

KISTA PARU *LOCULATED* MULTIPLE YANG MENYERUPAI PNEUMOTORAKS PADA SLE BERAT: *PITFALLS* POTENSIAL

Ina Sulistyani¹, Anita Ekowati²

¹Residen Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada

²Staf Pengajar Departemen Radiologi Fakultas Kedokteran Universitas Gadjah Mada

Loculated Multiple Lung Cysts Mimicking Pneumothorax in Severe SLE: Potential Pitfalls

ABSTRACT

Pulmonary involvement occurs in 30–50% of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) patients. Loculated multiple cysts associated with SLE is extremely rare. Pneumothorax and lung cyst are two different conditions, with different therapeutic consequences. Radiography image similarity was a potential pitfall. The objective of this article is to report a rare case about loculated multiple lung cyst mimicking pneumothorax in severe systemic lupus erythematosus.

We reported a case of a 15-years-old boy, diagnosed SLE one year before. He had been treated with severe SLE protocol using azathioprine. Several days before admission, he complained intermittent breath shortness, abdominal bloating and edema of ankle.

Initial plain thorax photo imaging suggested as pneumothorax in left hemithorax and accompanied by pleural effusion bilaterally. CECT showed the multiple thin-walled hypodense lesions were loculated multiple lung cysts in anterior segment of left upper lobe. Patchy increased attenuation both in right and left lung, showed an acute pneumonitis process with small bilateral pleural effusions. A chronic process characterized by fibrosis, especially in the superior segment of the left lower lobe. Patients are planned thoracotomy for cystectomy.

We reported a rare case of loculated multiple lung cysts mimicking pneumothorax on 15 years-old boy with severe SLE. CT can be a helpful diagnostic method to differentiate the lesion, that has different therapeutic consequences.

Keywords: lung cyst, pneumothorax, pulmonary SLE

ABSTRAK

Keterlibatan pulmo pada kasus Systemic Lupus Erythematosus (SLE) adalah sekitar 30-50%. Kasus kista paru yang berkaitan dengan SLE sangatlah jarang. Pneumotoraks dan kista paru merupakan dua kondisi yang berbeda, dengan konsekuensi terapi yang berbeda pula. Pemeriksaan dengan modalitas radiografi polos potensial menjadi *pitfalls* untuk diagnosisanya.

Kami melaporkan kasus pasien anak laki-laki 15 tahun yang sudah terdiagnosis SLE setahun sebelumnya, mendapatkan terapi protokol SLE berat dengan azathioprine. Beberapa hari sebelum masuk rumah sakit mengeluhkan sesak napas, perut yang kembung, bengkak di pergelangan kaki. Pada pemeriksaan foto toraks polos dikesankan adanya suatu pneumotoraks pada hemitoraks kiri disertai efusi pleura bilateral. Pada pemeriksaan CT toraks dengan kontras didapatkan gambaran multiple lesi hipodens di segmen anterior pulmo sinistra, bentuk membulat, batas tegas, tepi licin, dinding tipis, ukuran bervariasi, terbesar 2,02 x 3,38 cm dan merupakan suatu *loculated multiple lung cyst*. Gambaran *ground glass opacity* di kedua lapang pulmo dextra

dan sinistra menunjukkan suatu pneumonitis akut disertai efusi pleura bilateral. Adanya suatu proses kronik ditandai dengan garis-garis fibrotik, jelas terlihat terutama di pulmo sinistra lobus inferior segmen superior. Selanjutnya pasien direncanakan dilakukan torakotomi untuk pengambilan kista.

CT sangat membantu dalam membedakan lesi yang mirip, namun mempunyai konsekuensi terapi berbeda.

Kata kunci : kista paru, pneumotoraks, SLE pulmo

PENDAHULUAN

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) adalah merupakan suatu kelainan yang terjadi akibat penyakit autoimun yang ditandai dengan inflamasi, deposisi imun kompleks, vaskulitis dan vaskulopati.¹ Manifestasi SLE dapat meliputi multi-organ, rentang usia yang luas dan dengan derajat kesakitan ringan sampai berat.

Salah satu organ yang sering terkena adalah pulmo, 30-50 % SLE melibatkan pulmo. Manifestasi SLE pada pulmo dapat berupa kelainan pada pleura, parenkim, maupun vaskuler pulmonal. Seluruh bagian jaringan pulmo menjadi rentan terjadi kerusakan.^{1,2} Manifestasi tersering dari kelainan akibat SLE pada pulmo adalah efusi pleura unilateral maupun bilateral yang sering dihubungkan dengan efusi perikardial, pneumonia, kondisi lain yang frekuensinya lebih jarang yaitu *pulmonary hemorrhage*, fibrosis pulmo yang predominan di zona perifer dan lobus inferior, disfungsi diafragma dan edema pulmo. Pneumonitis akut, interstitial lung disease (ILD), hipertensi pulmonal mungkin terjadi pada pasien SLE. Sindrom yang juga berkaitan dengan SLE namun lebih jarang kejadiannya adalah *shrinking lung syndrome*, terutama pada pasien dengan dispneu yang progresif dan hipoksemia akut.²

Meskipun kelainan pada pulmo sering terjadi pada SLE namun adanya *loculated multiple lung cysts* yang terkait dengan SLE sangatlah jarang. Kami laporkan pasien dengan *loculated multiple lung cysts* pada pasien anak laki laki usia 15 tahun dengan SLE, yang menyerupai pneumotoraks. Pneumothoraks dan cyst pada pulmo adalah dua kelainan berbeda dengan konsekuensi terapi yang berbeda sehingga perlu bagi spesialis radiologi untuk mengenali masing masing kelainan tersebut.

LAPORAN KASUS

Dilaporkan pasien anak laki-laki umur 15 tahun, datang dengan keluhan utama muntah dan sesak. Berdasarkan aloanamnesis dengan keluarga di dapatkan kronologi penyakit sekarang dengan riwayat, anak terdiagnosis SLE sejak lebih kurang setahun sebelum masuk rumah sakit saat ini. Saat terdiagnosis pasien datang karena nyeri sendi lutut, lutut bengkak kemerahan dan sulit digerakkan. Wajah anak tampak kemerahan terutama di siang hari, anak sering demam tidak tinggi, berat badan menurun drastis (lebih kurang 10 kg dalam 2 bulan), rambut rontok dan menipis, batuk-batuk kadang disertai sesak, anak berobat ke Rumah Sakit Umum Daerah (RSUD) di Magelang Jawa Tengah, didiagnosis SLE, kemudian dirujuk dan dirawat ke RSUP Dr. Sardjito Yogyakarta. Kondisi anak kemudian membaik, anak diperbolehkan pulang kemudian dilakukan terapi rawat jalan. Sejak lebih kurang 10 bulan sebelum masuk rumah sakit saat ini, kondisi pasien tidak stabil sehingga beberapa kali dirawat di rumah sakit kembali. Anak didiagnosis dengan SLE berat dan diterapi dengan protokol SLE berat dengan azathioprine, pasien juga mendapatkan terapi TB anak. Beberapa hari sebelum masuk rumah sakit pasien mengeluh batuk dan sesak napas, yang makin memberat, perut kembung dan nyeri pada pinggang dan bengkak pada kaki.

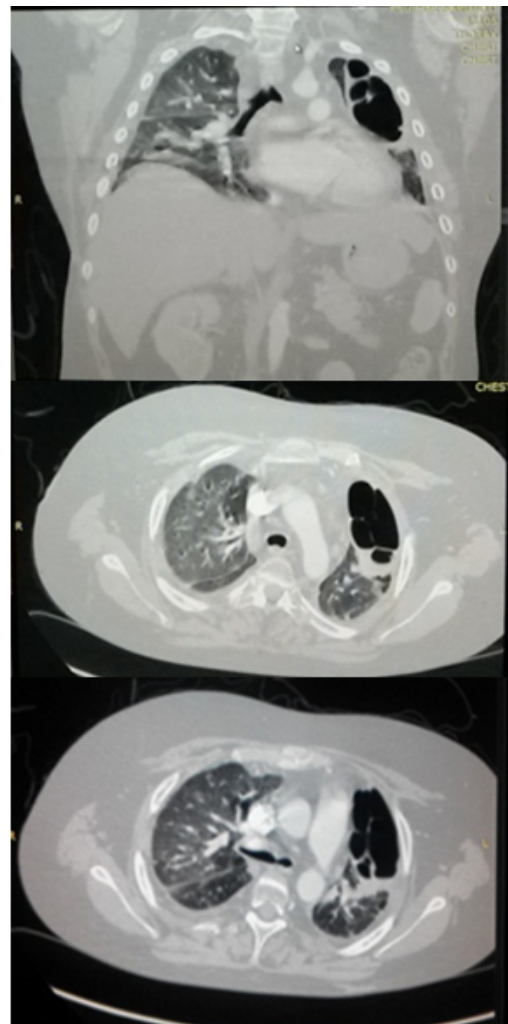
Pada pemeriksaan fisik didapatkan tanda vital, tekanan darah 100/70 mmHg, nadi 120 kali permenit, pernafasan 34 kali permenit, suhu 36.8°C. Skala nyeri VAS 3-4. Dari tanda vital secara klinis dikesankan takikardi, takipneu, nyeri skala sedang. Pada pemeriksaan status generalis pada kepala: lingkaran kepala 53 cm, normosefal, *malar rash* wajah (+), alopesia, rambut tipis kecoklatan, wajah tampak *moon face*, konjungtiva pucat, sklera tak ikterik, alopesia (+), tak ada edema palpebral, tak ada napas cuping hidung, telinga tak ada cairan. Leher tak ada pembesaran limfonodi, tidak ada peningkatan JVP. Dada tampak sedikit asimetris, ketinggalan gerak dada kiri, retraksi sub-kostal ringan, suara dasar vesikuler pulmo sinistra menurun tidak ada suara tambahan, tak ada *friction rub*. Kesan batas jantung normal, tidak ada kardiomegali. Abdomen supel, bising usus menurun, timpani, liver teraba sekitar 6 cm di bawah *arcus costarum*, permukaan rata tepi tumpul, tidak ada ascites, limpa tidak teraba membesar, sehingga kesan pemeriksaan abdomen hepatomegali. Pemeriksaan anogenital didapatkan, pasien jenis kelamin laki-laki, tak ada edema skrotum. Pada ekstremitas, didapatkan akral hangat, nadi kuat, CRT < 2 detik, regio genu bilateral tampak bengkak, *pitting edema* kedua kaki (+). Pemeriksaan laboratorium didapatkan hasil Hb 11.5 g/

dl. Hmt 36.6 %, angka lekosit $21.640 \times 10^3/\text{microliter}$, angka eritrosit $4.01 \times 10^6/\text{microliter}$, MCV 91.5fL, MCH 28.9 pg, MCHC 31.6 g/dl, neutrofil 83.3 %, limfosit 9.1 %, monosit 6.9 %, eosinofil 0.6 %, basofil 0.1 %, trombosit $611.000 \times 10^3/\text{microliter}$. Pemeriksaan morfologi darah tepi didapatkan kesan terdapat kelainan morfologi eritrosit, leukositosis dengan disertai reaktifitas neutrofil, monosit dan limfosit, trombositosis, dengan kesimpulan gambaran proses hemolitik disertai infeksi.

Pada pemeriksaan radiografi polos toraks (Gambar 1) didapatkan lesi lusien multipel pada aspek superior hemitoraks sinistra yang tampak menyerupai pneumotoraks, tanpa adanya deviasi trakea maupun mediastinal. Opasitas homogen pada hemitoraks bilateral terutama sinistra sugestif sebagai efusi pleura bilateral terutama sinistra. Dilakukan pemeriksaan CT toraks dengan kontras (Gambar 2) didapatkan gambaran multiple lesi hipodens di segmen anterior pulmo sinistra, bentuk membulat, batas tegas, tepi licin, dinding tipis, ukuran bervariasi, terbesar $2,02 \times 3,38$ cm yang merupakan suatu *loculated multiple lung cyst*. Gambaran *ground glass opacity* di kedua lapang pulmo dekstra dan sinistra menunjukkan suatu pneumonitis akut disertai efusi pleura bilateral. Adanya suatu proses kronik ditandai dengan garis-garis fibrotik, jelas terlihat terutama di pulmo sinistra lobus inferior segmen superior. Selanjutnya pasien direncanakan untuk torakotomi untuk pengambilan kista.



Gambar 1. Gambaran radiografi polos pada pasien. Tampak lesi lusien multipel pada aspek superior hemitoraks sinistra yang tampak menyerupai pneumotoraks, tanpa adanya deviasi trakea maupun mediastinal. Opasitas homogen pada hemitoraks bilateral terutama sinistra dikesankan sebagai efusi pleura bilateral terutama sinistra.



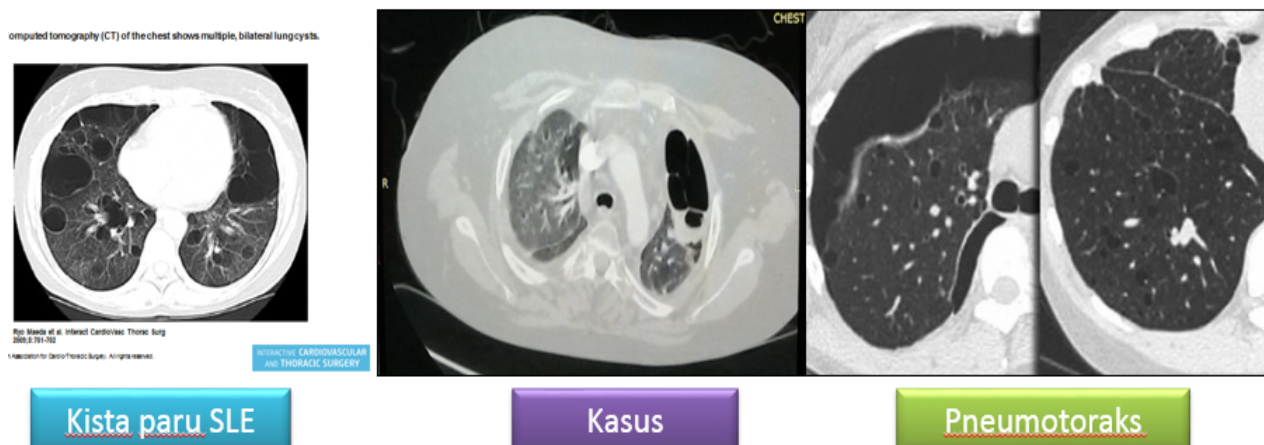
Gambar 2. Dilakukan pemeriksaan CT toraks dengan kontras didapatkan gambaran lesi hipodens multipel di segmen anterior pulmo sinistra, bentuk membulat, batas tegas, tepi licin, dinding tipis (1-4 mm), ukuran bervariasi, terbesar $2,02 \times 3,38$ cm merupakan suatu *loculated multiple lung cyst*. Gambaran *ground glass opacity* di kedua lapang pulmo dekstra dan sinistra menunjukkan suatu pneumonitis akut disertai efusi pleura bilateral minimal. Adanya suatu proses kronik ditandai dengan garis-garis fibrotik, jelas terlihat terutama di pulmo sinistra lobus inferior segmen superior.

PEMBAHASAN

Manifestasi SLE pada pulmo dapat berupa kerusakan pada pleura, parenkim dan vaskulatur pulmo. Seringnya berupa : pneumonitis, *lymphocytic interstitial pneumonia*, *pulmonary hemorrhage*, *pulmonary embolism*, hipertensi pulmonal, pleuritis

dan efusi pleura sebagai akibat dari perjalanan alamiah penyakitnya sendiri, sekunder akibat proses terapi, maupun penyakit penyerta (komorbid) yang muncul dari gangguan sistem imun.^{1,2,3}

sinistra tepatnya di lobus superior segmen anterior adalah merupakan suatu *loculated multiple lung cyst*. Kista pulmo merupakan suatu kondisi di mana terdapat ruang kistik pada parenkim pulmo, dapat hanya berisi



Gambar 3. Perbedaan gambaran pneumotoraks dan kista paru pada CT

Pada laporan kasus ini pasien adalah anak laki-laki usia 15 tahun dengan SLE berat dalam protokol terapi dengan azathioprine. Pada serial radiografi polos toraks didapatkan multiple lusensi di zona atas pulmo sinistra dan efusi pleura. Multiple lusensi dengan gambaran corakan pulmo yang tidak jelas, dikesankan sebagai pneumotoraks *non-tension* (tanpa deviasi trakea maupun mediastinum) di samping karena letak lesi di zona atas dimana seringkali merupakan predileksi pneumotoraks. Diantara beragam manifestasi SLE yang sering muncul pada pulmo, disebutkan bahwa pneumotoraks sangat jarang terkait SLE.³ Pneumotoraks didefinisikan sebagai terdapatnya udara di ruang pleura, antara pleura parietalis dan visceralis. Berdasarkan patologinya pneumotoraks dapat dibagi menjadi 3 kategori yaitu, pertama spontan primer (tanpa kelainan pulmo yang mendasari, misalnya pada kasus Sindroma Marfan, Sindroma Ehlers–Danlos, defisiensi alfa-1 antitripsin, dan pada *homocystinuria*). Kedua adalah spontan sekunder, di mana disertai adanya penyakit pulmo yang mendasari, misalnya pada *cystic lung disease* (bula, bleb, emfisema, *honeycombing*, pneumonia *pneumocystis jiroveci*, limfangiomatosis, *Langerhans Cell Histiocytosis* (LCH), *cystic fibrosis*), nekrosis parenkim (abses pulmo, neoplasma, radiasi), dan lain-lain (pneumotoraks katamenial, *pleuroparenchymal fibroelastosis*). Ketiga adalah karena proses iatrogenik/trauma.⁴

Pada pemeriksaan CT toraks dengan kontras baru dipastikan bahwa lesi hipodens di zona atas pulmo

udara maupun cairan. Pertama kali diperkenalkan oleh Morgagni pada tahun 1769. Gambar 3 menunjukkan perbedaan gambaran pneumotoraks dan kista pada CT.

Kista dibedakan dari suatu kavitas karena dindingnya lebih tipis (1-4 mm) sedangkan pada kavitas dindingnya biasanya lebih tebal (> 4 mm) dengan margin yang ireguler dan berada di suatu area konsolidasi atau dikelilingi oleh infiltrat di sekitarnya. Kista dan kavitas dapat berada bersama-sama. Mirip dengan kista pulmo adalah bula atau bleb, di mana dinding bula atau bleb lebih tipis lagi (<1 mm).^{5,7} Bronkiektasis kistik sering dikelirukan dengan kista, rekonstruksi multiplanar dapat membantu membedakannya, ditandai dengan adanya kontinuitas dari bronkus. *Honeycombing* dapat ditemukan pada pasien stadium akhir dari fibrosis pulmo, tampak sebagai deretan ruang berisi udara di regio sub-pleural, predominan pada lobus inferior, diameter <1 cm. Kista juga dapat dikelirukan dengan *pneumatocele*, yang juga ber dinding tipis (<1 mm), terletak di sela parenkim pulmo normal yang sebelumnya mengalami pneumonia, terutama yang disebabkan oleh *staphylococcus aureus* atau trauma.⁸ Manifestasi berupa kista paru pada SLE sangat jarang terjadi, hanya sedikit kasus yang pernah dilaporkan. Penyebab pasti patologi timbulnya kista paru yang terkait SLE belum diketahui secara pasti namun diduga proses inflamasi jaringan pulmo yang berat, menyebabkan perubahan pada jaringan yang potensial menjadi suatu proses kistik pada pulmo.³ Gambar 4 menunjukkan patofisiologi terbentuknya kista paru pada SLE. SLE merupakan suatu kondisi gangguan sistem autoimun yang muncul akibat produksi antibodi terhadap

komponen sel inti tubuh sendiri. Merupakan manifestasi dari gabungan kerentanan internal tubuh (dipengaruhi oleh tipe HLA (DR3/2, *immunoregulatory genes*, *complement level* dan *hormonal level*) dan stimulus dari lingkungan (paparan sinar UV, respon terhadap mikro-organisme, obat-obatan) sehingga menyebabkan terjadinya suatu proses proliferasi auto-imun (hiperaktivasi sel-B/aktivasi sel-T, rasio CD4:CD8 yang tinggi, *defective immune complex clearance*, intoleransi). Kondisi tersebut berlanjut dengan diproduksi auto-antibodi (apoptosis & *self exposure*, *self recognition* dan *foreign-Ab cross-reaction*). Akibat adanya produksi auto-antibodi terjadi proses cedera pada jaringan melalui proses inflamasi, deposisi kompleks imun, vaskulitis, dan vaskulopati. Pada pulmo, reaksi inflamasi menyebabkan juga penyempitan dinding bronkial, penyempitan tersebut memicu terbentuknya mekanisme *endobronchial ball valve*, di mana udara yang masuk saat inspirasi sulit untuk kembali keluar pada saat ekspirasi, mirip dengan patologi emfisema, namun pada emfisema lesinya tanpa ada dinding. Proses berlanjut menyebabkan obstruksi bronkus, sementara bronkiolus distal dan alveolus makin berdilatasi. Di sisi lain, kualitas parenkim menurun akibat adanya deposisi kompleks imun, vaskulitis dan vaskulopati sehingga alveoli potensial mengalami ruptur, menyisakan udara yang terperangkap dalam parenkim membentuk suatu kista paru.^{1,2,4,7} Pada pasien ini kondisi diperberat oleh adanya infeksi dari *micobacterium tuberculosis*.



Gambar 4. Etiopatogenesis kista paru pada SLE paru

Penting membedakan suatu kista paru atau pneumotoraks terkait dengan manajemen terapi bedahnya. Berdasarkan panduan dari *British Thoracic Society* disebutkan untuk pneumotoraks sederhana kecil (ukuran < 2cm) yang asimtomatik tidak memerlukan terapi bedah apapun, namun perlu dievaluasi dengan radiografi untuk mengkonfirmasi adanya resolusi. Pneumotoraks dengan gejala ringan (tidak ada penyakit pulmo yang mendasari) memerlukan terapi aspirasi dengan jarum

untuk pertolongan awal, sedangkan pneumotoraks pada pasien dengan riwayat penyakit pulmo kronik atau dengan gejala yang berat diperlukan terapi bedah dengan insersi drainase inter-kostal. Pada pasien dengan pneumotoraks berulang atau dengan kondisi gangguan respirasi berat, dapat dilakukan pleurodesis, baik dengan tindakan bedah (VATS pleurotomi, abrasi pleura maupun *sclerosing agent*), maupun non-bedah. Sedangkan pada kista paru terutama yang terlokulasi dapat dilakukan kistektomi. Diagnosis yang berbeda menentukan terapi yang berbeda.

KESIMPULAN

Dilaporkan kasus *loculated multiple lung cyst* pada pasien anak laki-laki usia 15 tahun dengan diagnosis SLE berat yang menyerupai pneumotoraks pada foto polos toraks. Pada CT dengan kontras didapatkan lesi hipodens bulat multipel dengan dinding tipis yang merupakan suatu *loculated multiple cyst*. CT sangat membantu dalam penegakan diagnosis untuk membedakan lesi yang berbeda dengan konsekuensi terapi berbeda.

REFERENSI

- Lalani TA, Kanne JP, Hatfield GA, Chen P. Imaging findings in systemic lupus erythematosus. *Radiographics*. 2004;24(4):1069–86.
- C.F.J. R, S. G. Pulmonary manifestations of systemic autoimmune disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2004;18(3):381–410.
- Maeda R, Isowa N, Miura H, Tokuyasu H. Systemic lupus erythematosus with multiple lung cysts. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;8(6):701–2.
- Holmes J E, Misra R Ra. A-Z of Emergency Radiology. 1st ed. misra R R, editor. New York: Cambridge University Press; 2004. 54 p.
- Odev K, Guler I, Altinok T, Pekcan S, Batur A, Ozbiner H. Cystic and Cavitory Lung Lesions in Children: Radiologic Findings with Pathologic Correlation. *J Clin Imaging Sci*. 2013;3(4):60.
- Nosenzo F, Ariozi I. Imaging and Differential Diagnosis of Cystic Lung Disease. *shortnesssofbreath*. 2014;2(4):167–75.
- Kim NR, Han J. Pathologic review of cystic and cavitory lung diseases. *Korean J Pathol*. 2012;46(5):407–14.
- Koo H-K, Yoo C-G. Multiple cystic lung disease. *Tuberc Respir Dis (Seoul)*. 2013;74(3):97–103.