

# YENİDOĞANDA NADİR BİR SOLUNUM SIKINTISI SEBEBİ: KONJENİTAL LOBER AMFİZEM

## A Rare Cause of Respiratory Failure in Newborn: Congenital Lobar Amphysema

Bülent AKÇORA<sup>1</sup>, Mehmet Emin ÇELİKKAYA<sup>1</sup>, Ahmet ATICI<sup>1</sup>,  
Sibel HAKVERDİ<sup>2</sup>, Çiğdem EL<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

<sup>3</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

### ÖZET

Konjenital lobar amfizem akciğerin bir lobunun aşırı havalanması nedeniyle solunum yetmezliği semptomlarına neden olan nadir bir anomalidir. Takipne, interkostal çekilme ve asidoz ile getirilen ve acil lobektomi yapılan sol üst lobu tutan lobar amfizem olgusu sunulmuştur. Konjenital lobar amfizem her ne kadar çocukluk çağındaki akut solunum yetmezliği sebepleri arasındaki nadir patolojilerden birisi olsa da, bazen acil lobektomi gerektirmesi nedeniyle akıld tutulması gereken bir anomalidir.

**Anahtar kelimeler:** Solunum sıkıntısı, lobar amfizem, yenidoğan

### ABSTRACT

Congenital lobar emphysema is a rare anomaly that causes respiratory insufficiency symptoms due to overflow of a lobe of the lung. We present a case of lobar emphysema involving the left upper lobe, which was brought by tachypnea, intercostal retraction and acidosis, and which underwent emergency lobectomy. Although congenital lobar emphysema is one of the rare pathologies among the causes of acute respiratory failure in childhood, it is an anomaly that must be kept in mind because of the need for emergency lobectomy.

**Keywords:** Respiratory distress, lobar emphysema, newborn

## GİRİŞ

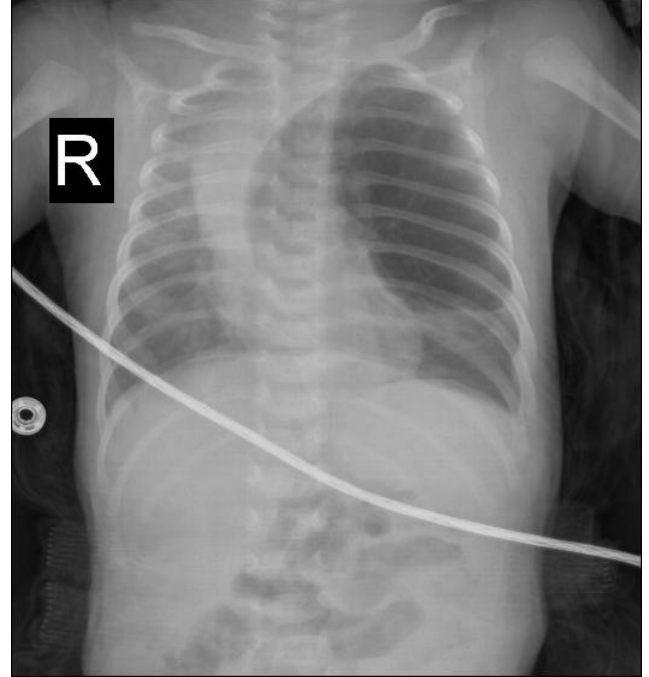
Yenidoğanın solunum sıkıntısı sık karşılaşılan klinik bir durumdur. Kendisini siyanoz, takipne ve interkostal çekilme semptomlarıyla gösteren birçok medikal sorun mevcuttur. Konjenital lobar amfizem (KLA) yenidoğan döneminde solunum yetmezliği semptomlarına neden olabilen ve çok nadir karşılaşılan bir anomalidir. Akciğerin bir veya birkaç lobunun aşırı havalanmasına neden olarak basıya bağlı solunum yetmezliği semptomları çıkararak ve 70-90.000 canlı doğumda bir görülen çok nadir bir patolojidir (4).

Yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı bulgularıyla getirilen ve KLA ön tanısı ile opere edilen bir hasta sunulmuştur.

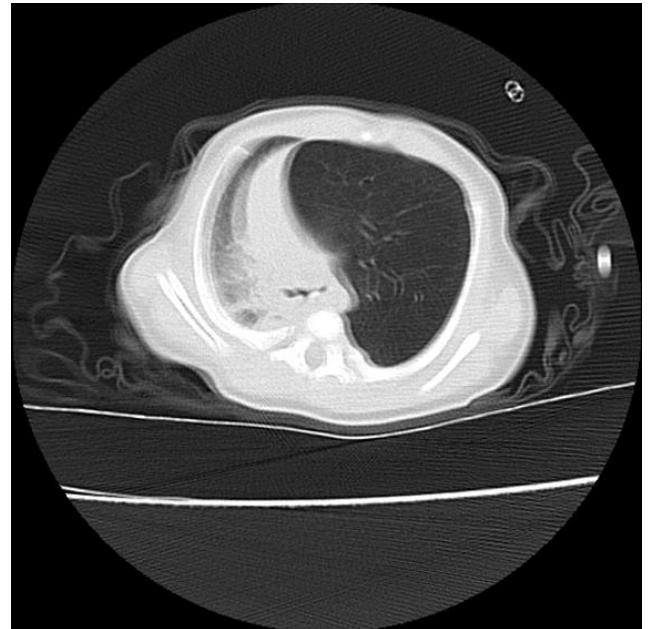
## OLGU

25 günlük yenidoğan takipne, siyanoz ve interkostal çekilme bulguları ile acil servisimize getirildi. Şikayetlerinin 10 gün önce başladığı ve şiddetinin giderek arttığı öğrenildi. Sol hemitoraksta solunum sesleri alınmıyordu. Oksijen saturasyonu %80-85 arasında ve kalp atım hızı 170/dk idi. Venöz kan gazlarında pH: 7,16, PCO<sub>2</sub>: 69 ve PO<sub>2</sub>: 51 idi. Akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda havalanma artışı ile birlikte kalp ve mediastinal yapılarda karşı tarafa kayma saptandı (Resim 1). Çekilen bilgisayarlı tomografide (BT) sol akciğer üst lobda havalanma fazlalığı, kalp ve mediastende sağa itilme mevcuttu (Resim 2). Hastanın klinik ve radyolojik bulguları ışığında KLA ön tanısıyla acil olarak operasyona alındı. Sol 5. interkostal aralıktan yapılan torakotomi ile sol üst loba ulaşıldı. Lob aşırı derecede havalanma gösteriyor ve insizyondan dışarıya protrüde oluyordu (Resim 3). Sol üst lobektomi yapıldı. Histopatolojik incelemede hipoalveolar tip lobar amfizem olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası dönem sorunsuz geçti. Postoperatif 2. gün ventilatörden ayrıldı, 4. gün oral beslendi, 5. gün göğüs tüpü çekildi, 7. gün şifa ile taburcu edildi.

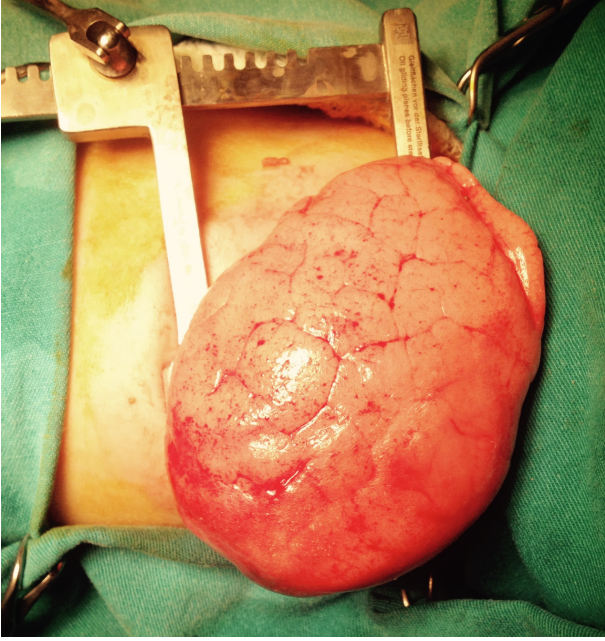
**Resim 1. P-A Akciğer grafisinde sol üst lobda havalanma fazlalığı ve mediastinal kayma**



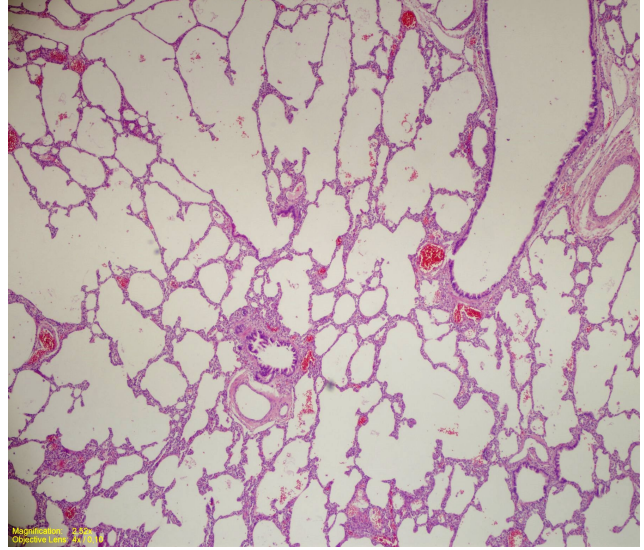
**Resim 2. Tomografide sol üst lobda havalanma fazlalığı ve mediastinal yapılarda sağa kayma**



**Resim 3. İnterkostal aralıktan dışarıya protrüde olan sol üst lob akciğer dokusu**



**Resim 4. Rüptüre inter-alveolar septum ve mikrokist formasyonları. Hemotoksilen eozin 40x**



### **TARTIŞMA**

KLA çoğunlukla erken çocukluk döneminde semptom veren, tutulan lobun aşırı hava distansiyonu ile kalp, mediasten ve karşı akciğere bası yaparak solunum yetmezliği tablosu oluşturan doğumsal bir akciğer hastalığıdır. Çoğunlukla sol üst lobu tutan hastalığın yaklaşık yarısı idiyopatiktir. Bunun dışında suçlanan sebepler parsiyel bronşial tikanıklığa neden olan intrinsek veya ekstrinsek patolojilerdir. İntrensek sebepler içinde, bronş yapısında yer alan kartilaj veya kas katmanındaki yapısal bozukluklar ve mukozal katlantılar yer almaktadır (2). Bronşa dışarıdan bası yapan ekstrinsek sebepler arasında ise aberan damarlar veya kitlesel lezyonlar sayılabilir (1).

Bronştaki parsiyel obstrüksiyon durumu bir valv mekanizması gibi çalışarak inspiryum sırasında alveollere ulaşan havanın expiryumda boşaltılmasını engelleyerek her solunum çabasında hastalıklı akciğer lobunda fazla miktarda hava birikimine neden olur. Sonuç olarak tutulan lobun büyüklüğü ve hapis kalan havanın miktarıyla ilişkili olarak

asemptomatik hasta tipinden, neonatal dönemde akut solunum yetmezliği tablosuna kadar uzanan geniş bir klinik spektruma neden olabilir (3). Hastaların çoğu yaşamın ilk ayı içinde semptomatik hale gelir (3).

Solunum sıkıntısı olan hastalarda KLA nin akla gelmesi tanı açısından çok önemlidir. P-A akciğer grafisinde ilgili lobun aşırı havalanması ve mediastinal kayma görülebilir ve bu görünüm bazen tansiyon pnomotoraksla karıştırılarak göğüs tüpü takılmasıyla sonuçlanabilir (6). Göğüs tüpü takılması ise bazı olgularda klinik semptomların ağırlaşmasına neden olabilir (6). Bappal ve arkadaşlarının serisine göre akciğer grafisinin tanı koydurucu özelliği % 40 civarındadır (5). Ancak dikkatli incelemeyle aşırı havalanma gösteren lobda bronkovasküler dallanmaların görülmesi KLA açısından anlamlıdır. Tanıda sık kullanılan diğer bir radyolojik tetkik bilgisayarlı tomografi (BT) dir. Sağlam akciğer dokularına ve mediastinal yapılara bası yapan aşırı havalanma gösteren lobun bronkovasküler dallanmaları BT de daha rahat görülebilir. Sunulan olguda da akciğer grafisinde sol üst



loba ait havalanma fazlalığı ilk bakışta pnömotoraksı akla getirirse de dikkatli bir incelemeyle bronkovasküler dallanmaların görülebildiği, etraf dokulara ve mediastene bası yapan, hiperaerasyon gösteren akciğer dokusu seçilebilmektedir (Resim 1). BT de ise hiperaerasyon gösteren ve bası yapan akciğer dokusu rahatlıkla görülebilmektedir (Resim 2).

Tanı yöntemlerinden bir diğeri de bronkoskopidir. İntra lüminal parsiyel obstrüksiyon yapabilecek yabancı cisim veya mukus tıkaçı gibi edinsel sebeplerin ekarte edilmesi için gerekebilir. Ancak olgumuzda semptomların progressiv olarak artmış olması, yaş olarak yabancı cisim aspirasyonuna uygun yaş grubunda olmaması ve genel durumunun bozuk olması nedeniyle öncelikle KLA düşünülerek acil torakotomi yapılmıştır.

Operasyona karar verilen hastaların yönetiminde dikkat edilmesi gereken önemli bir husus intratrakeal entübasyon ve pozitif basınçlı ventilasyon sırasında hastalıklı akciğer dokusuna daha fazla miktarda hava kaçmakta ve bu durum etraf dokulara daha fazla basıya sebep olarak hastanın kötüleşmesine sebep olabilmesidir. Bu durumun önüne geçebilmek için 20 cmH<sub>2</sub>O basıncı geçmeyecek bir basınçla ventile edilmesi veya sadece sağlam akciğer lobunun selektif olarak entübe edilmesi önerilmektedir (7). Olgumuzda da trakeal tüp karinanın ilerisine itilerek sadece sağ akciğerin havalanması sağlanmıştır. Sol 5. İCA aralıktan yapılan torakotomi sırasında aşırı havalanma gösteren lobun insizyondan dışarıya protrüde olduğu (Resim 3) ve hastanın satürasyonunun hızlı bir şekilde düzeldiği görülmüştür. Lobektomi sonrasında trakeal tüp karina seviyesinin üzerine çekildikten sonra ameliyat tamamlanmıştır.

KLA histolojik olarak içerdiği alveol yoğunluğuna göre poli-alveolar ve ya hipo-alveolar olarak iki tipe ayrılır (8). Poli-alveolar

tipde alveol sayısı normalin 3 veya 4 katı sayıda olabilir. Sunulan olgunun histolojik tipi de hipo alveolar tip olarak değerlendirildi (Resim 4).

Sonuç olarak, KLA yenidoğan döneminde progressiv solunum sıkıntısı yapan sebepler arasında mutlaka akla gelmelidir. Özellikle pnömotoraks ayırıcı tanısının dikkatli bir şekilde yapılması gereksiz göğüs tüpü takılmasını da önleyecektir. Klinik durumun kötü olduğu hastalarda acil lobektomi ile basının kaldırılması yapılması hayat kurtarıcı olabilir.

#### KAYNAKLAR

- 1 Landing BH and Dixon LG. Congenital malformations and genetic disorders of the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi, and lungs). *Am Rev Respir Dis.* 1979; 120:151-85.
- 2 Beriha SS, Pradeep S, Sethy AS, Das L. Congenital Lobar Emphysema: A Rare Case Report. *Journal of Dental and Medical Sciences* 2014; 13 (5), 38-40.
- 3 Joazlina ZY, Wastie ML, De Bruyne JA. Congenital Lobar Emphysema: a Diagnostic Challenge. *J HK Coll Radiol* 2005;8:105-108
- 4 Ward CF. Diseases of infants. Anesthesia and uncommon diseases. In:Katz J, Benumof JL, Kadis LB editors. Philadelphia: W B Saunders Co; 1990. p. 199.
- 5 Bappal B, Ghani SA, Chaudhary R, Sajvani MJ. Congenital lobar emphysema: a review of 10 cases. *Indian- J-Pediatr.* 1996; 63(6): 801- 8.
- 6 Tempe DK, Virmani S, Javetkar S, Banerjee A, Puri SK, Datt V. Congenital lobar emphysema: pitfalls and management. *Ann Card Anaesth.* 2010 Jan-Apr;13(1):53-8. doi: 10.4103/0971-9784.58836.
- 7 Nath MP, Gupta S, Kumar A, Chakrabarty A. Congenital lobar emphysema in neonates: Anaesthetic challenges. *Indian J. Anaesth.* 2011, 55(3):280-3. doi: 10.4103/0019-5049.82688.
- 8 Al-Salam AH. *Illustrated Guide to Pediatric Surgery.* Springer, 2014, doi. 978-3-319-06664-6