

Konjenital lobar amfizemi taklit eden konjenital segmenter amfizem olgusu

Burhan Apilioğulları¹, Hıdır Esme², Nuri Düzgün², Ahmet Dumanlı¹

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

²Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Konya

Konjenital lobar amfizem, akciğerin etkilenen lobunun aşırı distansiyonu ve hava hapsi ile karakterize, infantil respiratuar distress sendromunun nadir görülen nedenlerinden biridir. Operasyon öncesi akciğer radyografisi ve akciğer bilgisayarlı tomografisi ile konjenital lobar amfizem tanısı konan ancak operasyon sırasında segmenter düzeyde tutulum tespit edildiği için segmenter rezeksiyon yapılan ve başarılı sonuç alınan bir olgumuzu sunuyoruz.

Anahtar sözcükler: Akciğer anomalisi, konjenital lobar amfizem, konjenital segmenter amfizem

Case of congenital segmental emphysema mimicking congenital lobar emphysema

Congenital lobar emphysema characterized by over distension and air trapping in the affected lobe is one of the rare causes of infantile respiratory distress syndrome. Surgical removal of the affected lobe is the most commonly accepted form of treatment. We reported an infant case that diagnosed congenital lobar emphysema on both chest radiography and computed tomography preoperatively. Resection of the only affected segment that realized intraoperatively was performed with good result.

Keywords: Pulmonary anomaly, congenital lobar emphysema, congenital segmental emphysema

Giriş

Konjenital lobar amfizem (KLA), akciğerin etkilenen segment ya da lobunun hiperinflasyonu ile karakterize, yenidoğan ve infantlarda solunum sıkıntısı ile karakterize nadir görülen bir durumdur (1,2). Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Cerrahi tedavisinde lobar rezeksiyon yıllardır kabul görmüş bir yöntemdir (1,2).

Biz burada KLA tanısı konarak operasyona alınan, ancak operasyon esnasında üst lobun segmenter düzeyde tutulduğu tespit edilerek segmenter rezeksiyon yapılan bir infant olguyu sizlerle paylaşmak istedik.

Olgu

Beş aylık kız çocuğu, öksürük ve solunum sıkıntısı nedeni ile başvurmuş olduğu hastanede alınan Akciğer grafisinde 'sağ hemitoraksda pnömotoraks' imajı veren bulguların tespit edilmesi üzerine (Resim 1), göğüs cerrahisi kliniği ile konsülte edildi. Göğüs Cerrahisi tarafından KLA tanısı konularak kliniğe yatırıldı. Çekilen toraks BT, 'Sağ akciğer

üst lobunu total dolduran büllöz amfizematöz değişiklikler izlenmektedir.' şeklinde rapor edildi (Resim 2). Hasta operasyona alındı. Üst lob apikal segmentin tamamen büllöz olduğu ve diğer loblara bası uyguladığı görüldü. Segment rezeksiyonu yapıldı. Sağlam olan üst lob posterior ve anterior segmentler korundu. Apikal segment rezeksiyonundan sonra akciğerin diğer kısımlarının tam olarak ekspansiyon olduğu görüldü. Operasyon sonrası takip edilen hastada solunum sıkıntısının geçmesi ve klinik olarak rahatlaması üzerine hasta taburcu edildi. Kontrollere gelen hastanın genel durumu iyi, solunum sıkıntısı yoktu (Resim 3).

Tartışma

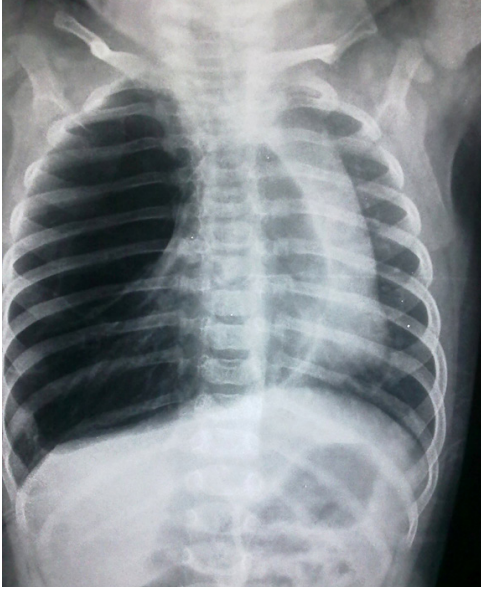
Nelson tarafından ilk olarak 1932 yılında çocuklardaki konjenital amfizemin klinik özellikleri tanımlanmış ve 1943 yılında Gross ile Lewis tarafından ilk başarılı lobektomi bu hastalara uygulanmıştır (3,4). O günden beri lobektomi bu tür hastalar için güvenilir bir yöntem olarak kullanılmıştır (1). Son yıllarda yapılan çalışmalarda konjenital amfizemlerin yeni alt tipleri (5) ve konjenital amfizem için segmental rezeksiyonun yeterli olabileceğine dair yayınlar dikkati çekmektedir (6,7).

Antenatal dönemde ultrasonun kullanımıyla akciğerin parankimal lezyonları bu dönemden itibaren tanınmaya başlamıştır. Bu lezyonlar içinde en sık gözlenen lezyon

Yazışma Adresi:

Burhan Apilioğulları
Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

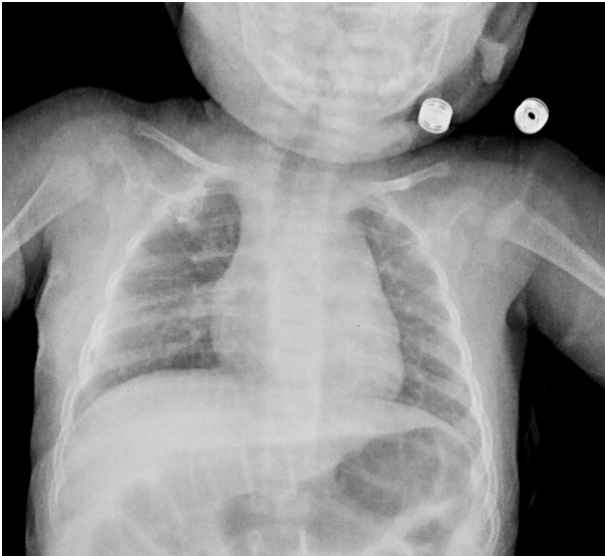
E-posta: bapiliogullari@yahoo.com



Resim 1: Sağ hemitoraksta pnömotoraks imajı veren PA AC grafisi



Resim 2: Sağ akciğer üst lobunu total dolduran büllözamfizematöz değişiklikler



Resim 3: Postop 11. gün

'Konjenital kistik adenomatoid malformasyon' iken KLA nadir gözlenen anamoliler içinde yer almaktadır (5).

KLA tanımlaması ise ilk olarak 1951 yılında Robertson ve James tarafından kullanılmıştır (8). KLA bir lobun, segmentin ya da birden fazla lobun bronşunda intralumener obstrüksiyon veya ekstrinsik bası olmaksızın, ileri derecede hiperinflasyona uğraması sonucu, normal akciğere ve mediastene bası yapması ile karakterize bir akciğer anomalisi olarak tanımlanmıştır (1). Genellikle tek lob etkilenmektedir. En sık olarak sol üst lobda görülmektedir ancak herhangi bir lobda da görülebilir (1,5). Genellikle yenidoğan döneminde ağır ve ilerleyici solunum sıkıntısı, daha büyük çocuklarda ise tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, hışıltılı solunum, kronik öksürük ve bası bulgularına bağlı semptomlar ile karşımıza çıkmaktadırlar.

Konjenital segmental amfizem ilk defa 2010 yılında Paramalingam ve ark. (5) doğuştan akciğer parankim lezyonu olan tüm yenidoğanların yeni bir alt tipi olarak tanımlanmıştır. Bu tanımlama 13 yıl içinde antenatal dönemde konjenital akciğer parankim lezyonu tanısı almış 130 infantın verilerinin retrospektif olarak, antenatal bulgular, tekrarlayan ölçümlerden elde edilen radyolojik bulgular, operatif bulgular, histolojik bulgular, ve postoperatif sonuçlar açısından ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmiş ve sunulmuştur. Bu konuda yapılmış tek çalışma olduğu için destekleyici yeni prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğu kanısındayız.

Akciğer koruyucu cerrahi yaklaşım yenidoğan ve çocuk hastalar için önemlidir. Krivchenya ve ark.(6) akciğer amfizemi olan bazı hastalarda lezyonun segmental düzeyde kalması halinde segmental rezeksiyonun lobektomiye alternatif olabileceğini savunmuştur. Bizim olgumuzda etkilenen akciğer alanı sağ üst lob idi ve etkilenme segmenter düzeydeydi. Amfizematöz segment üst lobun diğer segmentleri ile beraber orta ve alt lobu bası altına almıştı. İntraoperatif değerlendirmede bronşiyal sisteme bası yapan lenf bezi yada damarsal bir patoloji tespit edilmedi. Preoperatif radyolojik değerlendirmeleri lobal amfizemle uyumlu olmakla beraber operasyon sırasında segmental düzeyde tutulum olduğu gözlemlendiği için segmental rezeksiyona karar verildi. Rezeksiyon sonrası üst lobun kalan segmentleri ve diğer loblarda tam ekspansiyon sağlandı. Postoperatif klinik ve radyolojik olarak düzelen hasta şifa ile taburcu edildi.

Sonuç olarak preoperatif olarak KLA tanısı almış infant hastalarda tutulumun segmenter olduğu durumlarda akciğerin sağlam kısımlarını koruyarak, segment rezeksiyonunun yeterli olabileceğinin akılda tutulması gerektiği kanısındayız.

Kaynaklar

1. Chandran-Mahaldar D, Kumar S, Balamurugan K, et al. Congenital lobar emphysema. Indian J Anaesth 2009;53:482-5.
2. Eren Ş, Akın Eraslan BA, Ülkü R, Eren NE, Kılın N. Konjenital Lobar Amfizem. Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2002;10:244-6.
3. RL Nelson. Congenital cystic disease of the lung: report of a case. J Pediatr 1932;1:233-8.
4. RE Gross, JE Lewis. Defect of the anterior mediastinum. Surg Gynecol Obstet 1945;80:549.
5. Paramalingam S, Parkinson E, Sellars M, et al. Congenital segmental emphysema: an evolving lesion. Eur J Pediatr Surg 2010;20:78-81.
6. Krivchenya DU, Rudenko EO, Dubrovin AG. Congenital emphysema in children: segmental lung resection as an alternative to lobectomy. J Pediatr Surg 2013;48:309-14.
7. Costa Junior Ada S, Perfeito JA, Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? J Bras Pneumol 2008;34:661-6.
8. Robertson R, James ES. Congenital lobar emphysema. Pediatrics 1951;8:794-804.