

Bronkopulmoner malformasyonlar ve konjenital diafragma hernisi

Bronchopulmonary malformations and congenital diaphragmatic hernia

Nüvit Sarımurat, Şenol Emre*

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**SB Süleymaniye Doğum ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye*

Özet

Hava yolları ile akciğer parenkiminin ve önbarsağın gelişimi primitif foreguttan olmaktadır. Bu iki sistemin birbirinden ayrılması ve sonrasında ayrı ayrı gelişimi sırasında oluşan, damar anomalilerini de içeren doğumsal yapısal, genellikle sporadik ve kalıtsal olmayan anomalilere bronkopulmoner foregut malformasyonlar denir. En sık görülenler bu yazıda özetlenmiştir. Konjenital diafragma hernisi diafragma'nın yetersiz maturasyonunu tamamlamaması nedeniyle oluşan bir hastalıktır. Defekt sıklıkla diafragma'nın sol posterolateralindedir. Diafragma gelişimi intrauterin 4-8. haftalar arasında tamamlanır. Bu dönemde diafragma oluşumunda bir defekt ortaya çıkarsa karın içi organlar toraksa geçer ve yarattığı baskıyla akciğer gelişimini engeller. Aynı zamanda pulmoner arterlerin de gelişiminde de problemler oluşur ve sonuç olarak yenidoğanda hayati tehlike oluşturan ciddi pulmoner hipertansiyon gelişir. (*Türk Ped Arş 2010; 45 Özel Sayı: 68-71*)

Anahtar sözcükler: Diafragma hernisi, kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner sekestrasyon

Summary

Airways with lung parenchyma and foregut develop from primitive foregut. Bronchopulmonary foregut malformations are the name of congenital, structural, often sporadic and non-hereditary anomalies including vessel anomalies forms during individual development of these two system following their separation from each other. The widely observed forms are summarise in the context of this article. Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a disease that is caused by the incomplete maturation of the diaphragm and a defect mostly on the left side, at the postero-lateral portion of the diaphragm. Diaphragm completes its growth around 4th-8th gestational age. If not then the abdominal viscera moves into the thoracic cavity and lung development is insufficient due to compression of the abdominal organs. This also causes maturation problem at the pulmonary arteries and ends up with severe pulmonary hypertension that might be highly fatal in the newborns. (*Turk Arch Ped 2010; 45 Suppl: 68-71*)

Key words: Cystic adenomatoid malformations, diaphragmatic hernia, pulmonary sequestration

Bronkopulmoner foregut malformasyonlar

- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
- Bronkopulmoner sekestrasyon
- Konjenital lobar amfizem
- Foregut duplikasyon kistleri
 - Enterik duplikasyon kisti
 - Bronkojenik kist
 - Nöroenterik kist

Aynı hastada birden fazla bronkopulmoner malformasyon bulunabilir ve farklı tiplerin birlikteliği olabilir. Prenatal ultrasonografide bronkopulmoner foregut mal-

formasyonlar 12-14 gestasyon haftasında toraksta ekojenik kitle olarak belirti verirler. Doğum sonrasında, bu malformasyonlar asemptomatik olup rastlantısal olarak tanınabilmelir veya malformasyon tipi, yerleşimi, büyüklüğü ve eğer varsa havayolları ve/veya gastrointestinal veya sinir sistem ile olan ilişkisine bağlı olarak gelişen komplikasyonlar sonucunda hayatın herhangi bir döneminde klinik belirti verebilirler. Bu nedenle ilk trimesterde ultrasonografide toraks boşluğunda saptanan her lezyona doğumu takiben bebekler asemptomatik dahi olsalar tanı amacı ile bilgisayarlı akciğer tomografisi çekilmelidir (1-4).

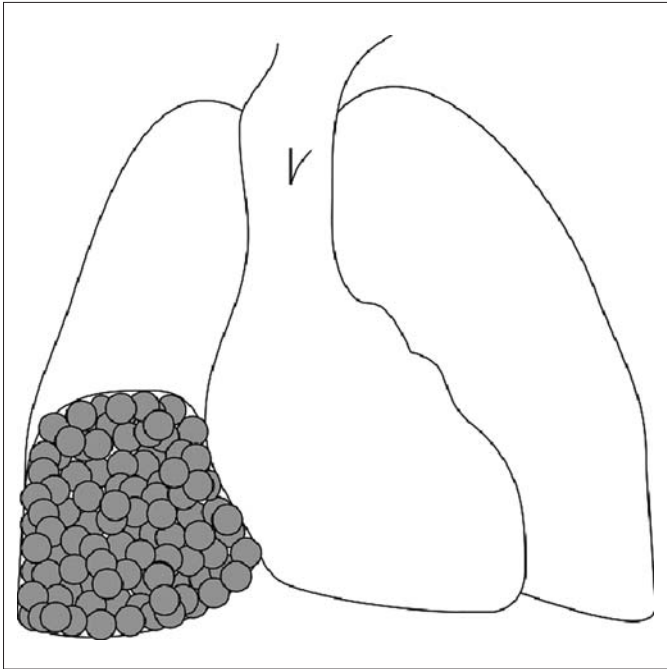
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nüvit Sarımurat, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Cerrahpaşa 34303, İstanbul, Türkiye E-posta: nsarimurat@e-kolay.net

Türk Pediatri Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. / Turkish Archives of Pediatrics, published by Galenos Publishing.

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon

Terminal bronsiollerin aşırı gelişimi ve alveoler büyümenin baskılanması sonucu oluşan konjenital multikistik akciğer kitlelerine denir (Şekil 1). Tek bir akciğer lobu veya tüm akciğerde yer alabilirler. Kistelerin boyutu 5 mm altında ise mikrokistik, üstünde ise makrokistik olarak sınıflandırılır. Renal ve kardiovasküler anomaliler, diafragma hernisi ve ekstralober pulmoner sekestrasyon eşlik edebilir.

Doğumu takiben mediastanda belirgin itilme, akciğer hipoplazisi ve pulmoner hipertansiyona bağlı solunum sıkıntısı ile belirti verebilirler ve bu hastaların prognozu kötüdür. Asemptomatik olup rastlantısal olarak tanınabilirler veya tekrarlayan akciğer infeksiyonları ile belirti verebilirler ve bu hasta grubunda prognoz iyidir. Düz akciğer grafisi ve bilgisayarlı akciğer tomografisi ile tanı konulur. Tekrarlayan akciğer infeksiyonu ve malinite nedeni olabileceği için cerrahi girişimde bulunulmalıdır ve kistleri içeren lop çıkarılır. Prognoz eşlik eden pulmoner hipoplazi, pulmoner hipertansiyon ile diğer sistem anomalilerine bağlıdır (5-8).



Şekil 1. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon

Pulmoner sekestrasyon

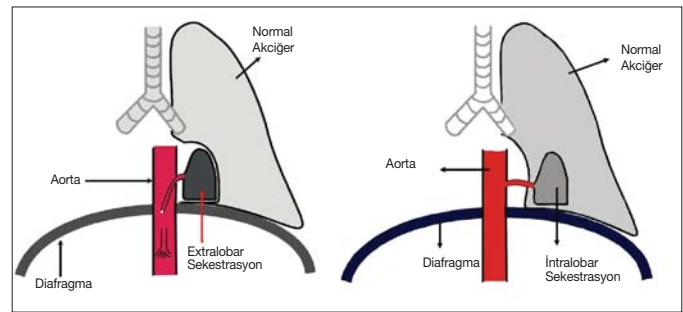
Pulmoner sekestrasyon trakea ve bronşlar ile belirgin bağlantısı olmayan ve işlevi olmayan doğumsal akciğer dokularıdır. Anatomik olarak yerleşimlerine bağlı olarak intralober veya ekstralober olarak iki ana gruba ayrılırlar ve pulmoner sekestrasyon olan bölgenin arteryel beslenmesi ve venöz dönüşümü farklılıklar ve değişik birliktelikler gösterecek sistemik ve pulmoner dolaşım sistemden olur (Şekil 2).

Intralober sekestrasyon sıklıkla diafragma altındaki (%85) veya üstündeki aortadan (%15) çıkan damar(lar) ile beslenir ve inferior pulmoner ven (Pulmoner) veya hemiazigos ve azigos (Sistemik) venöz dönüş olur. Bu anormal damarlanma nedeni ile yüksek debili kalp yetersizliği gelişebilir. Pulmoner sekestrasyonların başlıca özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir.

Tanı direkt akciğer grafisi ve bilgisayarlı akciğer tomografisi ile konulur. Konvansiyonel veya bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme anjiyografi ile damar anomalilerinin tanısı konulur. Intralober sekestrasyonda veya ekstralober sekestrasyon eşlik eden tekrarlayan akciğer infeksiyonları veya yüksek debili kalp yetmezliği olan hastalarda cerrahi girişim indikasyonu vardır. Asemptomatik olan ekstralober sekestrasyonlu olguları takip edilebilir. Cerrahi girişim pulmoner sekestrasyonu içeren akciğer lobunun çıkarılması; lobektomidir (9-11).

Konjenital lobar amfizem

Doğum sonrasında hava girişi ve çıkışı başladıktan sonra, trakeobronşial sistemde olan anomali sonucunda inspiriumda giren hava ekspiriumda bronş duvarının kapanması sonucunda dışarı çıkamaz ve içeride kalır (Şekil 3). Bunun nedeni sıklıkla bronş duvarında yer alan kıkırdak dokularındaki anoma-



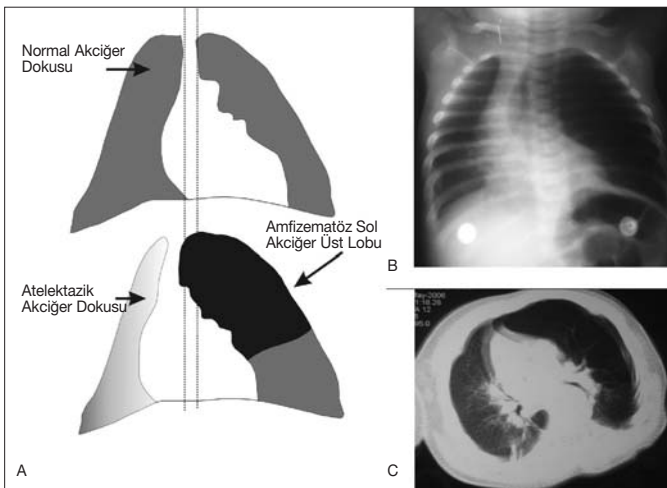
Şekil 2. İntralober ve ekstralober sekestrasyon

Tablo 1. Pulmoner sekestrasyon		
Pulmoner sekestrasyon	Intralober sekestrasyon	Ekstralober sekestrasyon
Tanım	Normal akciğer dokusu içinde yer alır.	Normal akciğer dokusundan ayrıdır.
Yerleşim	Alt lobda basiler segmentte ve sıklıkla sol tarafta yer alır	Toraks boşluğunda, üst batında, mediastanda yerleşebilir.
Ek anomali	Seyrek	Sıktır, özellikle sol diafragma hernisi ve evantasyonu ile göğüs duvarı deformasyonları ve kalp anomalileri ile birlikte olabilir. Pulmoner hipoplazi eşlik edebilir.
Klinik belirtiler	Sıklıkla 2 yaş sonrasında görülen tekrarlayan akciğer infeksiyonları olur.	Sıklıkla asemptomatik olup eşlik eden anomalilerin araştırılması sırasında yapılan incelemelerde tanınırlar.

li veya nadiren dışarıdan bronş duvarına olan anormal pulmoner ven veya geniş açık ductus arteriosus basısıdır. Çoğunlukla bir neden belirlenemez. Akciğerin bir veya birden fazla lobu tutulabilir. En sık (%80) üst loblar tutulur. Hava ile gittikçe genişleyen akciğer lobu mediastene, karşı taraf akciğerine uzanabilir ve aynı hatta karşı taraftaki diğer akciğer loblarına bası yapar ve ventilasyon perfuzyon bozukluğuna ve sonuçta solunum sıkıntısına neden olur. Bu tablonun ağırlığı farklıdır ve klinik belirtiler değişkendir. Sıklıkla hayatın ilk haftalarında klinik belirtiler ortaya çıkar. Hafif taşipne olabileceği gibi ağır solunum yetmezliği de gelişebilir. Doğumu takiben hemen veya sonrasında semptomlar gelişebilir veya rastlantısal tanınabilir. Direkt akciğer grafisi ve bilgisayarlı akciğer tomografisi ile kesin tanı konulur. Cerrahi giriş ile lobe amfizem gelişen loba lobektomi yapılmalıdır (12-14).

Foregut duplikasyon kistleri

Bu malformasyonlar kistin içini döşeyen epitelin yapısına bağlı olarak üçe ayrılırlar. Solunum sistemi epiteli ile kaplı olanlara; bronkojenik kist, özofagus veya mide epiteli ile kaplı olan ve çoğu zaman, özofagus lümeni ile bağlantılı olmaksızın, özofagus duvarında yer alan kistlere enterik duplikasyon kisti, gastrointestinal sistem epiteli ile döşeli ancak sıklıkla vertebra anomalilerinin eşlik ettiği spinal kord ve muhtemelen durameter ile bağlantılı olan kistlere de nöroenterik kist denir. Foregut duplikasyon kistler toraks ve batında kiste ait kitle nedeni olabilirler. ve prenatal dönemde ultrasonografi ile tanınabilirler. Asemptomatik olabilirler veya; Bronkojenik kistler, hilusta tek olup mediastene uzanabilirler veya periferde çok sayıda olup özellikle doğum sonrası ağır solunum sıkıntısına neden olabilirler (Şekil 4). En sık görülen komplikasyon enfeksiyon olup kanama, hayatı tehdit edebilen ani büyüme, pnömotoraks ve nadiren malignite gelişimi de görülebilir. Tanı direkt akciğer grafisi ve bilgisayarlı tomografi ile konur. Cerrahi girişim ile çıkarılmalıdır. Tam çıkarım sıklıkla lobektomi bazen de tek kistin çıkarılması ile mümkün olur (3,4).



Şekil 3. Konjenital lobe amfizem. A: Şematik görünüm, B: Ön-arka akciğer grafisi, C: Aynı olgunun bilgisayarlı toraks tomografisi

Konjenital diafragma hernisi 'BOCHDALEK'

Göğüs boşluğu ve karın boşluğunu ayıran fibromüsküler yapıdaki diafragmanın, embriyolojik hayattaki gelişimi gebeliğin 4-8. haftaları arasında tamamlanır. Barsakların rotasyonunu tamamlayıp karın boşluğu içinde konuşlanmasından önceki dönemde diafragma gelişimini tamamlayamaz ise postero-lateralde bulunan defekten göğüs boşluğuna geçen batin organları göğüs boşluğu içinde yer kaplayarak akciğerin gelişimine engel olurlar. Doğum sonrasında akciğerin gelişmemesine ve buna eşlik eden pulmoner damarların gelişmemesine bağlı olarak solunum sıkıntısı ve daha da önemlisi pulmoner hipertansiyon ortaya çıkabilir. Bu durum en gelişmiş merkezlerde bile %50 civarında olan yüksek mortaliteyi izah eder. Görülme sıklığı canlı doğumlarda 1/2000 ile 1/5000 arasında rapor edilmiştir.

Eşlik eden anomaliler

Eşlik eden anomali oranı %30-%50 olarak bildirilmektedir. Bu oran canlı doğanlar içindir. Ölü doğumlarda oranın %95-97 kadar yükseldiği görülmüştür.

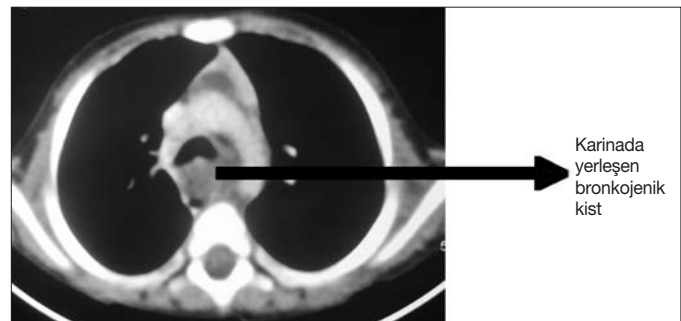
Hastalığın fizyopatolojisi itibarı ile baskı altında kalan akciğerde, az veya çok akciğer hipoplazisi, karın boşluğunda olması gerekirken toraks boşluğuna çıkmış barsaklarda rotasyon anomalisi ve PDA hemen her olguda karşımıza çıkar.

Bunların dışında daha seyrek görülen aort koarktasyonu, VSD, özofagus atrezisi, akciğer sektesterizasyonu, renal anomaliler, myelomeningosel, Cantrell pentalojisi sık görülür.

Klinik bulgular

Gebelik takibinde rutin US tetkikleri nedeniyle tanısı antenatal dönemde konulabilen bir hastalık olmuştur. Genellikle midenin de torasik boşluk içine girmesi ve özofago gastrik bileşkede angulasyona sebep olması nedeniyle yutulan amniyon mayii sindirim sistemine rahat geçemez ve bu durum bebeklerin %80 gibi yüksek bir oranda polyhidramniosunun olmasına sebep olur. Barsaklar zaman zaman karın boşluğuna dönebileceğinden, antenatal US tetkikinde tanikonmama ihtimali düşük fakat vardır.

Antenatal tanısı olmayan bebeklerde klinik bulguların başında solunum sıkıntısı gelir, taşipne, burun kanadı solu-



Şekil 4. Bronkojenik kistin bilgisayarlı toraks tomografisindeki görünümü

numu, interkostal retraksiyon gibi en hafif den başlayıp siyanoza giden daha ağır bir tablo içinde olabilirler.

Karın organlarının göğüs boşluğunda olması nedeniyle karın çökük göğüs geniştir. Mediasten itildiğinden kalp teppe atımı sağda duyulur. Oskültasyonda barsak seslerinin göğüs boşluğu içinde olması tanı koydurucudur.

Solunum sıkıntısı ile ilgili semptomlar ne kadar erken başlarsa prognoz o kadar kötüdür.

Babygram tarzında çekilmiş bir grafide barsak ansları göğüs boşluğu içinde görülür.

Ayırıcı tanıda, kistik adenomatoid malformasyon, relaksasyo diyafragmatica, Morgagni hernisi, bronkojenik kistler ilk akla gelenlerdir.

Yüksek mortalite nedeniyle prognostik faktörler belirlenmeye çalışılmıştır. Örneğin midenin toraks boşluğu içinde bulunması, preduktal post duktal kan gazında PaO₂ farkınının 15 mmHg'nın üzerinde olması gibi; fakat bunların hiç biri kesin marker olamamıştır.

Tedavi

Eskiden tedavi prensibi olarak 'madem diafragmadaki defekt bütüm bunlara sebep oluyor biran önce tamir edip akciğerleri baskıdan kurtaralım' mantığı ile erken girişimler yapılmış ve fakat bu durumun mortaliteyi düşürmediği aksine artırdığı görülmüştür, günümüzde hastanın stabilizasyonu, vantilatör tedavisi ile kendini idame ettirebilmesi ameliyat edebilmek için en önemli kriter olarak karşımıza çıkmaktadır. Çünkü yüksek mortalitenin sebebi akciğer hipoplazisi ve pulmoner hipertansiyondur.

Yüksek mortalite ve US ile antenatal tanı konması anne karnında girişim yapılırsa akciğer baskıdan kurtulur ve akciğer hipoplazisi engellenir düşüncesini getirmiş ve buna paralel olarak önce fetusun diyafragma defektinin anne karnında tamiri popüler olmuştur.fakat bu yöntemin yüksek oranda düşüğe sebep olduğu bunun yanı sıra anne için de mortalite ve morbidite getirdiği görülünce vazgeçilmiştir, daha sonra fetoskop yardımı ile fetusun trakeasına klip koymak böylece akciğerin gelişimini sağlamak düşüncesi uygulamaya konmuş bu yöntemin akciğer gelişimine yardımcı olduğu fakat doğar doğmaz trakeostomi açılması gerekliliği ve klip konan trakeada oluşan darlığın getirdiği komplikasyonlar nedeniyle bundan da vazgeçilmiştir. Şimdilerde popüler olan yöntem, fetoskop yardımı ile girip fetusun trakeasına endotrakeal tüp yerleştirir gibi bir balon yerleştirmek ve doğuma kadar balonu şişik tutarak trakeal obstrüksiyon yapıp hemen doğum öncesi tüpün alınmasıdır, olgu sayısı arttıkça mortaliteyi ne kadar etkilediği daha gerçekçi rakamlarla ortaya çıkacaktır (15,16).

Yapay akciğer gibi görev yapan ECMO (Ekstra Korporal Membran Oksijenaratörü) yüksek riskli hastalarda kullanılan bir makina olup ülkemizde bulunmamaktadır. İdamesi için çok yüksek maliyetlerin olması, alete bağlı yüksek komplikasyonların bulunması ve bütüm bu risklere karşın mortaliteyi henüz anlamlı değiştirmemiş olması aletin dezavantajlarıdır (15-17).

Ameliyat sonrası komplikasyonlar

Uzun süreli mekanik ventilasyon gereken hastalarda batrot travmaya bağlı gelişen bronkopulmoner displazi (%35), yüksek oksijen saturasyonuna bağlı retrolenter fibroplazi, gasro özofagial reflü ve özellikle malrotasyona bağlı volvulus ve yine volvulusa bağlı kısa barsak sendromu takip edilen hastalarda dikkat edilmesi gereken noktalar dır.

Diafragma hernisi onarımından sonra, herni nüksü ve geç dönemde diafragma relaksasyonları görülebilir.

Kaynaklar

1. Kluth D, Steding G, Seidl W. The embryology of foregut malformations. J Pediatr Surg 1987; 22: 389-93. (Abstract) / (PDF)
2. Srikanth Ms, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis. J Pediatr Surg 1992; 27: 732-6. (Abstract) / (PDF)
3. Eliçevik M, Yeker D. Konjenital Bronkopulmoner Foregut Malformasyonlar, Daver Yeker (ed) Çocuk Cerrahisi, Avrupa Kitapçılık, 2005; 203-7.
4. Karl G. Sylvester, Craig T. Albanese. Bronkopulmonary malformations. In: Keith W. Aschcraft, George W. Holcomb, III, J. Patrick Murphy, Pediatric Surgery, Elsevier Saunders, Forth Edition, 2005; 276-89.
5. Azdick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions-Management and outcome. Am J Obstet Gynecol 1998; 179: 884-9. (Abstract) / (PDF)
6. Stocker JT, Madwell JE, Darke RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8: 155-71. (Abstract) / (PDF)
7. Özcan C, Celik A, Ural Z, Veral A, Kandiloğlu G, Balik E. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within congenital cystic adenomatoid malformation: A case report and review of the literature. J Pediatr Surg 2001; 36: 1062-5. (Abstract) / (PDF)
8. Black, TL: Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformations in Operative Pediatric Surgery. In: Ziegler MM, Azizkhan, RG, Weber TR, Mc Graw Hill, International Edition, 2003; 445-54.
9. Bratu L, Flageole H, Chen MF, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Laberge JM. The multiple facets of pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 2001; 36: 784-90. (Abstract) / (PDF)
10. Buntain WL, Woolley MM, Mahour GH, Isaacs H Jr, Payne V Jr. Pulmonary sequestration in children: A 25 year experience. Surgery 81: 1977; 413-20. (Abstract) / (PDF)
11. Carter R. Pulmonary sequestration. Ann Thorac Surg 1969; 7: 68-88. (Abstract)
12. Özçelik U, Gocmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın GE. Congenital lobar emphysema: Evaluation and long term follow-up of thirty cases at a single center. Pediatr Pulmonol 2003; 35: 384-91. (Abstract) / (PDF)
13. Tapper D, Azizkhan RG. Congenital and acquired lobar emphysema in Operative Pediatric Surgery. In: Ziegler MM, Azizkhan, RG, Weber TR, Mc Graw Hill, International Edition, 2003; 439-44.
14. Şenyüz OF, Danişmend N, Erdoğan E, Yeker D, Büyükkunal SNC, Oruç N. Congenital lobar emphysema. Jpn J Surg 1989; 19: 764-7.
15. Stolar CJ, Dillon PW. Congenital Diafragmatic hernia and eventration. In: O'Neill J. A., Rowe I. M., Grosfeld J. L., Fonksalrud W. e., Coran G.A Eds. Pediatric Surgery Fifth Edition, Mosby Company, NERE 1998; 819-38.)
16. Önen A. Konjenital Diafragma Hernileri. Önen A ed Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi 1. baskı, Nobel Tıp Kitapevi, İstanbul 2006; 105-11.
17. Langer C, Harrison MR: Congenital Diaphragmatic hernia and eventration of the diaphragm. Prem Puri Ed Newborn Surgery, Second Edition Arnold Company, NERE 2003; 209-15.