στη μεγάλη πλειοψηφία τους είναι ενεργοί καπνιστές<sup>77,78</sup>. Οι ασθενείς εμφανίζονται τυπικά με μη παραγωγικό βήχα και δύσπνοια, ενίοτε συνοδευόμενη από θωρακικό πόνο, συχνά πνευμονικού τύπου<sup>79</sup>.

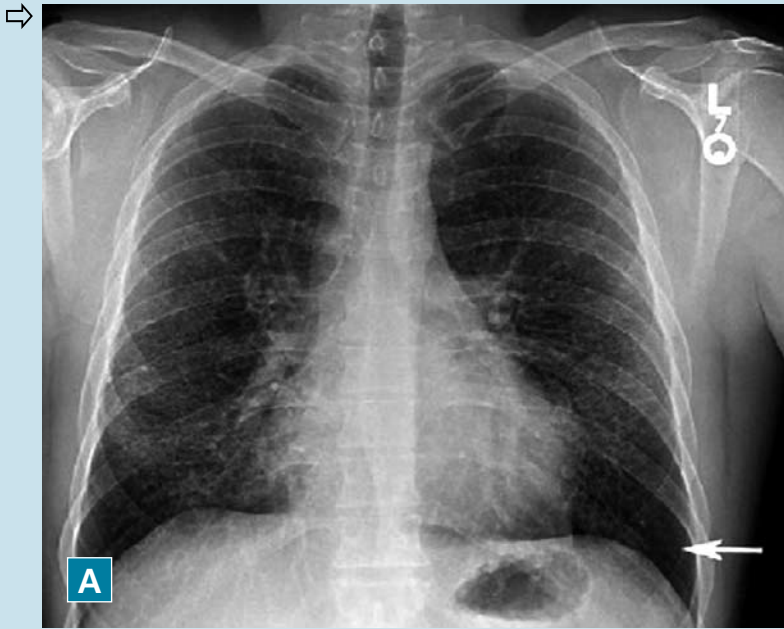
Ο πνευμοθώρακας είναι η αρχική εκδήλωση στο 15% των ασθενών και συχνά υποτροπιάζει<sup>80,81</sup>. Η αιμόπτυση είναι λιγότερο συχνό εύρημα και εμφανίζεται στο 5% των ασθενών. Πυρετός, ανορεξία και απώλεια βάρους μπορεί να εμφανιστούν στο ένα τρίτο των ασθενών. Περίπου το 25% είναι ασυμπτωματικό κατά τη διάγνωση<sup>82</sup>.

Η διήθηση από κύτταρα Langerhans αποτελεί το παθολογικό παθολογοανατομικό εύρημα. Αυτά τα κύτταρα προέρχονται από τη σειρά των μονοκυττάρων-μακροφάγων και λειτουργούν ως αντιγονοπαρουσιαστικά κύτταρα. Η παρουσία των κοκκίων Birbeck - ενδοκυττάριας δομής με σχήμα πεντάφυλλου ραβδίου στο ηλεκτρονικό μικροσκόπιο - και η θετικότητά τους στο CD1a - αποτελούν μοναδικά χαρακτηριστικά των κυττάρων αυτών<sup>83</sup>. Η φλεγμονή τύπου Langerhans συνοδεύεται από ηωσινοφιλία, λεμφοκύτταρα, ινοβλάστες και πολυπύρνα γιγαντοκύτταρα. Η διήθηση και ο επακόλουθος μονοκλωνικός πολλαπλασιασμός των κυττάρων Langerhans εμφανίζεται κυρίως στα βρογχιόλια με σχηματισμό μικρών οζιδίων (1-5mm). Με την πρόοδο της νόσου, οι όζοι από κυτταρικές εξεργασίες μετατρέπονται σε ινωτικές βλάβες, με χαρακτηριστική αστεροειδή εικόνα. Η καταστροφή του τοιχώματος των βρογχιολίων οδηγεί σε διάταση και σχηματισμό κύστεων. Συσχετισμός των ιστολογικών και ακτινολογικών ευρημάτων υποδηλώνει ότι οι κυτταρικοί όζοι των βρογχιολίων διαμορφώνουν την οζώδη εικόνα που

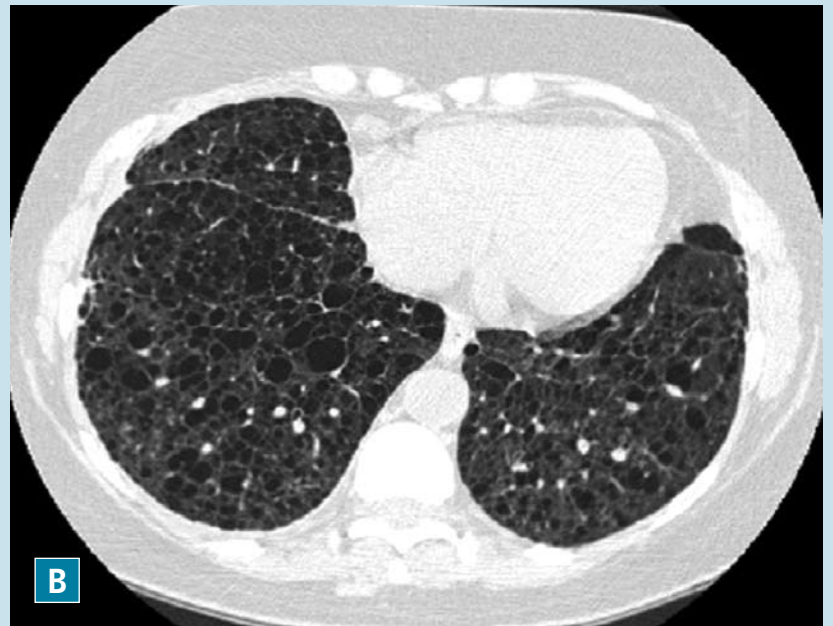
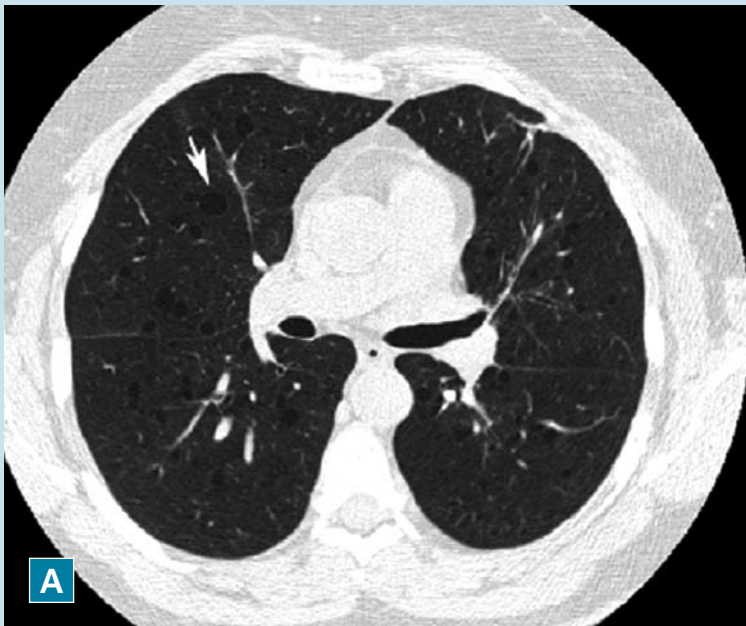
ανευρίσκεται στην ακτινογραφία, ενώ οι σπηλαιώδεις όζοι και οι ινώδεις κύστες αντιστοιχούν στις ακτινολογικές κύστεις.

Οι απεικονιστικές μελέτες αποκαλύπτουν χαρακτηριστικό συνδυασμό διάχυτων κύστεων και κεντρολοβιόδους μικροοζώδους εικόνας (εικόνα 8)<sup>84</sup>. Σε έναν ενεργό καπνιστή ο συνδυασμός αυτός είναι ουσιαστικά διαγνωστικός. Σε πρώιμο στάδιο της νόσου οι όζοι μπορεί να κυριαρχούν στην εικόνα, ενώ με την πάροδο του χρόνου γίνονται συχνότερες οι διάχυτες κύστεις. Οι βλάβες είναι διάχυτες και συμμετρικές, ενώ φείδονται χαρακτηριστικά των πλευροδιαφραγματικών γωνιών. Οι κύστεις στην PLCH ποικίλουν σε μέγεθος και σχήμα, σε αντίθεση με την ομοιογενή εμφάνιση των κύστεων στη λεμφαγγειοληιμοματώση (LAM)<sup>85,86</sup>. Οι περισσότερες κύστεις είναι διαμέτρου 10mm, αλλά με την πρόοδο της νόσου συρρέουν, προκαλώντας εμφάνιση κυστικών αεροχώρων ανώμαλου σχήματος, με αύξηση της διαμέτρου τους έως και 80mm<sup>87</sup>. Σε αντίθεση με τις περισσότερες διάμεσες πνευμονοπάθειες, οι πνευμονικοί όγκοι στην PLCH μπορεί να διατηρηθούν φυσιολογικοί<sup>80</sup>. Σε μία σειρά 81 ασθενών η





**Εικόνα 8.** Α) Οπισθοπρόσθια ακτινογραφία από ασθενή με πνευμονική ιστοκυττάρωση Langerhans (PLCH). Παρατηρούνται διάχυτα δικτυοζώδη διηθήματα που φείδονται των πλευροδιαφραγματικών χώρων (βέλος). (Β) Αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας, που καταδεικνύει διάχυτες κύστες με ανώμαλα σχήματα (λευκό βέλος), με συνοδούς όζους (μαύρο βέλος), ευρήματα που χαρακτηρίζουν την PLCH.



**Εικόνα 9.** CT υψηλής ευκρίνειας από δύο ασθενείς με λεμφαγγειοθηλιομομάτωση (LAM). Διάχυτες, σαφώς περιγεγραμμένες, ομοιογενείς κύστες (βέλος) εμφανίζονται πρώιμα στην πορεία της νόσου (Α). Με την πρόοδο της νόσου, οι κύστες συρρέουν σχηματίζοντας μεγαλύτερες κύστες (Β). Σε αντίθεση με την πνευμονική ιστοκυττάρωση του Langerhans, οι όζοι δεν αποτελούν κυρίαρχη εκδήλωση στη LAM.

από τη διάγνωση υπολογίζεται στα 13 έτη<sup>88,92</sup>. Σε δύο αναδρομικές μελέτες το 27% των ασθενών πέθαναν ή χρειάστηκαν μεταμόσχευση λόγω εξελισσόμενης νόσου. Η υποτροπή εντός του μεταμοσχευμένου πνεύμονα αναφέρθηκε από δύο ανεξάρτητες ομάδες ασθενών<sup>93,94</sup>.

#### Λεμφαγγειοθηλιομομάτωση

Η λεμφαγγειοθηλιομομάτωση (LAM) είναι μία σπάνια διάχυτη πνευμονοπάθεια, που χαρακτηρίζεται από παθολογικό πολλαπλασιασμό άτυπων κυττάρων λείων μυϊκών ινών εντός του πνεύμονα,

του νεφρού, των λεμφαγγείων ή συνδυασμού αυτών<sup>95</sup>. Μπορεί να εμφανιστεί σποραδικά ή σε συνδυασμό με ένα νευροδερματικό σύνδρομο, την οζώδη σκλήρυνση. Περίπου 400 περιπτώσεις LAM έχουν αναφερθεί, οι περισσότερες από τις οποίες ήταν σποραδικές<sup>96</sup>. Πρόσφατες μελέτες υποδηλώνουν ότι έως και ένα τρίτο των γυναικών με οζώδη σκλήρυνση έχει υποκλινική κυστική πνευμονική νόσο συμβατή με LAM<sup>96</sup>. Η μέγιστη επίπτωση της νόσου εμφανίζεται την τρίτη και τέταρτη δεκαετία, κυρίως σε γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας,

αλλά έχει διαγνωσθεί LAM και σε μετεμμηνοπαυσιακές γυναίκες<sup>97,98</sup>. Σε αντίθεση με την PLCH δεν υπάρχει συσχέτιση με το κάπνισμα. Οι ασθενείς με σποραδική μορφή LAM ή με τη μορφή που σχετίζεται με την οζώδη σκλήρυνση μπορεί να παρουσιαστούν με πνευμονικά ή εξωπνευμονικά σημεία και συμπτώματα. Η προοδευτική δύσπνοια και ο πνευμοθώρακας είναι τα δύο συχνότερα αρχικά συμπτώματα στη σποραδική LAM<sup>98,99</sup>. Η δύσπνοια μπορεί να οφείλεται είτε σε διάχυτη κυστική πνευμονική νόσο, είτε να είναι δευτεροπαθής κυλιώδους πνευ-





⇒ χώματος, του μεγέθους, του συνολικού αριθμού και της ανατομικής κατανομής, παρέχουν υψηλό βαθμό εγκυρότητας στη διάγνωση ή περιορίζουν τη διαφορική διάγνωση μόνο σε ολιγάριθμες πιθανότητες.

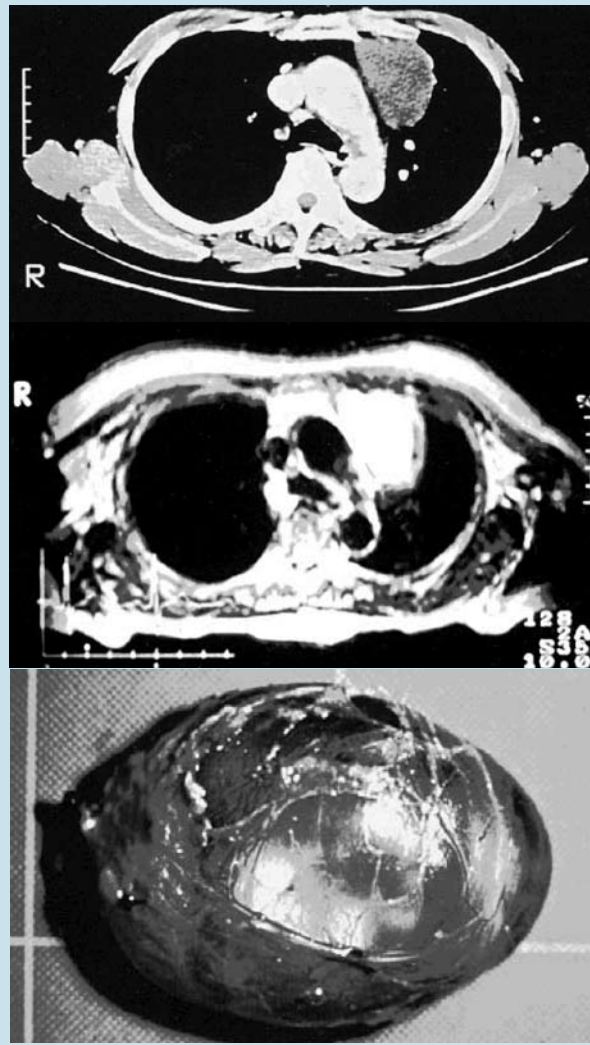
## Βιβλιογραφία

1. Tuddenham WJ. Glossary of terms for thoracic radiology: recommendations of the Nomenclature Committee of the Fleischner Society. *AJR Am J Roentgenol* 1984; 143:509-17.
2. Mitlehner W, Friedrich M, Dissmann W. Value of computer tomography in the detection of bullae and blebs in patients with primary spontaneous pneumothorax. *Respiration* 1992; 59:221-7.
3. Laws J, Heard B. Emphysema and the chest film: a retrospective radiological. *Br J Radiol* 1962; 35:750-61.
4. Simon G. Radiology and emphysema. *Clin Radiol* 1964; 15:293-306.
5. Lynch DA. Imaging of diffuse parenchymal lung disease. In: Schwarz MI, King TE, eds. *Interstitial lung disease*. Hamilton, Ontario: B C Decker, 2003; p. 75-113.
6. Meziane MA, Hruban RH, Zerhouni EA, et al. High resolution CT of the lung parenchyma with pathologic correlation. *Radiographics* 1988; 8:27-54.
7. Ryu JH, Swensen SJ. Cystic and cavitary lung diseases: focal and diffuse. *Mayo Clin Proc* 2003; 78:744-52.
8. Woodring JH, Fried AM, Chuang VP. Solitary cavities of the lung: diagnostic implications of cavity wall thickness. *AJR Am J Roentgenol* 1980; 135:1269-71.
9. Ryu J, Habermann T. Pulmonary lymphoma: primary and systemic disease. *Semin Respir Crit Care Med* 1997; 18:341-52.
10. Smego RA Jr, Foglia G. Actinomycosis. *Clin Infect Dis* 1998; 26:1255-61, quiz 1262-3.
11. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, et al. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979; 34:96-101.
12. Ikezoe J, Murayama S, Godwin JD, et al. Bronchopulmonary sequestration: CT assessment. *Radiology* 1990; 176:375-9.
13. Lujan M, Bosque M, Mirapeix RM, et al. Late-onset congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Embryology, clinical symptomatology, diagnostic procedures, therapeutic approach and clinical follow-up. *Respiration* 2002; 69:148-54.
14. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155-71.
15. Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital adenomatoid malformation of the lung: a report of 17 cases, and review of the literature. In: Sommers SC, Rosen PP, eds. *Pathology annual, part I*. New York: Appleton-Century-Crofts, 1980; p.387.
16. Patz EF Jr, Muller NL, Swensen SJ, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation in adults: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1995; 19:361-4.
17. Kim WS, Lee KS, Kim IO, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168:47-53.
18. Sheffield EA, Addis BJ, Corrin B, et al. Epithelial hyperplasia and malignant change in congenital lung cysts. *J Clin Pathol* 1987; 40:612-4.
19. Sapin E, Lejeune VV, Barbet JP, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int* 1997; 12:126-9.
20. Carrington B, Liebow A. Lymphocytic interstitial pneumonia [abstract]. *Am J Pathol* 1966; 48:36a.
21. Travis W, Fox C, Devany K, et al. Lymphoid pneumonitis in 30 adult patients infected with the human immunodeficiency virus: lymphocytic interstitial pneumonitis versus non-specific interstitial pneumonitis. *Hum Pathol* 1992; 23:529-41.
22. Anon. Case records of the Massachusetts General Hospital (case 9-1986). *N Engl J Med* 1986; 314:629-40.
23. Zucker L, Ongseng F, Goldfarb C. Lymphocytic interstitial pneumonitis: a cause of pulmonary gallium-67 uptake in a child with acquired immunodeficiency syndrome. *J Nucl Med* 1988; 29:707-11.
24. Solal-Celigny P, Couderc L, Herman D, et al. Lymphoid interstitial pneumonitis in acquired immunodeficiency syndrome-related complex. *Am Rev Respir Dis* 1985; 131:956-60.
25. Oldham S, Costillo M, Jacobsen F, et al. HIV associated lymphocytic interstitial pneumonia: radiologic manifestations and pathologic correlation. *Radiology* 1989; 170:883-7.
26. Morris J, Rosen M, Marchevsky A, et al. Lymphocytic interstitial pneumonitis in patients at risk for the acquired immunodeficiency syndrome. *Chest* 1987; 91:63-7.
27. Koss M, Hochholzer L, Langloss J, et al. Lymphoid interstitial pneumonia: clinicopathological and immunopathologic findings in 18 cases. *Pathology* 1987; 19:178-85.
28. Salzstein S. Pulmonary malignant lymphomas and pseudolymphomas: classification, therapy and prognosis. *Cancer* 1963; 16:928-55.
29. Bahadori M, Liebow A. Plasma cell granulomas of the lung. *Cancer* 1973; 31:191-208.
30. Strimlan C, Rosenow EI, Weiland L, et al. Lymphocytic interstitial pneumonitis: a review of 13 cases. *Ann Intern Med* 1978; 68:616-21.
31. Alkhayer M, McCann B, Harrison B. Lymphocytic interstitial pneumonitis in association with Sjogren's syndrome. *Br J Dis Chest* 1988; 82:305-9.
32. Moran T, Totten R. Lymphoid interstitial pneumonia with dysproteinemia: report of two cases with plasma cell predominance. *Am J Clin Pathol* 1970; 54:747-56.
33. Young R, Tillman R, Burton A, et al. Lymphoid interstitial pneumonia with polyclonal gammopathy. *J Natl Med Assoc* 1969; 61:310-4.
34. Church J, Hart I, Saxon A, et al. Lymphoid interstitial pneumonitis and hypogammaglobulinemia in children. *Am Rev Respir Dis* 1981; 124:491-6.
35. Kaufman S, Long J. Parotid mass and pulmonary nodules in a 36 year old woman. *N Engl J Med* 1977; 297:652-60.
36. Banerjee D, Ahmad D. Malignant lymphoma complicating lymphocytic interstitial pneumonia: a monoclonal B-cell neoplasm arising in a polyclonal lymphoproliferative disorder. *Hum Pathol* 1982; 13:780-2.
37. Strimlan C, Rosenow EI, Divertie M, et al. Pulmonary manifestations of Sjogren's syndrome. *Chest* 1976; 70:354-61.
38. Grieco M, Chino-Acharya P. Lymphocytic interstitial pneumonia associated with the acquired immunodeficiency syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1985; 31:952-5.
39. Setoguchi Y, Takahashi S, Nukiwa T, et al. Detection of human T-cell lymphocytic virus type-I related antibodies in patients with lymphocytic interstitial pneumonitis. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144:1361-5.
40. Malamou-Mitsi V, Tsai M, Greer J, et al. Lymphoid interstitial pneumonitis not associated with HIV infection: role of Epstein-Barr virus. *Mod Pathol* 1992; 5:487-91.
41. Kramer M, Saldana M, Ramos M, et al. High titers of Epstein-Barr virus antibodies in adult patients with lymphocytic interstitial pneumonitis associated with AIDS. *Respir Med* 1992; 86:49-52.
42. Barbera J, Hayashi S, Hegele R, et al. Detection of Epstein-Barr virus in lymphocytic interstitial pneumonia by in situ hybridization. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145:940-6.
43. Halprin G, Ramirez R, Pratt P. Lymphoid interstitial pneumonia. *Chest* 1972; 62:418-23.
44. Kohler P, Cook R, Brown W, et al. Common variable hypogammaglobulinemia with T cell nodular interstitial pneumonitis and B cell nodular hyperplasia: different lymphocyte populations with a similar response to prednisone therapy. *J Allergy Clin Immunol* 1982; 20:299-305.
45. Bonner HJ, Ennis R, Greehoed G, et al. Lymphoid infiltration and amyloidosis of lung in Sjogren's syndrome. *Arch Pathol* 1973; 95:42-4.
46. Joshi V, Oleske J, Minnelor A, et al. Pathologic pulmonary findings in children with the acquired immunodeficiency syndrome: a study of ten cases. *Hum Pathol* 1985; 16:241-6.
47. Scott G, Buck B, Leterman J, et al. Acquired immunodeficiency syndrome in infants. *N Engl J Med* 1984; 310:76-81.
48. Goldman H, Ziprkowski M, Charytan M, et al. Lymphocytic interstitial pneumonitis in children with AIDS: a perfect radiographic-pathologic correlation. *AJR* 1985; 145:868A.
49. O'Brodovich H, Moser M, Lu I, et al. Familial lymphoid pneumonia: a long term follow-up. *Pediatrics* 1980; 63:523-8.
50. Wright J, Pennington P. Familial lymphoid interstitial pneumonitis [letter]. *J Pediatr* 1987; 111:638.
51. Colby T, Yousem S. Pulmonary lymphoid lesions. *Semin Diagn Pathol* 1985; 2:183-96.
52. Colby T. Lymphoproliferative diseases. In: Dail D, Hammar S, eds. *Pulmonary pathology*. New York: Springer-Verlag 1988; p.711-26.
53. Liebow A, Carrington C. Diffuse pulmonary lymphoreticular infiltrations associated with dysproteinemia. *Med Clin North Am* 1973; 57:809-43.
54. MacFarland A, Davies D. Diffuse lymphoid interstitial pneumonia. *Thorax* 1973; 28:768-76.
55. Koss MN. Pulmonary lymphoid disorders. *Semin Diagn Pathol* 1995; 12:158-71.
56. Kurosu K, Yumoto N, Rom WN, et al. Aberrant expression of immunoglobulin heavy chain genes in Epstein-Barr virus-negative, human immunodeficiency virus-related lymphoid interstitial pneumonia. *Lab Invest* 2000; 80:1891-903.
57. Kurosu K, Yumoto N, Furukawa M, et al. Third complementarity-determining region sequence analysis of lymphocytic interstitial pneumonia: most cases demonstrate a minor monoclonal population hidden among normal lymphocyte clones. *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 155:1453-60.
58. Johkoh T, Muller NL, Pickford HA, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1999; 212:567-72.
59. Johkoh T, Ichikado K, Akira M, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia: followup CT findings in 14 patients. *J Thorac Imaging* 2000; 15:162-7.
60. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, et al. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamate interstitial pneumonia: different entities or part of the spectrum of the same disease process? *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173:1617-22.
61. Etensohn D, Mayer K, Kaassimian N, et al. Lymphocytic bronchiolitis associated with HIV infection. *Chest* 1988; 93:201-2.
62. Buchwald I. Pulmonary pseudolymphoma presenting as a solitary nodular density with an air bronchogram. *Chest* 1974; 65:691-3.
63. Parker J, Shellito V, Pei L, et al. Lymphocytic interstitial pneumonitis presenting as recurrent pneumothoraces. *Chest* 1991; 100:1733-5.
64. DeCoteau W, Tourville D, Ambrus J, et al. Lymphoid interstitial pneumonia and autoerythrocyte sensitization syndrome. *Arch Intern Med* 1974; 134:519-22.
65. Fessler M, Schwarz M, King TJ, et al. Lymphocytic interstitial pneumonitis vs. IPF: comparison of outcome, clinical, and physiologic variables. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 63:706A.
66. Liebow AA, Steer A, Billingsley JG. Desquamate interstitial pneumonia. *Am J Med* 1965; 39:369-404.
67. Katzenstein AL, Myers JL. Idiopathic pulmonary fibrosis: clinical relevance of pathologic classification. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157(4 Pt 1):1301-15.
68. Akira M, Yamamoto S, Hara H, et al. Serial computed tomographic evaluation in desquamate interstitial pneumonia. *Thorax* 1997; 52:333-7.
69. American Thoracic Society/European Respiratory Society. International multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165:277-304.
70. American Thoracic Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161(2 Pt 1):646-64.
71. Hartman TE, Primack SL, Swensen SJ, et al. Desquamate interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1993; 187:787-90.
72. Kim KS, Kim YC, Park KO, et al. A case of completely resolved pneumatoceles in desquamate interstitial pneumonia. *Respirology* 2003; 8:389-95.
73. Yousem SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease and its relationship to desquamate interstitial pneumonia. *Mayo Clin Proc* 1989; 64:1373-80.
74. Carrington CB, Gaensler EA, Couto RE, et al. Natural history and treated course of usual and desquamate interstitial pneumonia. *N Engl J Med* 1978; 298:801-9.
75. Matsui K, Takeda K, Yu ZX, et al. Downregulation of estrogen and progesterone receptors in the abnormal smooth muscle cells in pulmonary lymphangiomyomatosis following therapy. An immunohistochemical study. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161(3 Pt 1):1002-9.
76. Favara BE, Feller AC, Pauli M, et al. Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO Committee On Histiocytic/Reticulum Cell Proliferations. Reclassification Working Group of the Histiocyte Society. *Med Pediatr Oncol* 1997; 29:157-66.
77. Vassallo R, Ryu JH, Colby TV, et al. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. *N Engl J Med* 2000; 342:1969-78.
78. Basset F, Corrin B, Spencer H, et al. Pulmonary histiocytosis X. *Am Rev Respir Dis* 1978; 118:811-20.
79. Schonfeld N, Frank W, Wenig S, et al. Clinical and radiologic features, lung function and therapeutic results in pulmonary histiocytosis X. *Respiration* 1993; 60:38-44.
80. Lacroix J, Roth C, Battesti JP, et al. Chest radiological features of pulmonary histiocytosis X: a report based on 50 adult cases. *Thorax* 1982; 37:104-9.
81. Mendez JL, Nadrous HF, Vassallo R, et al. Pneumothorax in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Chest* 2004; 125:1028-32.
82. Friedman PJ, Liebow AA, Sokoloff J. Eosinophilic granuloma of lung. Clinical aspects of primary histiocytosis in the adult. *Medicine (Baltimore)* 1981; 60:385-96.
83. Tazi A, Bonay M, Grandsaigne M, et al. Surface phenotype of Langerhans cells and lymphocytes in granulomatous lesions from patients with pulmonary histiocytosis X. *Am Rev Respir Dis* 1993; 147(6 Pt 1):1531-6.
84. Fraser RG, Muller NL, Colman RL, et al, eds. *Langerhans' cell histiocytosis*. In: *Diagnosis of the diseases of the chest*, Philadelphia: W B Saunders, 1999; p.1627-40.
85. Moore AD, Godwin JD, Muller NL, et al. Pulmonary histiocytosis X: comparison of radiographic and CT findings. *Radiology* 1989; 172:249-54.
86. Bonelli FS, Hartman TE, Swensen SJ, et al. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170:1507-12.
87. Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM, et al. Pulmonary histiocytosis X: evaluation with high-resolution CT. *Radiology* 1989; 172:255-8.
88. Vassallo R, Ryu JH, Schroeder DR, et al. Clinical outcomes of pulmonary Langerhans' cell histiocytosis in adults. *N Engl J Med* 2002; 346:484-90.





**Εικόνα 1.** Αξονική τομογραφία (CT) θώρακος (επάνω) και MRI (κάτω) της υποτροπιδικής βρογχογενούς κύστης.



**Εικόνα 2.** Η αξονική τομογραφία θώρακος (επάνω) αναδεικνύει μάζα στο πρόσθιο μεσοθωράκιο. Στον περαιτέρω έλεγχο με MRI και συγκεκριμένα στις T2 ακολουθείς διασαφηνίσθηκε η κυστική της υφή (μέσον). Μετά την εκτομή της μάζας πραγματοποιήθηκε η διάγνωση θυμικής κύστης με ορώδες περιεχόμενο (κάτω).

προσήλθαν στο Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο της Οσάκα για θεραπεία μεσοθωρακικών όγκων. Ανευρέθησαν 105 μεσοθωρακικές κύστεις (σε 50 αρρένες και 55 θήλεις ασθενείς) καταλαμβάνοντας το 13% του συνόλου των μεσοθωρακικών όγκων. Δέκα από τους ασθενείς ήταν παιδιά έως 15 ετών και 95 ήταν ενήλικες (εύρος 6 μήνες έως 74 έτη - μέση ηλικία 37.3 έτη). Η επίπτωση των κύστεων μεταξύ των μεσοθωρακικών όγκων στους ενήλικες ήταν λίγο υψηλότερη από την αντίστοιχη στα παιδιά (14.1% έναντι 7.7%,  $p < 0.05$ ).

Ανευρέθησαν 47 βρογχογενείς κύστεις (44.8%), 30 θυμικές κύστεις (28.6%), 12 περικαρδιακές κύστεις (11.4%), 7 υπεζωκοτικές κύστεις (6.7%), 4 οισοφαγικές κύστεις (3.8%), 2 μηνιγγοκήλες, 1 κύστη θωρακικού πόρου και 2 άλλες κύστεις. Η μέση ηλικία των ασθενών με βρογχογενείς/οισοφαγικές κύστεις, θυμικές κύστεις και περικαρδιακές/υπεζωκοτικές κύστεις ήταν 34.7, 43.9 και 37.5 έτη αντιστοίχως. Πενήντα μία από τις 105 μεσοθωρακικές κύστεις (48.6%) είχαν εντόπιση στο μέσο μεσοθωράκιο,

ενώ 35 κύστεις (33.3%) ανευρίσκονταν στο πρόσθιο και 19 κύστεις (18.1%) στο οπίσθιο μεσοθωράκιο. Στην παρούσα σειρά ασθενών χρησιμοποιήθηκε ο όρος βρογχογενής κύστη στο μεσοθωράκιο, συνεπώς οι ασθενείς με βρογχογενή κύστη στο πνευμονικό παρέγχυμα που ήταν 13 συνολικά αποκλείστηκαν από τη μελέτη.

Όσον αφορά στις βρογχογενείς κύστεις χρησιμοποιήθηκε η ταξινόμηση του Maier<sup>7</sup> για την περιγραφή της εντόπισης. Ανευρέθηκαν 12 στο δεξιό παρατραχειακό διάστημα, 4 στο αριστερό παρατραχειακό, 11 στο δεξιό πυλαίο, 5 στο αριστερό πυλαίο, 7 υποτροπιδικά, 3 στο δεξιό παραοισοφαγικό διάστημα και 5 στο αριστερό παραοισοφαγικό διάστημα.

### Απεικόνιση και Διάγνωση

Η διαγνωστική προσέγγιση ξεκίνησε σε όλες τις περιπτώσεις με συμβατικές ακτινογραφίες θώρακος. Σε 94 ασθενείς οι μεσοθωρακικές κύστεις αναγνωρίστηκαν στις τυπικές ακτινογραφίες θώρακος (89.5%). Μικρές υποτροπιδικές

ή πυλαίες βρογχογενείς κύστεις και μικρές θυμικές κύστεις ανευρέθησαν ως ομογενείς μάζες πυκνότητας υγρού στην αξονική τομογραφία θώρακος (CT).

Πραγματοποιήθηκε βαριούχο γέυμα και/ή οισοφαγοσκόπηση, κυρίως σε ασθενείς με υποψία οισοφαγικών και βρογχογενών κύστεων. Μετά το 1980 στους ασθενείς πραγματοποιούνταν και CT, η οποία αναδείκνυε στρογγύλες, σαφώς προσδιοριζόμενες μάζες, πυκνότητας υγρού ή ελαφρώς υπέρπυκνες. Στους αρχικούς ασθενείς, όταν η CT δεν ήταν ακόμη διαθέσιμη, χρησιμοποιήθηκε η πρόκληση πνευμομεσοθωρακίου για τον προσδιορισμό του μεγέθους, του σχήματος και της έκτασης της μεσοθωρακικής μάζας. Προσφάτως χρησιμοποιήθηκε και η MRI σε 29 ασθενείς.

Σε σύγκριση με το σήμα χαμηλής έντασης στις ακολουθείς T1, το έντονο σήμα στις T2 ακολουθείς καταδεικνύει το κυστικό περιεχόμενο της μεσοθωρακικής μάζας, που αποτέλεσε χαρακτηριστικό σημείο βάσει του οποίου διακρινόταν από τις συμπαγείς μεσο-



⇒ εξέταση, μπορεί να παρουσιαστούν προβλήματα στην εκτομή τους λόγω των ζωτικών δομών που εμπλέκονται. Τρεις ασθενείς με βρογχογενείς κύστει χρειάστηκε να υποστούν τελικά κλασική θωρακοτομή, λόγω εκτεταμένων συμπύσεων γύρω από τις κύστει, ιδιαίτερα εντός των οισοφαγικών μυών. Τρεις ασθενείς με περικαρδιακές κύστει εμφάνιζαν επικοινωνία με την περικαρδιακή κοιλότητα, η οποία ανευρέθηκε κατά τη διάρκεια του χειρουργείου και χρειάστηκε θεραπεία με θωρακοσκοπικό «παράθυρο» στο περικάρδιο. Μία ασθενής με θυμική κύστη είχε ταυτόχρονα νευρογενή όγκο στο οπίσθιο μεσοθωράκιο. Συνεπώς, ο θυμικός όγκος αφαιρέθηκε μέσω μέσης στεροτομής με αρχική διάγνωση θυμώματος και ταυτόχρονα έγινε εκτομή του νευρογενούς όγκου μέσω οπισθοπλάγιας προσέγγισης. Δείγματα για ιστολογική εξέταση ελήφθησαν από όλους τους ασθενείς και ανέδειξαν τυπικά χαρακτηριστικά βρογχογενούς, οισοφαγικής, θυμικής και κύστης θωρακικού πόρου ή μνηνιγγοκήλης. Κάποιοι ασθενείς των οποίων ολόκληρη η κυστική μάζα βρισκόταν εντός του θύμου και τελικά διαγνώστηκε ως κυστικό θύμωμα, αποκλείστηκαν από τη μελέτη αυτή. Δεν παρουσιάστηκε μείζων νοσηρότητα ή θνητότητα λόγω της χειρουργικής αντιμετώπισης των μεσοθωρακικών κύστεων και όλοι οι ασθενείς ανάρρωσαν χωρίς συμβάματα.

## Συζήτηση

Οι μεσοθωρακικές κύστει είναι σχετικά σπάνιες, αλλά διαγιγνώσκονται εύκολα με απλές απεικονιστικές μεθόδους. Αυτές οι κύστει αποτελούν το 12 έως 30% όλων των πρωτογενών μεσοθωρακικών μαζών<sup>1-3</sup>. Οι μεσοθωρακικές κύστει έχουν ταξινομηθεί περαιτέρω σε κύστει προσθίου εντέρου<sup>3</sup>, οι οποίες αντιπροσωπεύουν περισσότερες από τις μισές κυστικές βλάβες του μεσοθωρακίου, σε μεσοθηλιακές κύστει συμπεριλαμβανομένων των περικαρδιακών και υπεζωκοτικών κύστεων, σε θυμικές κύστει και άλλες σπάνιες καταστάσεις όπως κύστει θωρακικού πόρου ή μνηνιγγοκήλης. Στο παρόν άρθρο συνοψίζεται η εμπειρία από 105 μεσοθωρακικές κύστει, συμπεριλαμβανομένων και κάποιων σπάνιων περιπτώσεων.

## Επίπτωση και εμβρυογένεση

Οι κύστει του πρόσθιου εμβρυϊκού

εντερικού σωλήνα, συμπεριλαμβανομένων των βρογχογενών και των οισοφαγικών κύστεων, αντιπροσωπεύουν το 48.5% (51 από τις 105 κύστει) όλων των κύστεων στο μεσοθωράκιο. Οι βρογχογενείς κύστει είναι συχνότερες από τις οισοφαγικές κύστει<sup>10,11</sup>. Η επίπτωση των βρογχογενών κύστεων από προηγούμενες αναφορές ήταν 1:42,00

## Η κατάταξη των μεσοθωρακικών κύστεων βασίζεται στην αιτιολογία τους και διακρίνει βρογχογενείς, κύστει από οισοφαγική αναδίπλωση εμβρυολογικής προέλευσης, κύστει περικαρδιακής/υπεζωκοτικής προέλευσης, κύστει του θύμου και άλλες μη κατατάξιμες κύστει

και 1:68,000 των εισαγωγών σε δύο νοσοκομεία<sup>12</sup>. Εντούτοις, η εκτίμηση της επίπτωσης των κύστεων είναι δύσκολη, επειδή κάποιοι ηλικιωμένοι ασθενείς έχουν βλάβες που παραμένουν σιωπηλές εφόρου ζωής<sup>12</sup>.

Οι βρογχογενείς και οι οισοφαγικές κύστει προέρχονται από το κοιλιακό εμβρυϊκό πρόσθιο έντερο ως ανώμαλη προσεκβολή του λαρυγγοτραχειακού σωλήνα<sup>3,11,12</sup> στη διάρκεια της εμβρυϊκής ανάπτυξης κατά το διάστημα του διαχωρισμού μεταξύ του αναπνευστικού και του πεπτικού σωλήνα<sup>12</sup>. Και τα δύο όργανα έχουν σωληνώδη και λαχνωτό βλεννογόνο κατά το διάστημα αυτό και σε μεταγενέστερο χρόνο το πλακώδες επιθήλιο εξαπλώνεται στον οισοφάγο. Οι Gerle και συν.<sup>13</sup> πρότειναν τον όρο βρογχοπνευμονική δυσπλασία προσθίου εντέρου, ώστε να συμπεριλάβουν όλο το φάσμα των αναπτυξιακών δυσπλασιών του εμβρυϊκού εντέρου. Με την ευρεία έννοια του όρου, οι συγγενείς κύστει του πνεύμονα και του μεσοθωρακίου μπορεί να προκληθούν από διαταραχή της αλληλεπίδρασης μεταξύ του εμβρυϊκού μεσοδέρματος και εκτοδέρματος του πνεύμονα κατά την ανάπτυξη. Οι δυσπλασίες του βρογχοπνευμονικού εντέρου συμπεριελάμβαναν το πνευ-

μονικο απόλημμα, τη συγγενή κυστική αδενωμάτωδη δυσπλασία, το συγγενές λοβώδες εμφύσημα και τις βρογχογενείς πνευμονικές κύστει<sup>14</sup>. Κατά την ίδια περίοδο που μελετήθηκαν οι 105 μεσοθωρακικές κύστει που αναφέρονται στο παρόν άρθρο, εξετάστηκαν επίσης 26 περιπτώσεις συγγενούς κυστικής νόσου του πνεύμονα, που συμπεριελάμβαναν 13 βρογχογενείς πνευμονικές κύστει που έχουν ήδη αναφερθεί<sup>5</sup>. Το στάδιο της εμβρυϊκής ανάπτυξης κατά τη στιγμή του θάτους μπορεί να καθορίσει τη βρογχοκή έναντι της παρεγχυματικής εντόπισης της βρογχογενούς κύστης<sup>5,12,15</sup>. Όταν σχηματίζονται σε πρώιμα στάδια εντοπίζονται στο μεσοθωράκιο εγγύς της τραχείας ή του οισοφάγου και έχουν κροσσωτό επιθήλιο που προέρχεται είτε από τον αναπνευστικό, είτε από τον πεπτικό σωλήνα. Αντιθέτως, όταν αναπτύσσονται όψιμα εντοπίζονται στο πνευμονικό παρέγχυμα και περιέχουν μονόστιβο αναπνευστικό επιθήλιο<sup>5,12,15</sup>. Με αυτή την έννοια οι βρογχογενείς κύστει και οι οισοφαγικές κύστει (αναδιπλώσεις) μοιράζονται κοινή παθογενετική προέλευση, κυρίως λανθασμένες προσεκβολές του πρόσθιου εντέρου και δεν αποτελούν διακριτές νοσολογικές οντότητες<sup>16,17</sup>. Μία διάκριση που μπορεί να πραγματοποιηθεί μεταξύ των βρογχογενών και των οισοφαγικών κύστεων είναι η παρουσία ή όχι χόνδρου, γεγονός που υποδηλώνει ότι η κύστη έχει βρογχογενή προέλευση.

Παρόμοια αυτά, οι Nobuhara και συν.<sup>11</sup> πρότειναν την κοινή ονομασία και των δύο ως «κύστει προσθίου εντέρου», λόγω της κοινής εμβρυολογικής τους προέλευσης, της ανατομικής τους συγγένειας και των ιστολογικών ομοιοτήτων τους.

Οι μεσοθηλιακές κύστει, συμπεριλαμβανομένων των περικαρδιακών και των υπεζωκοτικών κύστεων, εκτιμάται ότι εμφανίζονται σε περίπου 1 σε 100.000 άτομα<sup>17</sup>. Οι Ochsner και Ochsner<sup>4</sup> ανέφεραν 33% μεσοθηλιακές κύστει μεταξύ 42 κύστεων στο μεσοθωράκιο. Αυτές οι κύστει αποτέλεσαν το 18.1% στην παρούσα σειρά ασθενών. Αυτές οι βλάβες σχηματίζονται από το τοιχωματικό υπόλειμμα που παραμένει κατά τη διάρκεια της ανάπτυξης. Συνεπώς, το περικαρδιακό εκκόλπωμα, το οποίο παρουσιάζει επικοινωνία με την περικαρδιακή κοιλότητα, θεωρείται ως ημιτελής μορ-



⇒ συγκριτικά μεγαλύτερες μάζες διαμέτρου 7 έως 13cm. Είναι αξιοσημείωτο ότι το βράγχος φωνής ήταν το δεύτερο σε συχνότητα σύμπτωμα των ασθενών της σειράς μας. Ωστόσο, οι ασθενείς με κυστικές μάζες του θύμου εμφανίστηκαν ασυμπτωματικοί<sup>19,20</sup>.

Σύμφωνα με την εμπειρία μας, οι ασθενείς με περικαρδιακές/υπεζωκοτικές κύστες εμφανίζουν μικρότερη επίπτωση συμπτωμάτων σε σύγκριση με άλλες μεσοθωρακικές κύστες. Ωστόσο, ένας ασθενής με μεγάλη υπεζωκοτική κύστη, που παρουσίαζε κυάνωση και αναπνευστική δυσπραγία, χρειάστηκε επείγουσα επέμβαση. Δύο ασθενείς με μηνιγγοκήλες εμφανίστηκαν χωρίς αναπνευστικά συμπτώματα. Υποτροπιάζουσα θωρακαλγία συσχετίστηκε με κύστη του θωρακικού πόρου<sup>24</sup>. Ως προς τις διαγνωστικές δυνατότητες, η ακτινογραφία θώρακος ήταν παλαιότερα η πλέον σύμφωνη διαγνωστική μέθοδος για τις χειρουργικές βλάβες και υπήρξε το μόνο διαγνωστικό εργαλείο της σειράς μας.

Πριν από την εισαγωγή της αξονικής τομογραφίας, το πνευμομεσοθωράκιο ήταν ένα διαγνωστικό εργαλείο για τις μεσοθωρακικές κύστες. Σήμερα, οι μεσοθωρακικές κύστες μπορούν να διαγνωσθούν με ακρίβεια με την αξονική τομογραφία, τη μαγνητική τομογραφία και την υπερηχογραφία. Η απλή ακτινογραφία θώρακος αποτελεί το σημείο εκκίνησης και η MRI παρέχει πολύτιμες συμπληρωματικές πληροφορίες. Επιπλέον, οι ασυμπτωματικές κύστες βρίσκονται ενίοτε τυχαία κατά την παρακολούθηση μιας άλλης νόσου.

## Χειρουργική αντιμετώπιση και έκβαση

Τα μακροπρόσθεσμα αποτελέσματα μετά από την χειρουργική αφαίρεση μιας μεσοθωρακικής κύστης είναι άριστα, ενώ η μετεγχειρητική θνητότητα είναι αποδεκτή. Συμπεραίνουμε ότι η διάγνωση μιας συμπτωματικής μεσοθωρακικής κύστης είναι ένδειξη για χειρουργική αφαίρεση σε όλους τους ασθενείς.

Με αυτή την έννοια, η χειρουργική αφαίρεση είναι ταυτόχρονα διαγνωστική και θεραπευτική. Συνεπώς δεν συνιστάται η παθητική παρακολούθηση. Έχουν αναφερθεί ειδικές χειρουργικές προσεγγίσεις, όπως η μεσοθωρακο-

σκοπική αναρρόφηση των κύστεων του θύμου<sup>27</sup>, αλλά οι μέθοδοι αυτές πρέπει να εφαρμόζονται κατ' εξαίρεση σαν προσωρινές λύσεις σε επιλεγμένες περιπτώσεις.

Έχουν διατυπωθεί κάποιες επιφυλάξεις ως προς την χειρουργική αφαίρεση καλοήθων μεσοθωρακικών κύστεων σε ασυμπτωματικούς ασθενείς με μεσοθωρακικές κύστες μετά την εδραίωση της διάγνωσης<sup>25</sup>. Οι Ribet και συν.<sup>12</sup> παρακολούθησαν δύο ασθενείς με βρογχογενείς κύστες που αρνήθηκαν την εγχείρηση επί 15 χρόνια και βρήκαν ότι ο ένας ασθενής παρέμεινε χωρίς συμπτώματα, ενώ ο άλλος απεβίωσε λόγω κακοήθειας άγνωστης προέλευσης.

Σε ό,τι αφορά τις θυμικές και τις μεσοθηλιακές κύστες, δεδομένα από προσεκτική παρακολούθηση δεν είναι ακόμη διαθέσιμα.

Μια ακριβής απεικονιστική διάγνωση μπορεί και να αρκεί. Πολλοί ασθενείς με μεσοθωρακικές κύστες ήταν αρχικά συμπτωματικοί, αργότερα ορισμένοι εμφάνισαν σοβαρές επιπλοκές. Στη σειρά μας, το 60% των ασθενών ήταν ασυμπτωματικοί αλλά δέχθηκαν να υποβληθούν σε εγχείρηση. Πιστεύουμε ότι η προληπτική αφαίρεση πρέπει να προτιμάται, ακόμη και σε ασυμπτωματικούς ασθενείς, λόγω της απρόβλεπτης κλινικής συμπεριφοράς των βλαβών. Το VATS μπορεί να αποτελεί μια αποδεκτή χειρουργική λύση για τις μεσοθωρακικές κύστες που σπανίως είναι κακοήθεις<sup>28,29</sup>.

Οι Ribet και συν.<sup>12</sup> ανέλυσαν τα χειρουργικά αρχεία και βρήκαν ότι το VATS δεν αποτελούσε την ενδεδειγμένη λύση για το 30% περίπου των ασθενών με βρογχογενείς κύστες, λόγω των περιкуστικών συμφύσεων ή της επικοινωνίας της κύστης με τραχειοβρογχικές ή οισοφαγικές δομές.

Συμπερασματικά, παρουσιάσαμε την εμπειρία μας με κύστες του μεσοθωρακίου, δίνοντας έμφαση στο κλινικό φάσμα της νόσου, στη διάγνωση και στη θεραπεία. Παρουσιάσαμε επίσης ορισμένα ασυνήθη περιστατικά. Η πρώιμη αναγνώριση αυτών των σχετικών σπάνιων βλαβών θα μπορούσε να οδηγήσει σε άμεση και κατάλληλη χειρουργική επέμβαση. Η πρώιμη χειρουργική παρέμβαση είναι επίσης σημαντική, επειδή μόνο μια χειρουργική εξαίρεση μπορεί να προσφέρει μια οριστική ιστολογική διάγνωση.

## Βιβλιογραφία

1. Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, et al. Surgical treatment of mediastinal tumors: a 40 year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 62:379-392.
2. Whooley BP, Urschel JD, Antkowiak JG, et al. Primary tumors of the mediastinum. *J Surg Oncol* 1999; 70:95-99.
3. Sirivella S, Ford WB, Zikria EA, et al. Foregut cysts of the mediastinum: results in 20 consecutive surgically treated cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90:776-782.
4. Ochsner JL, Ochsner F. Congenital cysts of the mediastinum: 20-year experience with 42 cases. *Ann Surg* 1966; 163:909-920.
5. Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, et al. Clinical spectrum of congenital cystic diseases of the lung in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15:11-17.
6. St-Georges R, Deslauriers J, Duranceau A, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:6-13.
7. Maier HC. Bronchogenic cysts of the mediastinum. *Ann Surg* 1948; 127:476-501.
8. Takeda S, Miyoshi S, Matsuda H, et al. Intrathoracic meningocele associated with von Recklinghausen's disease: What's your diagnosis? *Respiration* 2000; 67:234-237.
9. Nakahara K, Fujii Y, Miyoshi S, et al. Acute symptoms due to a huge duplication cyst ruptured into the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1990; 50:309-311.
10. Salo JA, Ala-Kulju KV. Congenital esophageal cysts in adults. *Ann Thorac Surg* 1987; 44:135-138.
11. Nobuhara KK, Gorski YC, La Quaglia MP, et al. Bronchogenic cysts and esophageal duplications: common origins and treatment. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1408-1413.
12. Ribet ME, Copin MC, Gosselin B. Bronchogenic cysts of the mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:1003-1010.
13. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation: pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968; 278:1413-1419.
14. Haller Jr. JA, Golladay ES, Pickard LR. Surgical management of lung bud anomalies: lobar emphysema, bronchogenic cyst, cystic adenomatoid malformation, and intralobar pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1979; 28:33-44.
15. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996; 61:1636-1640.
16. Superina RA, Ein SH, Humphreys RP. Cystic duplications of the esophagus and neuroenteric cysts. *J Pediatr Surg* 1984; 19:527-530.
17. Cohen AJ, Thompson L, Edwards FH, et al. Primary cysts and tumors of the mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1991; 51:78-86.
18. Bieger RC, McAdams AJ. Thymic cysts. *Arch Pathol* 1966; 82:535-541.
19. Suster S, Rosai J. Multilocular thymic cyst: an acquired reactive process; study of 18 cases. *Am J Surg Pathol* 1991; 15:388-398.
20. Graeber GM, Colonel L, Thompson LD, et al. Cystic lesion of the thymus: a occasionally malignant cervical and/or mediastinal mass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 87:295-300.
21. Pohl R. Meningocele im Brustraum unter dem Bilde eines intrathorakalen Rundschattemsm Ro`ntgenpraxis 1933; 5:747-749.
22. Erkulrawatr S, Gammal TE, Hawkins J, et al. Intrathoracic meningoceles and neurofibromatosis. *Arch Neurol* 1979; 36:557-559.
23. Tsuchiya R, Sugiura Y, Ogata T, et al. Thoracic duct cyst of the mediastinum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79:856-859.
24. Gowar FJS. Mediastinal thoracic duct cyst. *Thorax* 1978; 33:800-802.
25. Bolton JWR, Shahian DM. Asymptomatic bronchogenic cysts: What is the best management? *Ann Thorac Surg* 1992; 53:1134-1137.
26. Fraile G, Rodrigue-Garcia JL. Thymic cyst presenting as Horner's syndrome. *Chest* 1992; 101:1170-1171.
27. Ginsberg RJ, Atkins RW, Paulson DL. A bronchogenic cyst successfully treated by mediastinoscopy. *Ann Thorac Surg* 1972; 13:266-268.
28. Demmy TL, Krasna MJ, Detterbeck FC, et al. Multicenter VATS experience with mediastinal tumors. *Ann Thorac Surg* 1998; 66:187-192.
29. Hazelrigg SR, Landreneau RJ, Mack MJ, et al. Thoracoscopic resection of mediastinal cyst. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:659-660.