

Konjenital Lober Amfizem¹¹

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA

Nurseli TOKSOY*, Tür kay YALIN**, Fent BERNAY***, Ender ARITÜRK****, Naci GÜRSES

* Araş.Gör.Dr., Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD, ve Çocuk Ürolojisi BD,

** Yrd.Doç.Dr., Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik AD,

*** Prof.Dr., Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD, ve Çocuk Ürolojisi BD,

**** Doç.Dr., Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD, ve Çocuk Ürolojisi BD, SAMSUN

Özet

Bu makalede kliniğimizde tedavi edilen 6 konjenital lobar amfizem olgusu sunulmuştur. Solunum sıkıntısı yakınması ile çocuk hastalıkları bölümüne başvuran altı olgudan beşi yabancı cisim aspirasyonu ve pnömotoraks ön tanısı ile gönderilmiştir. Dört olguya bronkoskopi yapıp, bir olguya göğüs tüpü takılmıştır. İzlemlerinde iyileşme kaydedilmemesi üzerine bilgisayarlı tomografi ile değerlendirilen hastaların hepsine lobektomi uygulanmıştır. Solunum sıkıntısı ile başvuran hastaları ayırıcı tanısında konjenital lobar amfizeminde düşünülmesi gereksiz invazif girişimleri engelleyecektir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital lobar amfizem, Ayırıcı tanı

T Klin Pediatri 1999, 8:226-228

Summary

In this paper, six patients are treated with congenital lobar emphysema are presented. Five patients were referred by pediatricians as pneumothorax and airway foreign body. Rigid broncoscopic examination showed no abnormality in the four patients and the other one patient was placed a chest tube. All patients were examined with computed tomogram after these processes, and then lobectomy was performed. Congenital lobar emphysema must be considered in the differential diagnosis of suspected foreign body in the airway and pneumothorax. So that unnecessary invasive procedures are prohibited.

Key Words: Congenital lobar emphysema, Differential diagnosis

T Klin J Pediatr 1999, 8:226-228

Konjenital lobar amfizem (KLA) etkilenen lobun aşırı havalanması ile karakterize önemli bir solunum sıkıntısı nedenidir. En sık sol akciğer üst ve sağ akciğer orta lobda görülür. Aşırı havalanmış lobun çevre dokulara basısı ve mediastinal kayma sonucu gelişen solunum sıkıntısı acil tanı ve tedavi gerektirir. Standart tedavisi lobektomidir.

Bu makalede altı konjenital lobar amfizem olgusu retrospektif olarak değerlendirilmiş ve ani başlayan solunum sıkıntısı ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda gözönüne alınması gerektiği vurgulanmıştır.

Geliş Tarihi: 27.01.1999

Yazışma Adresi: Dr.Ferit BERNAY

Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi AD ve Çocuk Ürolojisi BD
55139 Kurupelit, SAMSUN

H/4-/7 Ekim 1998, Belek- Antalya XVI. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

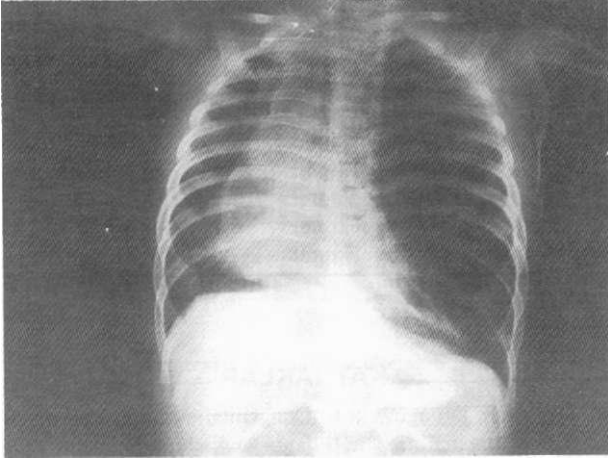
Olgu Sunumu

1989-1998 yılları arasında kliniğimizde konjenital lobar amfizem tanısı ile tedavi edilen altı olgu retrospektif olarak değerlendirildi.

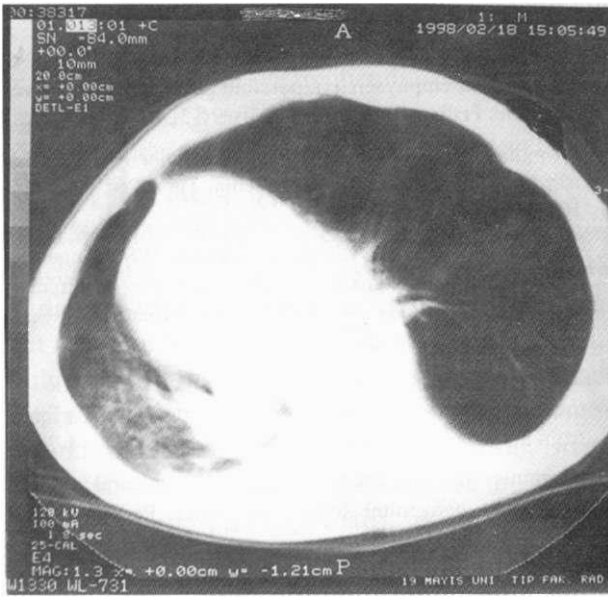
Olguların dördü kız, ikisi erkek olup, yaşları 3 gün ile 2,5 yaş arasında değişmekte idi. Olguların beşi çocuk hastalıkları bölümünce öncelikle yabancı cisim aspirasyonu ya da pnömotoraks olarak değerlendirilmiş ve konsültasyon istenmiştir.

Olgulardan biri ani başlayan solunum sıkıntısı, morarma, dördü yabancı cisim aspirasyonunu düşündüren öksürük, solunum sıkıntısı, biri altı ay süren öksürük ve nefes darlığı yakınması ile başvurdu. Bulgular tablo 1'de özetlenmiştir.

Yapılan fizik inceleme sonucu etkilenen lobda solunum seslerinde azalma saptandı. Akciğer grafisinde hepsinde etkilenen lobda havalanma artışına ek olarak üçünde mediastinal kayma saptandı (Şekil 1). Olguların dördüne bronkoskopi



Şekil 1. Sol akciğer üst lobda havalanma artışı ile görülen KLA.



Şekil 2. Sol üst lobda KLA'in bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

yapıldı; diğer olguya pnömotoraks düşünülerek göğüs tüpü takılıp sualtı drenajına alındı. Bu uygulamalara karşın klinik bulgularda iyileşme olmaması üzerine olguların beşine tanıyı kesinleştirmek amacı ile bilgisayarlı tomografi yapıldı (Şekil 2). Amfizem üç olguda sol üst, bir olguda sol alt lobda, diğer iki olguda ise sağ üst ve orta lobda saptandıktan sonra tümüne, etkilenen loba yönelik

lobektomi uygulandı. Hastaların izlemlerinde sorun saptanmamıştır.

Tartışma ve Sonuç

Konjenital lobar amfizem etkilenen lobun aşırı havalanması ile karakterize, komşu akciğer dokusunda bası ve mediastinal itilmeye neden olan ve nadir görülen bir patolojidir. Ayırıcı tanıda öncelikle düşünülmemesi insidansının daha yüksek olduğunu düşündürmektedir. Son yıllarda doku dcstrüksiyonu olmaması nedeni ile konjenital lobar aşırı havalanma teriminin daha doğru olduğu kabul edilmektedir (1).

KLA erkeklerde üç kat fazladır ve sıklıkla sol üst lob (%43), sağ akciğer orta lob (%32) ve nadiren bilateral görülür. Bu olgularda en sık görülen ek anomaliler VSD ve PDA dır (2-4,6). Kliniğimizde amfizem; üç olguda sol üst, bir olguda sol alt lobda, diğer iki olguda ise sağ üst ve orta lobda saptanmış, hiçbir hastada ek anomali bulunmamıştır.

Hastaların üçte biri 6 ay içinde ani başlayan solunum sıkıntısı ve/veya takipne, "wheezing", siyanoz, öksürük yakınmaları ile başvururlar. Bununla birlikte CMV enfeksiyonuna bağlı antenatal dönemde tanı konan bir olgu da bildirilmiştir (3,4,9). Bizim olgularımızın dördünün yaşı 6 ay altındadır.

Fizik incelemede, etkilenen sahada solunum seslerinde azalma öncelikli bulgudur. Bununla birlikte hipersonorite, mediastinal kaymaya bağlı kalp seslerinin sağda duyulması olasıdır. Posteroanterior ve lateral çekilen akciğer grafisinde etkilenen lobda havalanma artışı, mediastinal kayma, bazen de aynı ve karşı tarafta atelektaziye rastlanır. Ayırıcı tanıda; bronşial stenoz, hipoplastik veya dispastik bronşial kartilaj gibi diğer patolojileri de göstermesi açısından bilgisayarlı tomografi değerlidir (3-5,7). Operasyondan önce ve izlemlerde ventilasyon- perfüzyon testi volüm ve fonksiyonları göstermek açısından değerlidir (9, 10). Yenidoğan ve infantlarda ventilasyon- perfüzyon testini uygulamak için yeterli olanağımız olmadığından ve hastalarımız acil birimlerde ilk tedavileri yapıldığından test rutin olarak kullanılamamıştır.

KLA'in standart tedavisi torakotomi ile etkilenen lobun eksizyonudur. KLA tedavisinde başarılı medikal tedavi bildirilmesine karşın hastaların kli-

Tablo 1.

Hasta	Yaş	Cinsiyet	Başvuru yakınması	Ön tanı	Tedavi	Lokalizasyon
1	20/365	Erkek	Solunum sıkıntısı	Lober amfizem	Lobektomi	Sol alt
2	2/12	Kız	Öksürük, solunum sıkıntısı	YCA	Lobektomi	Sol üst
3	2.5Y	Kız	Öksürük, nefes darlığı	YCA	Lobektomi	Sağ üst
4	4/12	Kız	Öksürük, ateş	YCA	Lobektomi	Sağ orta-alt
5	3/3645	Kız	Solunum sıkıntısı	Pnömotoraks	Lobektomi	Sol üst
6	2y	Erkek	Öksürük	YCA	Lobektomi	sol üst

niğimize şiddetli solunum sıkıntısı ile başvurması, hastaların izlem programlarına uymaması nedeni ile cerrahi tedavi tercih edilmiştir (10).

Yakınmaların ani başlaması, etkilenen lobda solunum seslerinin alınmaması ve havalanma artışı

tetür (6,8). Bizim kliniğimizde tedavi edilen altı olgunun dördüne ilk önce bronkoskopi yapılmış; bir olguya pnömotoraks düşünüldüğünden göğüs tüpü takılmıştır. Bir olgu lobar amfizem tanısı ile yatırılmıştır.

KLA olgularının ayırıcı tanısının yabancı **cişim aspirasyonu, pnömotoraks**, pnömatosel, atelektazi, dev kistik adenomatoid malformasyonlarla yapılması gerekir.

Solunum **sıkıntısı yakınması ile kabul edilen olguların** aile sorgulanması oldukça önemlidir. Radyolojik incelemelerde etkilenen lobda havalanma artışı görülmesi özellikle erken postnatal dönemde lobar amfizemi de düşündürmeli, bilgisayarlı tomografi gibi tanı yöntemlerinin yararlı olabileceği unutulmamalıdır. Tanısı zamanında konan hastaların cerrahi tedaviden çok yarar gördükleri açıktır. Solunum sıkıntısı ile başvuran hastalarda KLA'in tanılar arasında düşünülmesi çocukları yapılması gerekmeyen invaziv girişimlerden koruyacaktır.

KAYNAKLAR

1. Coran AG, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children. Arch Surg 1994; 129: 521-7.
2. Tander B, Bulut M. Konjenital lobar amfizem. Ped Cer Derg 1994; 8: 114-6
3. Congenital lobar emphysema: A case report. J Cardiovasc Surg 1994; 35: 359-61.
4. Cleveland RH, Weber B. Retained fetal lung liquid in congenital lobar emphysema: a possible predictor of polyalveolar lobe. Pediatr Radiol 1993; 23: 291-5.
5. Sanoğlu T, Şayiam A, Aytaç A, Sarıkayalar F, Çağlar M, Alp M. Congenital lobar emphysema. Tur J Ped 1983; 25: 103-8.
6. Macdonald MR, Forte V, Cutz E, Crysedale WS. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung referred as 'airway foreign body'. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996; 122: 333-7.
7. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformation of the lung and mediastinum- A quarter century of experience from a single institution. J Ped Surg 1997; 32 (1): 44-7.
8. McGinnis HD, Blickman JG. Bubbly intrapleural mucous simulating congenital lobar emphysema. Pediatr Radiol 1993; 23: 386-7.
9. Carrol ED, Campbell ME, Shaw BNJ, Pilling DW. Congenital lobar emphysema in congenital cytomegalovirus infection. Pediatr Radiol 1996; 26: 900-2.
10. Stgers KM, Wooddring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. Pediatr Pulmonol 1992; 14: 160-70.