

Konjenital Lober Amfizem

Congenital lobar emphysema

Mehmet Halil Çeliksoy¹, Ayhan Söğüt¹, Recep Sancak¹, Özlem Köken²

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmunoloji Ve Allerji Bilim Dalı

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

Özet

Bir ya da birden fazla akciğer lobunun dışarıdan bir bası olmadan hiperinflasyonu konjenital lobar amfizem olarak tanımlanır. Etiyolojisi henüz tam olarak anlaşılmasına rağmen, bir çok yazar bronşiyal anormallikler ya da alveolar defektlerin sonucu olarak oluştuğunu bildirir. Bazı teoriler yetersiz kıkırdak desteğinin sonucunda bronşiyal kollapsı da içerir. Sıklıkla sol üst lob, ardından orta ve sağ üst loblar, etkilenir, alt loblar ise nadiren etkilenir. En sık klinik prezentasyonu, lokal hava hapsi nedeni ile ipsilateral ya da kontrateral normal akciğere bası sonrası yenidoğanda akut solunum sıkıntısı yapmasıdır. Konjenital lobar amfizem lobektomi ile başarılı olarak tedavi edilir. Çocuklarda bir den fazla lob alınsa bile, muhtemelen kompensatuar alveolar büyümenin etkisiyle prognoz iyidir. Bu olgu sunumunda nispeten geç tanı alan 3 yaşında bir kız hasta sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Konjenital, amfizem, çocuk.

Abstract

Congenital lobar emphysema is defined by hyperinflation of one or more lung lobes in the absence of extrinsic bronchial obstruction. Although the etiology has yet to be fully understood, many authors have reported it as the result of bronchial abnormalities or alveolar defects. Some theories include bronchial collapse resulting from inadequate cartilaginous support. The left upper lobe is usually the most frequently affected, followed by the middle and right upper lobes, the lower lobes being rarely affected. The most common clinical presentation is neonatal acute respiratory distress, which is caused by localized air trapping that compresses the ipsilateral and contralateral normal lungs. Congenital lobar emphysema was treated successfully by lobectomy. The prognosis is good even when more than one lobe is resected and probably reflects the potential for compensatory alveolar growth in children. In this case report, 3 years old girl patient who diagnosed relatively late is presented.

Keywords: Congenital, emphysema, child.

Giriş

Konjenital lobar amfizem (KLA); bir lobun, segmentin ya da birden fazla lobun bronşunda intraluminal obstrüksiyon veya ekstresek bası olmaksızın, ileri derecede hiperinflasyona uğraması sonucu, normal akciğere ve mediastene bası yapması ile karakterize bir foregut anomalisidir. İnsidansı 20.000-30.000 doğumda birdir (1). Vakaların 1/3'ü doğumda, çoğu ilk altı aylık dönemde fark edilir. Erkeklerde daha sık görülür. Sırasıyla en sık olarak sol üst lob, orta lob, sağ üst ve alt loblarda görülür (1, 2, 3). Etiyolojisi net olarak açıklanamamış, vasküler, idiyopatik ve bronşiyal kıkırdak patolojisi olmak üzere 3 grupta toplanmıştır. Çeşitli mekanizmaların etiolojide rol oynadığı savunulmuştur. Bunlar; alveollere zarar veren infeksiyon, koyu kıvamlı sekresyonun lob bronşunu obstrükte etmesi, kartilaj yokluğu, bronkomalazi ve polialveolar lobtur (2,4) Semptomlar, olguların %30'unda doğumu takiben, diğerlerinde çocukluk döneminde ortaya çıkar. Nefes darlığı, interkostal ve supraklaviküler çekilmeler, hışıltı, morarma ve beslenme güçlüğü tipiktir (4).

Semptomların hafif olduğu olgularda tıbbi ve konservatif tedavi uygulanabilir. Persistan ve progresif, orta-ileri derecede respiratuvar distresi olan olgularda, lob veya lobların rezeksiyonu yapılmalıdır (5,6) Bu yazıda, nispeten geç tanı alan ve lobektomi sonrası şikayetleri gerileyen bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

3 yaşında kız hasta, 3 gün önce başlayan burun tıkanıklığı, öksürük, solunum sıkıntısı şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde; beş aylıkken ilk kez bronşit geçiren hastanın bir yaşında dış merkezde bronşit tanısı ile hastanede onbeş gün yatış öyküsü mevcuttu. Aralıklı olarak yineleyen öksürük ve hırıltılı solunum yakınması vardı. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde bilinci açık, vücut ısısı 37.2 C, takipne, dispne ve burun kanadı solunumu mevcuttu. Sağ hemitoraks sola göre daha belirgindi ve solunuma daha fazla eşlik ediyordu. Sol hemitoraksta solunum sesleri azalmıştı. Olgunun çekilen postero-anterior akciğer grafisinde

İletişim Bilgisi / Correspondence

Uzm. Dr. Mehmet Halil Çeliksoy, Kurupelit Samsun - Türkiye

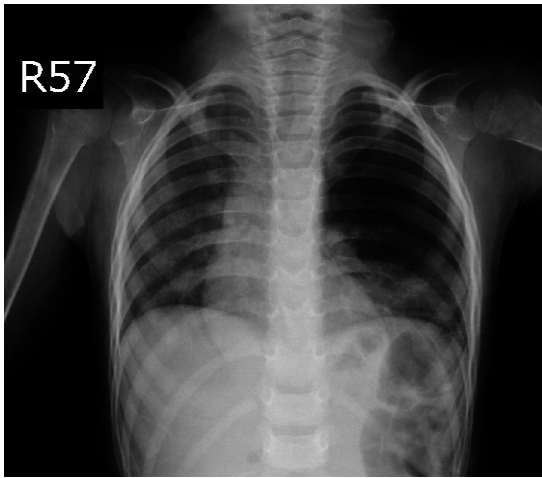
E-mail: drmh@hotmail.com

Geliş tarihi / Received: 25.11.2013 Kabul tarihi / Accepted: 07.01.2014

Çıkar Çatışması / Conflict of Interest: Yok / None



sol akciğer alanında havalanma artışı, sol kosta aralıklarında genişleme, saydamlıkta artış tespit edildi (Resim 1). Çekilen kontrastlı toraks tomografisinde sol akciğer üst lobda amfizematöz havalanma artışı izlendi. Sol akciğer üst lob bronşu proksimalde belirgin dar görünümde olan hastada radyoloji departmanı tarafından konjenital lobar amfizem olarak rapor edildi (Resim 2,3). Ek anomali açısından yapılan ekokardiyografisi normaldi. Hastamıza pediatrik cerrahi departmanı tarafından konjenital lobar amfizem tanısı ile sol lobektomi planlandı. Lobektomi sonrası izlemde hastanın ek şikayeti olmadı.



Resim 1. Sol akciğerde havalanma artışı, sol kosta aralıklarında genişleme, saydamlıkta artış.

Tartışma

Konjenital lobar amfizem (KLM), alt solunum yollarında hiperinflasyonla karakterize gelişimsel bir anomalidir. Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen bu anomalinin, yetersiz kartilaj desteğine bağlı olduğu düşünülür. (7, 8, 9) KLM sıklığı 1/30.000 olarak bildirilmiştir. Erkeklerde kız çocuklardan 3 kat daha sık görülür. Vakaların 1/3'ü doğumda, çoğu ilk altı aylık dönemde fark edilir. Erkeklerde daha sık görülür. Sırasıyla en sık olarak sol üst lob, orta lob, sağ üst ve alt loblarda görülür. (1, 2, 3) Olgumuza baktığımızda, cinsiyeti kız idi ve sol üst lob tutulumu vardı.

Hastaların %14'ünde kardiyovasküler anomaliler görülmekte olup, ayrıca renal agenezi, renal kist, pektus ekskavatum ve diyafragma hernisi

gibi has-talıklar da eşlik edebilmektedir (10). Sol akciğer üst lobda yerleşen KLA lezyonları kalpte dekstropozisyona yol açabilir (11). Olgumuza eşlik eden herhangi bir ek anomaliye rastlanmadı.



Resim 2 ve 3. Kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografide; sol akciğer üst lobda amfizematöz havalanma artışı.

Hastalarda klinik olarak değişen derecelerde solunum sıkıntısı görülür ve bulgular sıklıkla hayatın ilk altı ayı içinde ortaya çıkar (12,13). Nefes darlığı, interkostal ve supraklaviküler çekilmeler, hışıltı, morarma ve beslenme güçlüğü tipiktir (4). Daha az sıklıkta, hastalar ileri yaşlarda hışıltı, öksürük ve tekrarlayan akciğer infeksiyonları ile başvurabilirler. Erişkin yaşa kadar bulgu vermeyen vakalarda ise başka bir nedenle çekilen akciğer grafisinde KLA tesadüfen saptanabilir (14). Olgumuz bu açıdan bakıldığında geç evrede bulguların ortaya çıktığı bir olgudur.

Tanıda en yararlı görüntüleme yöntemi postero-anterior akciğer grafisidir. Akciğer grafisinde amfizemli bir lobun komşu loblara bası yaparak atalektaziye yol açması, diafragmanın etkilenen tarafta aşağı doğru itilmesi ve düzleşmesi, mediasteninin sağlam tarafa doğru kayması tipik bulgulardır. Olgumuz da olduğu gibi postero-anterior akciğer grafisinde lokal havalanma artışı olan ve inatçı solunum sistemi bulguları veren olgularda, konjenital anomaliler de ön tanıda düşünülmeli ve ileri görüntüleme ile tanı ayırıcı tanı yapılmalıdır. Bronkoskopi; mukus tıkaçı, mukoza katlantısı, yabancı cisim gibi intrinsek obstrüksiyon yapan patolojilerin ekarte edilmesinde faydalı olsa da, kliniği ağır olan solunum sıkıntılı bir infantta tehlikeli olabilir. Bronkoskopi ile bronş kıkırdak yapısı, bronşun havalanma sırasında kollabe olup olmaması, dıştan bası olup olmaması kolayca görülebilir. Radyonüklid ventilasyon / perfüzyon sintigrafisi, CT gibi tetkikler teşhis ve ayırıcı tanıda faydalı olmakla beraber küçük infantlarda oldukça zor yapılan tetkiklerdir (15). Olgumuzun posteroanterior akciğer grafisinde görülen, şüpheli amfizematöz lezyonun ardından çekilen akciğer bilgisayarlı tomografisi ile tanısı desteklendi. Son olarak patoloji sonucu lobar amfizem olarak değerlendirildi ve tanısı kesinleştirildi.

Konjenital lobar amfizemin tedavisinde bugüne kadar tıbbi, konservatif ve cerrahi tedavi olmak üzere üç çeşit tedavi uygulanmıştır. Sadece tıbbi tedavi uygulandığında hastaların %50'sinin solunum sıkıntısı nedeniyle öldüğü, yaşayan hastaların ise % 75'inde persistan amfizem geliştiği görülmüştür. Uygun tedavi seçeneği hastanın solunum semptomlarının şiddetine göre seçilmelidir. Konservatif tedavi, semptomları hafif seyreden bazı infatlarda ve büyük çocuklarda tercih edilebilir. Persistan veya progressif, orta-ileri derecede solunum sıkıntısı olan hastalarda etkilenen lob veya lobların rezeksiyonu en uygun tedavi yöntemidir (15). Olgumuzda solunum sıkıntısı olduğundan, cerrahi tedavi tercih edilmiş ve kür sağlanmıştır.

Sonuç olarak; KLA nadir görülen bir akciğer patolojisi olmasına rağmen, sebebi bilinmeyen solunum semptomu veya solunum sıkıntısı olan hastalarda ayırıcı tanıda göz önünde bulundu-

rulması gereken bir patolojidir. İlk kez solunum sıkıntısı ile başvuran her hasta en azından postero-anterior akciğer grafisi ile değerlendirilmelidir. Çünkü, radyolojik tanısı mümkün olan bu hastalıkta uygulanacak tedavi yaşam kurtarıcı olabilir.

Kaynaklar

1. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 88-91.
2. Salzberg AM, Krummel TM. Congenital Malformations Of The Lower Respiratory Tract. In Chernick V, Kendig EL (Eds): *Kending's Disorders Of The Respiratory Tract In Children*, 5th edition, Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1990: 227-67.
3. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 453-72.
4. Reynolds M. Congenital Lesions of the Lung. In Shields T.W, Locicero III J, Reed CE, Feins RH (Eds): *General Thoracic Surgery*, vol 1, 7th edition, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2009: 1017-32.
5. Duan M, Wang L, Cao Y, Li Z, Yang W, Rao X, Xiao K. Results of surgical treatment of congenital cystic lung disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53: 61-4.
6. Ayed AK, Owayed A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest* 2003; 124: 98-101.
7. Doull IJ, Connett GJ, Warner JO. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 195-7.
8. Karnak İ, Şenocak ME, Ciftci AO, Büyükpapakçı N. Congenital Lobar Emphysema. Diagnostic and therapeutic considerations, *Journal of Ped. Surgery*. 1999; 34: 1347-51.
9. Gupta R, Singhal SK, Rattan KN, Chhabra B. Management of congenital lobar emphysema with endobronchial intubation and controlled ventilation. *Anesth Analg* 1998; 86: 71-3
10. Aydın Y, Ulaş AB, Türkyılmaz A, Eroğlu A. Surgical treatment of congenital lobar emphysema: A report of nine patients. *J Turkish Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 20: 563-6.
11. Celebi A, Ahunbay G, Onat T, Erdoğan E, Aksoy F. Dekstrokardiye yol açan polialveoler konjenital lobar amfizem. *Türk Pediatri Arşivi* 1996; 31: 340-3.



12. Türkyılmaz Z, Karabulut R, Sönmez K, I.Hakkı Göl, Demiroğulları B, Özen IO, Başaklar AC, Kale N. Experience of congenital lung malformation and literature review. Archives of Lung 2004; 5: 153-7.
13. Karapurkar SA, Borkar JD, Birmole BJ. Malformation of lung in neonates (lobectomy for congenital lobar emphysema and lung cyst). J Postgrad Med 1993; 39: 224-7.
14. Elemen L, Baslo GG, Baş EK, Öz F, Erdoğan E. Yenidoğanda ender bir solunum sıkıntısı nedeni: Konjenital lobar amfizem ve pulmoner intertisiyel amfizem birlikteliği. Çocuk Dergisi 2008; 8: 12-3.
15. Doğan R. Konjenital akciğer anomalileri. In: Yücel O, Genç O, edition. Torasik konjenital anomaliler ve cerrahisi. 1. baskı, Ankara: Derman Tıbbi Yayıncılık, 2011: 4-30.

