

Büyük Hava Kistleri ile Kendini Gösteren Bir Pulmoner İnterstisiyel Amfizem Olgusu

Giant Air Cyts of the Lung with Features of Pulmonary Interstitial Emphysema: Case Report

Dr. Mehmet MUTLU,^a
Dr. Sibel KUL,^b
Dr. Berna SAYGIN,^a
Dr. Yakup ASLAN^a

^aYenidoğan BD,
^bRadyoloji AD,
Karadeniz Teknik Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Trabzon

Geliş Tarihi/Received: 17.02.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 30.03.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Mehmet MUTLU
Karadeniz Teknik Üniversitesi,
Tıp Fakültesi,
Yenidoğan BD, Trabzon,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.mehmetmutlu38@hotmail.com

ÖZET Pulmoner interstisiyel amfizem (PİA); terminal bronşiyollerin ve alveollerin yırtılması sonucu havanın normal hava pasajı dışında akciğerin perivasküler dokusunda toplanmasıdır. PİE; respiratuar distres sendromu, mekonyum aspirasyon sendromu, amniyotik sıvı aspirasyonu, neonatal sepsis ve pnömoni gibi ciddi akciğer hastalığı bulunan ve mekanik ventilatöre gereksinim gösteren prematüre yenidoğanlarda daha sık gözlenir. Bu olgu raporunda çok sayıda, tek taraflı dev hava kistleri (4 cm) ile seyreden PİA'lı bir prematüre yenidoğan sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner amfizem; yenidoğan

ABSTRACT Pulmonary interstitial emphysema (PIE) is a collection of air outside of the normal air passages into the perivascular tissues of the lung secondary to alveolar and terminal bronchiolar rupture. PIE is more frequent in premature infants who require mechanical ventilation for severe lung disease such as respiratory distress syndrome, meconium aspiration syndrome, amniotic fluid aspiration, neonatal sepsis, and pneumonia. In this case report, a premature infant who has unilateral, multiple giant air cyts (4 cm) of the lung with features of PIE is presented.

Key Words: Pulmonary emphysema; infant, newborn

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2010;19(4):329-33

Pulmoner interstisiyel amfizem (PİA); akciğerlerde alveoller ve küçük hava yollarının yırtılması sonucu havanın perivasküler adventisyada içinde birikmesi ve interstisyumda toplanması olayıdır.¹ PİA genellikle immatür akciğerlere sahip prematüre bebeklerde görülen ve mekanik ventilasyon sırasında uygunsuz yüksek basınç uygulamaları sonucunda gelişen iyatrojenik bir durumdur.¹ Yırtılmalar genellikle alveollerle bronşiyollerin birleşim noktalarında meydana gelmektedir. Yırtılma sonucu akciğerlere alınan hava interstisyuma, lenfatiklere ve venöz dolaşıma geçebilmektedir.^{2,3} Klinik olarak; genellikle prematüre ve mekanik solunum desteği alan yenidoğanlarda, hava keseciklerinin sağlam akciğer dokusuna yaptığı basıya bağlı meydana gelen atelektaziler sonucu ilerleyici solunum sıkıntısı ile karakterizedir. Nadiren term bebeklerde, aspirasyon sendromlarında ve sepsiste görülebilir.⁴ Genellikle radyolojik olarak çapları 1 mm-1 cm arasında değişen çok sayıda düzensiz hava kisti ile karakterizedir.^{1,4}

Bu olgu sunumunda, ilk kez en büyüğünün çapı 4 cm'yi bulan ve çok sayıda büyük hava kisti ile seyreden PİA'lı bir olgu sunularak ayrıntılı tanısının yapılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Kırk üç yaşında, gravidası 4, paritesi 3 anneden, son adet tarihi ve ultrasonografi (USG)'ye göre 33 haftalık olarak, C/S ile 2260 g olarak doğurtulan ve postnatal yaşı 48 saat olan erkek bebek solunum sıkıntısı nedeni ile ünitemize sevk edildi. Hikâyesinden doğumdan hemen sonra solunum sıkıntısının başladığı, klinik ve radyolojik olarak respiratuar distres sendromu (RDS) tanısı konularak bir kez sürfaktan tedavisi verildiği ve iki gün süre ile mekanik ventilasyon uygulandığı, buna rağmen solunum sıkıntısının devam etmesi nedeni ile ünitemize sevk edildiği öğrenildi (Resim 1). Hastanın fizik muayenesinde; takipnesi ve retraksiyonları mevcut idi. Çekilen PA akciğer grafisinde sol akciğerde büyük hava kistleri görüldü (Resim 2). Sol yan akciğer grafisinde diyafragma konturları normal olarak izlendi. Bunun üzerine çekilen toraks tomografisinde; sol akciğer üst lob apeksi ile posterior ve anterior segmentlerinde ve kısmen lingula superior segmentinde yerleşik ve en büyüğü 4 cm çapında olan çok sayıda hava kisti izlendi (Resim 3). Lezyon tarafına yatırılarak oksijen tedavisi verilen hastanın takiplerinde solunum sıkıntısı giderek düzeldi. Postnatal 7. günü ve yatışının 5. gü-



RESİM 1: Akciğer grafisinde respiratuar distres sendromu ile uyumlu her iki akciğerde havalanmasında azalma ve granüler görünüm.



RESİM 2: Sol akciğerde hiperlüsent görünüm ve orta ve alt lob düzeyinde daha belirgin multiple hava kistleri. Solda diyafram konturları net olarak seçilebiliyor.



RESİM 3: Tomografi kesitinde sol akciğerde oval-yuvarlak, ince duvarlı, büyüğü 4 cm çapa ulaşan, çok sayıda hava kisti.

nünde çekilen kontrol akciğer grafisi ve toraks tomografisinde hava kistleri düzelen hasta, yatışının 10. gününde şifa ile taburcu edildi (Resim 4, 5).

TARTIŞMA

PİA, alveollerden veya küçük hava yollarından akciğerin perivasküler alanına hava kaçağı sonucu gelişen, tanısının radyolojik ve patolojik olarak konduğu bir durumdur.¹ Patolojik olarak akciğerde



RESİM 4: Sol akciğerdeki hava kistlerinin direkt grafide düzelmiş görünümü.



RESİM 5: Sol akciğerdeki hava kistlerinin tomografide düzelmiş görünümü.

interlobüler septalarda lokalize, hilustan ışınal tarzda devam eden ve çapları 1 mm-1 cm arasında değişen çok sayıda düzensiz hava kisti ile karakterizedir.¹ Mekanik ventilasyon uygulanan yenidoğanlarda PİA görülme sıklığı %3-24 arasında bildirilmiştir.^{5,6} Doğum ağırlığı ne kadar düşükse PİA görülme sıklığı o oranda artmaktadır.⁶ Bizim hastamız da düşük doğum ağırlıklı olup, iki gün mekanik ventilasyon desteği almıştır.

Diffüz ve lokalize olmak üzere iki formu mevcuttur.¹ Diffüz form genellikle uzun süre mekanik

ventilasyon alanlarda görülür ve bu hastalarda bronkopulmoner displazi (BPD) gelişme olasılığı yüksektir.¹ Lokalize formda radyolojik olarak, akciğerin bir veya birden fazla lobunda farklı hava kistlerinin gözlemlendiği, akciğerin sağlam alanlarına bası sonucu atelektazi geliştiği ve tutulan akciğer tarafının karşı mediastene doğru itildiği gözlenmektedir.¹ Bizim hastamızın görüntüsü lokalize form ile uyumlu olup, hava kistleri ilk 48 saat içinde gelişmişti. PİA'da görülen hava kistlerinin çapları genellikle 1 mm-1 cm arasında olmasına rağmen yenidoğanlarda 0.3 cm kadar küçük, 3 cm kadar da büyük kistler rapor edilmiştir.^{7,8} Mekanik ventilasyon tedavisi alan ve PİA tanısı almış erişkinlerde ise kistlerin çapları 3-10 cm arasında bildirilmiştir.⁹ Cohen ve ark. postnatal yaşları 45 gün ve 2 yıl olan, mekanik ventilasyon ve RDS öyküsü bulunmayan iki olguda; çapı 5 cm olan tek hava kisti ile seyreden persistan PİA olgusu tanımlamışlardır.¹⁰ Bu olgulardan 1'i tesadüfen tespit edilmiş, diğeri ise tekrarlayan pnömoni atakları ile başvurmuştur. RDS nedeni ile mekanik ventilasyon desteği almış olan hastamız, en büyüğünün çapı 4 cm olan çok sayıda hava kisti ile seyreden PİA'ya sahipti. Bildiğimiz kadarıyla, yenidoğanlarda 4 cm boyutunda hava kisti ile seyreden ve solunum sıkıntısına neden olan PİA vakası rapor edilmemiştir.

Yenidoğanda PİA ayırıcı tanısı; akciğerde hava kisti görünümü veren konjenital diyafragmatik herni, BPD, kistik adenomatoid malformasyon (KAM), konjenital lobar amfizem (KLA), pnömosel oluşumu ile giden akciğer enfeksiyonları ve bronkojenik kist gibi konjenital akciğer kistleri ile yapılmalıdır.

Hastamızda kayık karın görüntüsünün olmaması ve akciğer radyogramlarında sol diyafragma konturunun normal olarak seçiliyor olması nedeni ile konjenital diyafragma hernisi düşünülmedi.

KAM akciğer gelişiminin embriyonik evresinde anormal gelişim sonucu meydana gelen bir-biriyle ilişkili, değişik çaplarda, bronşiyollere benzeyen ve immatür hücrelerin bol olduğu hamartomatöz bir lezyon olup, 3 tipi mevcuttur. Tip 1'de 2-10 cm çapında, Tip 2'de 0.5-2 cm çapında

ve Tip 3'te ise mikroskobik düzeyde kistler izlenir.¹¹ Kistler erkeklerde daha fazla, her iki akciğerde eşit oranda, %85-95 oranında tek taraflı ve daha çok üst loblarda gözlenir.¹² Radyolojik olarak bol miktarda hava kisti görünümü mevcuttur. Mediasten karşı tarafa doğru kaymıştır.¹² Hastamızın akciğer grafi ve tomografi bulguları Tip 1 KAM'ye çok benzemektedir. Ancak bizim hastamızda hava kistleri mekanik ventilasyon uygulandıktan sonraki ilk 48 saatte ortaya çıkmış ve 7. günde tamamen kaybolmuştur. Oysaki KAM'de kistler akciğerlere hava girmesiyle hemen görülmeye başlar ve kendiliğinden kaybolmazlar.

Pnömosel septik bir tablo ve pnömoniyi takiben gelişen ve geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi ile düzelebilen enfeksiyon tablosu olup, hastamızın klinik ve laboratuvar bulguları ile uyumlu değildir.

KLA, genellikle sol akciğer üst lobunda görülen ve tutulan lob ya da segmentte kronik hiperarasyona neden olan bir patolojidir.¹³⁻¹⁵ Lezyon bölgesinde bronkopulmoner ve bronkovasküler gölgelerin görülmesi ve kendiliğinden düzelmemesi ayırıcı tanıda çok önemlidir.¹³ Hastamızın kistleri sol akciğer üst lobta yer almasına rağmen içerisinde bronkopulmoner ve bronkovasküler yapıların bulunmaması ve kendiliğinden gerilemesi nedeni ile KLA düşünülmemiştir.

BPD'de hava kistleri geç dönem bulgusu olarak gözlenebilir. Lezyonlar yaygındır ve uzun süreli oksijen bağımlılığı vardır. Oysa bizim hastamızda hava kistleri ilk iki gün içinde gelişmiş, ve fokal idi. Ayrıca, hastamızda uzun dönem mekanik ventilasyon ve/veya oksijen bağımlılığı da görülmemiştir. BPD ve PİA arasında prognoz yönünden yakın ilişki mevcuttur. Çok düşük doğum ağırlığına sahip ve gestasyonel yaşı küçük olanlarda ilk 24 saat içinde meydana gelen PİA'larda mortalite, yaşayanlarda ise BPD gelişme riski yüksektir.⁵ Hastamızda bu olumsuz durumlar gözlenmemiştir.

Bronkojenik kistlerin %85'i ana bronşlar, kariana gibi büyük hava yollarına komşu mediastende ve hiler bölgelerde, %15'i ise akciğer parankiminde yerleşim gösterir ve tek bir kist şeklindedir.¹⁶ Bronşla bağlantısı olmayan kistler; homojen içerik-

li, yuvarlak, düzgün sınırlı kitleler şeklinde görülürken, bronşla bağlantısı olanlar; hava kistleri şeklinde veya hava-sıvı seviyesi veren görünüm şeklinde izlenebilir.¹⁶ Hastamızın ilk grafisinin normal olması, hava kistlerinin sonradan oluşması, kistlerin birden fazla olması ve bu kistlerin uygun tedavi ile kaybolması nedeni ile hastada bronkojenik kist düşünülmemiştir.

Tek taraflı PİA olgularında yenidoğanın lezyon tarafına doğru yatırılması ilk tedavi seçeneğidir. Bu yöntemle genellikle 2-6 gün içinde düzelmeye sağlanır. Şayet lezyon çift taraflı ise ne tarafta lezyon fazla ise o tarafa doğru yatırılmalıdır.¹⁷ Selektif bronşiyal entübasyon; sağlam tarafa entübasyon tüpü yerleştirip, etkilenen tarafa hava giriş çıkışının engellenmesidir. Sol taraf lezyonlarında sağ tarafın entübasyonu kolaydır. Ancak tersi durumda sol tarafın entübasyonu zordur. Etkilenen tarafta atelektazi, etnüle edilen bronş hasarına bağlı stenoz, hipoksi, bradikardi, entübe edilen tarafta aşırı havalanma gibi komplikasyonlar görülebilir. Ancak bu yan etkilere rağmen selektif bronşiyal entübasyon lobektomiye tercih edilir.^{18,19} PİA tedavisinde yüksek frekanslı ventilasyonun, daha düşük ortalama hava yolu basıncı ve inspirasyon basıncı gerektirmesinden dolayı konvansiyonel mekanik ventilasyona göre daha güvenli ve etkili olduğu bildirilmiştir.²⁰ Diğer tedavi yöntemleri arasında; steroid tedavisi, aralıklı %100 oksijen ile göğüs fizyoterapisi, yapay pnömotoraks ve çoklu plörotomi yer almaktadır. Bu tedavi yöntemlerine yanıtız olan olgularda lobektomi yapılabilir.¹⁴ Bizim hastamızda lezyon tarafına yatırılma ve hood ile oksijen tedavisi sonrası düzelmeye gözlenmiştir.

RDS gelişmesi muhtemel olan prematüre bebeklere (gestasyonel yaş < 28 hafta) profilaktik surfaktan tedavisinin uygulanması, mekanik ventilasyon desteğine gereksinim duyanlarda mümkün olan en düşük ortalama hava yolu ve inspiratuar basınçların ayarlanması ve en kısa sürede mekanik ventilasyonun sonlandırılması PİA gelişimini büyük ölçüde azaltacaktır.

Sonuç olarak, prematüre ve/veya düşük doğum ağırlıklı olup RDS nedeni ile mekanik ventilatör desteği alma öyküsü bulunan yenidoğanlarda, baş-

langıçta olmayıp sonradan ortaya çıkan hava kistlerinin varlığında PİA düşünülmeli ve etiyojisinde rol alan en önemli faktörlerden biri olan

mekanik ventilatör desteğinin gözden geçirilmesi başta olmak üzere uygun tedavilere acilen başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Miller MJ, Fanaroff AA, Martin RJ. Respiratory disorders in preterm and term infants. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. Neonatal-Peainatal Medicine Diseases of the Fetus and Infant. 8th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p.130-31.
2. Cochran DP, Pilling DW, Shaw NJ. The relationship of pulmonary interstitial emphysema to subsequent type of chronic lung disease. Br J Radiol 1994;67(804):1155-7.
3. Roll C, Hanssler L, Voit T. Case 30-1997: pulmonary interstitial emphysema in infancy. N Engl J Med 1998;338(10):689-90.
4. Ovalı F. [Air leak syndromes]. Dağoğlu T, editör. Neonatoloji. 1. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2000. p.299-303.
5. Gaylord MS, Thieme RE, Woodall DL, Quisell BJ. Predicting mortality in low-birth-weight infants with pulmonary interstitial emphysema. Pediatrics 1985;76(2):219-24.
6. Verma RP, Chandra S, Niwas R, Komaroff E. Risk factors and clinical outcomes of pulmonary interstitial emphysema in extremely low birth weight infants. J Perinatol 2006; 26(3):197-200.
7. Stocker JT, Madewell JE. Persistent interstitial pulmonary emphysema: another complication of the respiratory distress syndrome. Pediatrics 1977;59(6):847-57.
8. Gürakan B, Tarcan A, Arda IS, Coşkun M. Persistent pulmonary interstitial emphysema in an unventilated neonate. Pediatr Pulmonol 2002;34(5):409-11.
9. Philit F, Petit JY, Thomas X, Gaussorgues P, Robert D. [Subpleural air cysts. A complication of barotrauma during mechanical ventilation]. Rev Mal Respir 1990;7(4):343-8.
10. Cohen MC, Drut RM, Drut R. Solitary unilocular cyst of the lung with features of persistent interstitial pulmonary emphysema: report of four cases. Pediatr Dev Pathol 1999;2(6):531-6.
11. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977;8(2):155-71.
12. Crombleholme TM. Surgical treatment of the fetus In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. Neonatal-Peainatal Medicine Diseases of the Fetus and Infant. 8th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p.241-3.
13. Ovalı F. [Other diseases of the respiratory system]. Dağoğlu T, editör. Neonatoloji. 1. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2000. p.331-40.
14. Lincoln JC, Stark J, Subramanian S, Aberdeen E, Bonham-Carter RE, Berry CL, et al. Congenital lobar emphysema. Ann Surg 1971;173(1):55-62.
15. Gupta R, Singhal SK, Rattan KN, Chhabra B. Management of congenital lobar emphysema with endobronchial intubation and controlled ventilation. Anesth Analg 1998; 86(1):71-3.
16. McAdams HP, Kirejczyk WM, Rosado-de-Christenson ML, Matsumoto S. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. Radiology 2000; 217(2):441-6.
17. Schwartz AN, Graham CB. Neonatal tension pulmonary interstitial emphysema in bronchopulmonary dysplasia: treatment with lateral decubitus positioning. Radiology 1986;161(2): 351-4.
18. Chalak LF, Kaiser JR, Arrington RW. Resolution of pulmonary interstitial emphysema following selective left main stem intubation in a premature newborn: an old procedure revisited. Paediatr Anaesth 2007;17(2):183-6.
19. Brooks JG, Bustamante SA, Koops BL, Hilton S, Cooper D, Wesenberg RL, et al. Selective bronchial intubation for the treatment of severe localized pulmonary interstitial emphysema in newborn infants. J Pediatr 1977;91(4):648-52.
20. Keszler M, Donn SM, Bucciarelli RL, Alverson DC, Hart M, Lunyong V, et al. Multicenter controlled trial comparing high-frequency jet ventilation and conventional mechanical ventilation in newborn infants with pulmonary interstitial emphysema. J Pediatr 1991;119(1 Pt 1):85-93.