

DOĞUMSAL LOBER AMFİZEM: BİR OLGUNUN SUNUMU

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA: A CASE REPORT

Serpil SANCAR Mete KAYA

Şevket Yılmaz EAH, Çocuk Cerrahisi, Bursa

Anahtar sözcükler: Solunum sıkıntısı, doğumsal lobar amfizem, lobektomi

Key words: Respiratory distress, congenital lobar emphysema, lobectomy

Geliş tarihi: 19 / 03 / 2013

Kabul tarihi: 22 / 04 / 2013

ÖZET

Doğumsal lobar amfizem, akciğerin bir veya birkaç lobunun aşırı havalanması ile karakterize, genellikle bebeklik döneminde solunum sıkıntısı ile bulgu veren nadir durumdur. Direkt akciğer grafisi genellikle çok yardımcıdır ve etkilenen lobda havalanma artışı, buna bağlı komşu lobların baskılanması, karşı tarafa mediastinal şift, aynı taraf diyafragmanın düzleşmesi ve etkilenen tarafta kot aralarının genişlemesi şeklinde görülebilir. Doğumsal lobar amfizem, cerrahi bir hastalık olarak kabul edilir ve tüm semptomatik olguların lobektomi ile tedavi edilmesi önerilmektedir. Ayrıcı tanıda dev büllöz amfizem, diğer doğumsal akciğer malformasyonları, pnomotoraks ve yabancı cisim aspirasyonu gibi birçok doğumsal ve edinsel hastalık düşünülmelidir. Bu sunuda, solunum sıkıntısı ile başvuran ve lobektomi ile başarılı bir şekilde tedavi edilen 11 aylık bir bebekte doğumsal lobar amfizem olgusunu sunmayı amaçladık.

SUMMARY

Congenital lobar emphysema is rare disease, characterized by hyperinflation of the one or several lobes of the lungs, and usually presents in infancy with respiratory distress. Chest X-ray is usually very helpful, and many of signs can be seen such as hyperinflation, suppression of adjacent lobes, mediastinal shift to the opposite side and the flattening of the diaphragm can be seen on the affected side. Congenital lobar emphysema is considered to be a surgical disease and recommended a lobectomy in all symptomatic patients. Differential diagnosis of giant bullous emphysema, other congenital malformations of the lung, pneumothorax, and many congenital and acquired diseases, such as foreign body aspiration should be considered. Herein, we aimed to present a case of congenital lobar emphysema in a 11 months old infant who presented respiratory distress and successfully treated by lobectomy.

GİRİŞ

Doğumsal lobar amfizem (DLA) ani başlayan ve solunum sıkıntısı ile ortaya çıkan akciğerin gelişimsel tıkaçıcı bozukluğudur ve yaklaşık 20-30 bin doğumda bir görülür (1,2). Tanı, akciğer filmlerinde şüphelenilen olguların ayrıntılı görüntüleme yöntemleri ile konula-

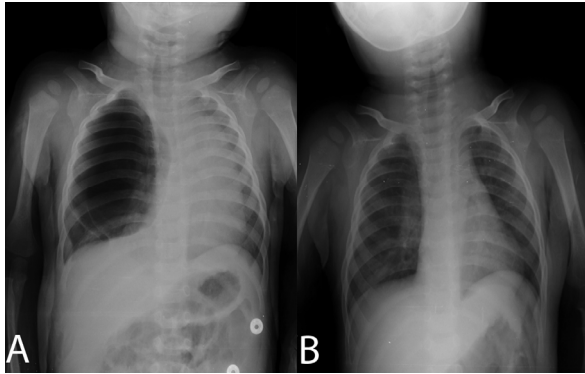
bilse de, kesin tanı torakotomi sonrası histopatolojik olarak konulabilmektedir. Başarılı medikal tedaviler bildirilmesine rağmen tutulan lobun cerrahi rezeksiyonu kabul edilen tedavi yöntemidir (1).

Bu olgu sunumunda solunum sıkıntısı ile kliniğimize başvuran ve torakotomide DLA

tanısı konulan bir olgu literatürler ışığında sunulmaktadır.

OLGU

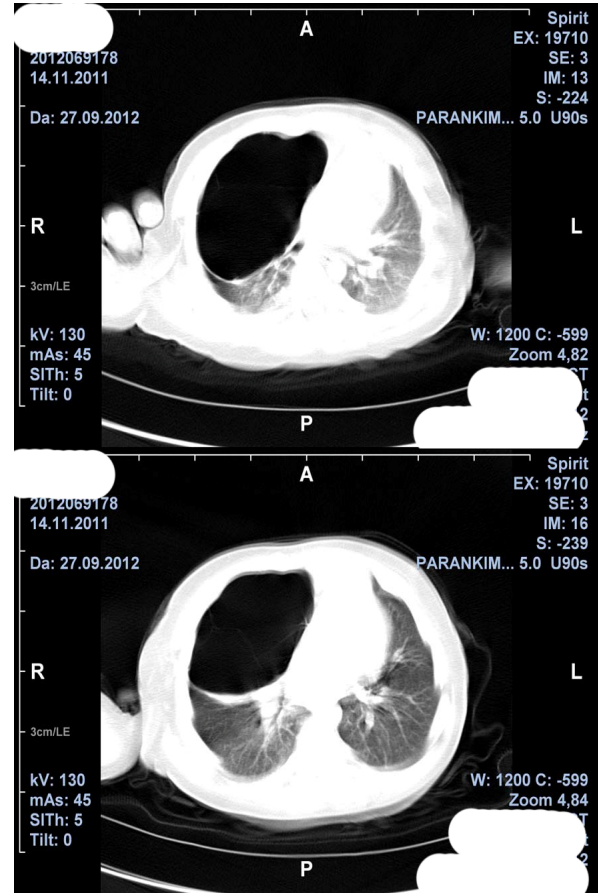
Onbir aylık erkek bebek, bir hafta önce başlayan solunum sıkıntısı nedeni ile hastanemize başvurdu. Öyküsünden doğum sonrası önemli bir sorunu olmadığı, ancak sık sık öksürük ile hekime başvurduğu ve solunum yolu enfeksiyonu tedavisi verildiği öğrenildi. Boğulma veya yabancı cisim yutma hikayesi yoktu. Fizik muayenede sağ akciğerde solunum sesleri azalmıştı. Akciğer grafisinde sağda havalanma artışı (hiperlüsen) ve sola mediastinal şift vardı (Resim 1A). Pnömotoraks ve bül ön tanıları ile kliniğe alınan olgunun takiplerinde vital bulgularının normal düzeyde olduğu, solunum sıkıntısının azaldığı ve rutin laboratuvar testlerinin normal olduğu saptandı. Bilgisayarlı tomografide (BT) sağ akciğer üst ve orta lobu düzeyinde yerleşmiş yaklaşık çapı 10 cm olan kalbi sola doğru itmiş bül oluşumu, bu lezyonun altında bronkovasküler demette bir araya toplama (atelektazi) izlendi (Resim 2).



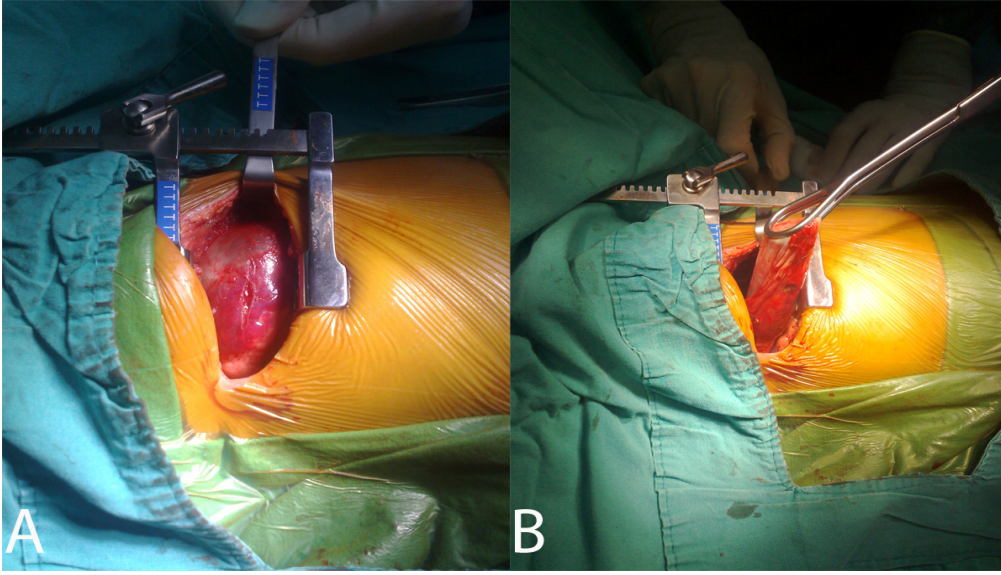
Resim 1. Ameliyat öncesi direkt grafide sağ tarafta havalanma artışı, sola mediastinal şift, sağda diyafragmanın düzleşmesi ve sağda kot aralarında genişleme izleniyor (A). Aynı hastanın ameliyat sonrası 1. ayda çekilen grafisinde toraksın kalan iki ile dolduğu izleniyor (B).

Bu bulgular eşliğinde doğumsal akciğer hastalığı ön tanısı ile ameliyat öncesi hazırlıklar

yapılarak sağ torakotomi yapıldı. Eksploreyonda sağ akciğer üst lobun tamamen gergin kistik bir görünümde olduğu (Resim 3A), kontrollü olarak boşaltıldıktan sonra sağ üst lobun tümünün kistik halde olduğu görüldü (Resim 3B) ve sağ üst lobektomi yapıldı. Göğüs tüpü yerleştirilen olgunun ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçti ve 3. gün göğüs tüpü çekilerek 5. gün taburcu edildi. Çıkarılan üst lobun histopatolojisi "DLA ile uyumlu histopatolojik değişiklikler" olarak rapor edildi. Altı ay takip edilen hastanın akciğer grafisinde kalan akciğer loblarının tüm toraksı doldurarak kompanse ettiği gözlemlendi (Resim 1B).



Resim 2. Bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ akciğer de kistik yapının diğer akciğer parankimini komprese ettiği izleniyor.



Resim 3. Ameliyat sırasında hava ile dolu üst lob (A) ve kist boşaltılınca üst lobun tümünün kistik bir yapıda olduğu izleniyor(B).

TARTIŞMA

DLA akciğerin bir veya birkaç lobunun aşırı havalanması ile karakterize, genellikle bebeklik döneminde solunum sıkıntısı ile bulgu veren nadir durumdur. İlk kez Nelson tarafında 1932 de tanımlanmış ve 1954 yılında Gross ve Lewis tarafından ilk kez başarılı olarak tedavi edilmiştir (2,3). Akciğerin lob/loblarının bu ilerleyici aşırı havalanması, bası ile diğer lobların atelektazisi, mediastinal şifti, venöz dönüşün bozulması ve bunlara sekonder hipoksi ve hipotansiyon ile sonuçlanır (4). Olguların yaklaşık yarısında hastalığa neden olacak bir bulguya rastlanılmamıştır (4,5). Hastalığa neden olan durumlar arasında, displatik bronş kıkırdaklarının valf etkisi yaparak havayı hapsedmesi, bronş içi yapışkan mukus veya artmış mukus yapımı, aberran kardiyopulmoner damarların bronş basısı ve enfeksiyona bağlı yaygın bronşial bozukluklar gibi makroskopik veya histopatolojik sebepler ileri sürülmüştür (2).

Olguların yaklaşık yarısı hayatın ilk günlerinde bulgu ve belirti verir. Diğer yarısı, ilk 6 ayda ve

özellikle ilk 6 haftada semptomatik hale gelir. Nadiren çocukluk ve erişkin yaşlarda ortaya çıkar. Akciğer tutulumu en sık sol üst lobda görülmektedir, sağ orta ve üst loblar daha az etkilenmektedir, alt loblar ve bilateral tutulumu çok nadirdir (5). Olgumuz 11 aylık erkek olgu idi ve nadir görülen sağ üst lob tutulumu vardı. Olgumuzun geç bulgu vermesini, aşırı havalanmanın daha yavaş seyretmesine bağlı olduğunu düşünüyoruz.

DLA genellikle hastalığın seyrine göre klinik belirtiler verir, ancak, ortaya çıktığı yaşa, etkilenen loba veya normal lobların baskılanmasına bağlı olarak değişmektedir (1,3). Yenidoğan döneminde ağır ve ilerleyici solunum sıkıntısı olabileceği gibi, yaş ilerledikçe hastalar, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, hırıltılı solunum ve kronik öksürük ile de başvurabilirler. Bunun yanında dispne taşipne, wheezing, taşikardi ve siyanoz da sık görülen bulgu ve belirtilerdir. Nadiren DLA'lı olgular tansiyon pnomotoraks sonucu kardiyak arrest ile de başvurabilirler (4). Olgumuzun solunum sıkıntısı hayatı tehdit edecek kadar değişti,

ancak öncesinde uzun süreden beri devam eden öksürüğü hastalığın ilerleyici olduğuna işaret etmekteydi.

DLA tanısının konulması şüphelenme ile başlar. Fizik muayenede etkilenen tarafta solunum seslerinin azalması işitilebilir. Direkt akciğer grafisi genellikle çok yardımcıdır ve etkilenen lobda havalanma artışı (hiperlusen), buna bağlı komşu lobların baskılanması, karşı tarafa mediastinal şift, aynı taraf diyafragmanın düzleşmesi ve etkilenen tarafta kot aralarının genişlemesi şeklinde görülebilir (6). Olgumuzda direkt grafide sağ tarafta havalanma artışı, sola mediastinal şift, sağda diyafragmanın düzleşmesi ve sağda kot aralarında genişleme bulguları vardı. Ayırıcı tanıda PET scan (single photon emission tomography V/Q lung scan) değerli olduğu bildirilse de her merkezde bulunmadığından BT, floroskopi, bronkoskopi, bronkografi, anjiyografi ve sintigrafi kullanılabilir (3). BT, anormal bir şekilde daralmış bronkusu ve aşırı havalanmış ve aynı zamanda kollabe olmuş lobu gösterdiği için, DLA'nın temel tanı yöntemi olduğu ileri sürülmektedir (7). Bronkoskopi gerekliliği konusunda uyuşmazlık vardır. Özellikle büyük çocuklarda ve konservatif takip edilmesi planlanan olgularda mukus plakları, yabancı cisimlerin ve anormal bronşların görülmesi için yapılabileceği belirtilse de, ciddi solunum sıkıntısı olan olgularda bu işlemin solunum sıkıntısını daha da arttırabileceği bildirilmiştir (6,8). Olgumuza torakotomi öncesi bronkoskopi yapılmadı. Ancak olgumuzdaki gibi sağ üst lob tutulumunda mevcut ise fleksible bronkoskopinin yapılabileceğini düşünmekteyiz.

Ayırıcı tanıda dev büllöz amfizem, diğer doğumsal akciğer malformasyonları, pnomotoraks ve yabancı cisim aspirasyonu gibi birçok doğumsal ve edinsel hastalığın düşünülmesi gerektiği ileri sürülmüştür (2). Doğumsal akciğer hastalıklarının neredeyse tümü histopatolojik tanı olduğundan olgumuzun ön tanıları arasında, DLA da dahil olmak üzere tüm doğumsal kistik hastalıklar düşü-

nülmüştür. Diğer yandan direkt grafide atelektazik lobun olması ve hava hapsinin akciğerin üst alanlarında toplanması nedeniyle pnomotoraks, boğulma hikayesi olmadığından yabancı cisim aspirasyonu ekarte edilmiştir.

DLA cerrahi bir hastalık olarak kabul edilir ve tüm semptomatik olguların lobektomi ile tedavi edilmesi önerilmektedir (1). Ancak antenatal ultrasonografinin ve diğer görüntüleme yöntemlerinin yaygın kullanımı ile erken saptanan asemptomatik ve hafif semptomatik olguların takipleri sırasında bu lezyonların küçüldüğü bildirilmiştir (9,10). Karnak ve ark., 2 yaşından büyük ve hafif veya orta semptomlu DLA'lı olguların konservatif takip edilebileceğini bildirirken, 2 yaşından küçük olguların semptomlarına bakılmaksızın cerrahi olarak tedavi edilmelerini önermişlerdir (8). Ancak Zahav ve ark., bu hafif ve orta semptomlu olguların da takip sırasında hayatı tehdit edecek kadar kötüleşebileceklerini bildirmişlerdir (1). Diğer yandan DLA histopatolojik bir tanı olduğundan ve görüntüleme yöntemlerine dayanarak şüphelenilmesinden dolayı, konservatif takip, bu olguların kesin tanı ve DLA'i taklit eden diğer hastalıkların tanılarının konulmasına imkan vermemektedir. Olgumuz her ne kadar geç semptomatik hale gelse de ileri derece genişlemiş aşırı havalanmış lobun konservatif takibi düşünülmedi.

DLA'li olguların cerrahi tedavisi içinde lobektomi kuratiftir. Pnomotoraks düşünülerek göğüs tüpü takılması solunum sıkıntısını arttırabileceği gibi yenidoğan dönemi ve hayatın ilk aylarında acil olarak etkilenen lob veya lobların rezeksiyonu hayat kurtarıcı olabileceği ileri sürülmüştür (3). Cerrahi tedavide anestezi de çok önemlidir. Etkilenen lobun daha da fazla gerilmesi ciddi solunumsal ve hemodinamik sorunlara neden olabileceğinden ameliyatı öncesi ve sırasında anestezi uzmanlarının önlem alması önemlidir (4). Özellikle yenidoğanlarda pozitif basınçlı ventilasyon yerine yüksek frekanslı osilasyon ventilasyon önerilmektedir (11). Olgumuzun ameliyatı sırasında herhangi bir anestezi sorunu olmadı.

Hava ile dolu lob kontrollü bir şekilde boşaltılırken herhangi bir hemodinamik sorunla karşılaşılması ve lobektomi tedavi için yeterli olmuştur.

Sonuç olarak, DLA nadir görülen, etkilenen lobda ilerleyici hava hapsi ile oluşan ve hayatın erken dönemlerinde önemli solunum sıkıntısı

yapabilen akciğerin gelişimsel bir hastalığıdır. Tanısı klinik ve görüntüleme yöntemleri ile şüphelenilerek konulur. Hafif semptomlu olgular konservatif takip edilebilirken, ilk altı ay içinde tanısı konulan olguların lobektomi ile tedavisi iyi sonuçlar vermektedir.

KAYNAKLAR

1. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1058-61.
2. Ozçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-91.
3. Man DW, Hamdy MH, Hendry GM, Bisset WH, Forfar JO. Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child* 1983; 58: 709-12.
4. Tempe DK, Virmani S, Javetkar S, Banerjee A, Puri SK, Datt V. Congenital lobar emphysema: pitfalls and management. *Ann Card Anaesth* 2010; 13: 53-8.
5. Yoshioka H, Aoyama K, Iwamura Y, Muguruma T, Kondo Y, Goto T, Akiyama T. Case of congenital lobar emphysema in an 18-month-old boy and review of earlier cases. *Pediatr Int* 2003; 45: 587-9.
6. Ulku R, Onat S, Ozçelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008; 50: 658-61.
7. Pardes JG, Auh YH, Blomquist K, Kazam E, Magid M. CT diagnosis of congenital lobar emphysema. *J Comput. Assist Tomogr* 1983; 7: 1095-7.
8. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1347-51.
9. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema--the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 169-71.
10. Eigen H, Lemen RJ, Waring WW. Congenital lobar emphysema: long-term evaluation of surgically and conservatively treated children. *Am Rev Respir Dis* 1976; 113: 823-31.
11. Goto H, Boozalis ST, Benson KT, Arakawa K. High-frequency jet ventilation for resection of congenital lobar emphysema. *Anesth Analg* 1987; 66: 684-6.

Yazışma Adresi:

Dr. Mete KAYA
Şevket Yılmaz EAH, Çocuk Cerrahisi, Bursa
e-posta: kayamete@yahoo.com

