

Konjenital Lober Amfizem: İki Olgu Sunumu

Congenital Lobar Emphysema: Report of Two Cases

Fatih Meteroğlu¹, Atalay Şahin², Menduh Oruç¹

Özet

Konjenital lobar amfizem; akciğerin bir veya daha fazla lobunun hiperekspansiyonu, bunun çevredeki normal akciğer dokusuna basısı ve mediastinal kayma ile karakterli bir respiratuvar distres nedenidir. Yeni doğan döneminde solunum sıkıntısına yol açmakla birlikte, ender olarak semptomların ortaya çıkışı altıncı aya kadar gecikebilir. Nadir görülen bir hastalıktır. Spontan pnömotoraks ile karıştırılması ve ciddi olgularda uygulanan acil cerrahi müdahale ile klinik tablonun dramatik olarak düzelmesi nedeniyle önem taşımaktadır. Kliniğimizde solunum sıkıntısı, sık sık enfeksiyon nedeniyle medikal tedavi alan 4 ve 27 aylık iki erkek olgu yatırıldı. Her iki olguya da lobar amfizem nedeniyle sol üst lobektomi yapıldı. Cerrahi işlem sonrası takiplerinde genel durumlarında ve solunum düzeylerinde ciddi düzelmeler olan iki olguyu sunmayı amaçladık.

Anahtar Sözcükler: Konjenital lobar amfizem, lobektomi, solunum sıkıntısı.

Abstract

Congenital lobar emphysema is a cause of respiratory distress characterized by hyperexpansion of 1 or more lobes of the lung, compression onto the ipsilateral or contralateral functional pulmonary parenchymas, and a resultant mediastinal shift. The onset of symptoms may be delayed until the age of 6 months, although the disease causes dyspnea in newborns or infancy. It is a rarely seen disease. Awareness is important due to confusion with pneumothorax and the possibility of considerable clinical improvement with early surgical intervention, even in severe cases. Two male patients with failed conservative treatment, 4 and 27 months of age, were hospitalized in this clinic because of respiratory distress and repeated infections. A left upper lobectomy was performed due to lobar emphysema in both patients. The goal of this report was to present the improvement in respiratory function and general condition of 2 patients observed after surgical management.

Key words: Congenital lobar emphysema, lobectomy, dyspnea.

Konjenital lobar amfizem (KLA), genellikle bir lobda progresif hava hapsi, hiperaerasyon, etkilenen lobun komşu akciğer dokusuna basısı ve akciğer herniasyonu ile karakterize klinik bir tablodur (1-3). Bir ya da birden fazla akciğer lobunun dışarıdan bir bası olmadan hiperinflasyonu konjenital lobar amfizem olarak tanımlanır. En sık sol üst ve daha az sıklıkla da sağ

üst, sağ orta lobun etkilendiği görülür (4,5). Etiyolojisi henüz tam olarak anlaşılmasına rağmen, birçok yazar bronşiyal anormallikler ya da alveolar defektlerin sonucu olarak oluştuğunu bildirmektedirler. Yetersiz kıkırdak desteğinin sonucunda bronşiyal kollapsın olduğunu içeren bazı teoriler de vardır (6).

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Şanlıurfa

¹Department of Thoracic Surgery, Dicle University, Faculty of Medicine, Diyarbakır, Turkey

²Department of Thoracic Surgery, Harran University, Faculty of Medicine, Şanlıurfa, Turkey

*2. Ulusal Çocuk Göğüs Hastalıkları Kongresinde (2017) bildiri olarak sunulmuştur

Başvuru tarihi (Submitted): 15.01.2018 **Kabul tarihi (Accepted):** 30.03.2018

İletişim (Correspondence): Fatih Meteroğlu, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır

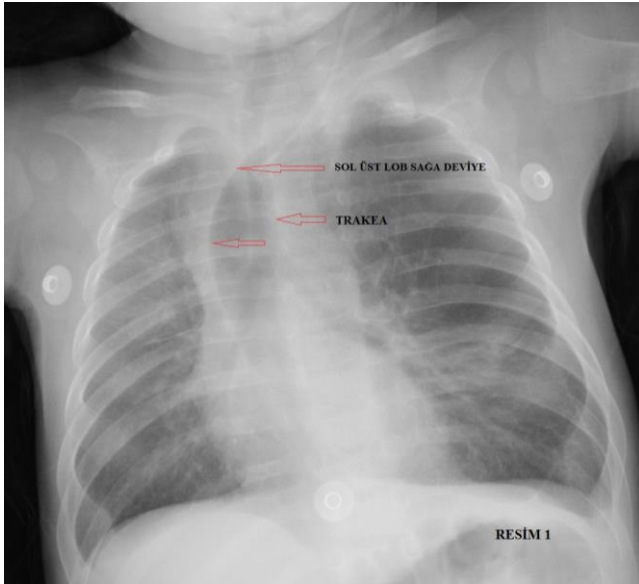
e-mail: drfatihmeteroglu@hotmail.com



Normal miadında doğan ve doğduğundan itibaren sık enfeksiyon geçiren, sürekli medikal tedavi alan 4 ve 27 aylık iki erkek çocuğu sunmayı amaçladık.

OLGU

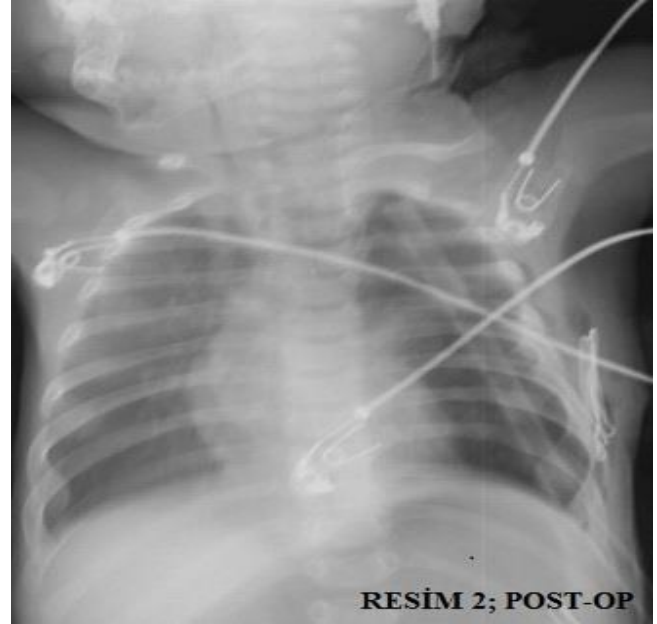
Olgu 1: Geçmeyen enfeksiyon ve öksürük nedeniyle çocuk göğüs hastalıklarınca takip edilen 4 aylık erkek olgu kliniğimizce devir alındı. Fizik muayenesinde, solunum seslerinde sol üst ve sağ üst parasternal bölgede ekspiryumda uzama mevcuttu. Öz geçmişinde, doğduğundan beri sık sık enfeksiyon nedeniyle medikal tedavi alan ancak düzelme olmayan hasta tarafımızca sol üst konjenital lobar amfizem ön tanısıyla yatırıldı. Hastanın akciğer grafisinde mediasteninin sağa deviyeye olduğu görüldü (Şekil 1). Bunun üzerine bilgisayarlı toraks tomografisi (BT) çekildi, sol üst lob konjenital lobar amfizem ile uyumlu görüntü tespit edilip operasyon planlandı. Operasyon öncesi çocuk göğüs hastalıklarınca fiberoptik bronkoskopi yapıldı ve endo-bronşiyal lezyon veya yabancı cisim görülmedi. Olguya sol üst lobektomi yapıldı ve patoloji sonucu diffuz amfizem bulgularını gösteren akciğer dokusu ile uyumlu geldi (Şekil 2). Olgunu takiplerinde genel durumun düzeldiği ve enfeksiyon şikâyetlerinin geçtiği, büyüme ve gelişiminde gözle görülebilecek şekilde düzelme olduğu görüldü. Olgunun 6. ayda ve 1 yıl sonraki kontrollerinde şikâyetlerinin tamamen geçtiği ifade edildi.



Şekil 1: İlk olgu ameliyat öncesi akciğer grafisi.

Olgu 2: Öksürük ve nefes darlığı şikâyetiyle hastanemiz çocuk göğüs hastalıklarına başvuran 27 aylık erkek çocuk konjenital lobar amfizem ön tanısıyla devir alındı. Olgunun fizik muayene bulgularında bir özellik yoktu, fakat yaşlarına göre yeterince koşup oynayamadığı, yürümekte

ve merdiven çıkmada annesinin kucagında taşındığı öğrenildi. Solunum sesleri dinlendiğinde özellikle sol ön üst zonda ve arka para-skapular alanda ekspiryumun uzadığı duyuldu. Hastanın akciğer grafisinde mediasteninin sağa deviyeye olduğu görüldü (Şekil 3). Bunun üzerine bilgisayarlı toraks tomografisi çekildi, sol üst lob konjenital lobar amfizem ile uyumlu görüntü tespit edilip operasyon planlandı (Şekil 4). Operasyon öncesi olguya çocuk göğüs hastalıklarınca fiberoptik bronkoskopi yapıldı ve endo-bronşiyal lezyon veya yabancı cisim dışlandı. Olguya sol üst lobektomi yapıldı ve patoloji sonucu; fokal alanda mikroskopik büller içeren amfizematöz özellikte akciğer dokusu ile uyumlu geldi. Olgunun operasyon sonrası solunumunda düzelme olduğu ve yaşlarına uygun şekilde koşup oynadığı, merdiven çıktığı görüldü (Şekil 5). Olgu halen takiptedir.



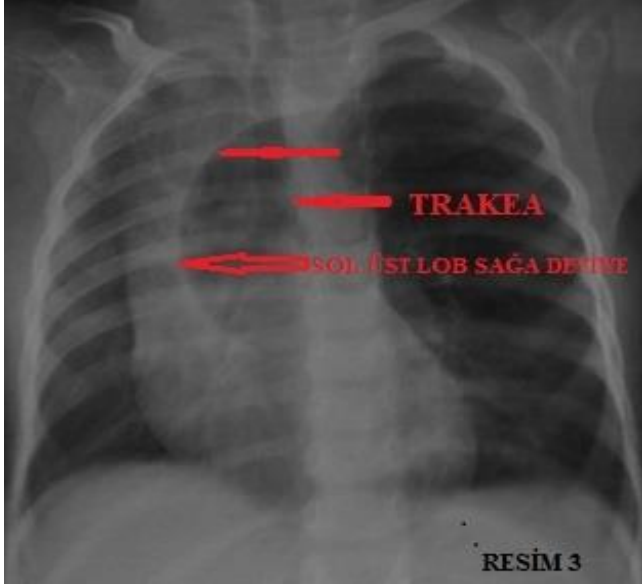
Şekil 2: İlk olgu ameliyat sonrası akciğer grafisi.

TARTIŞMA

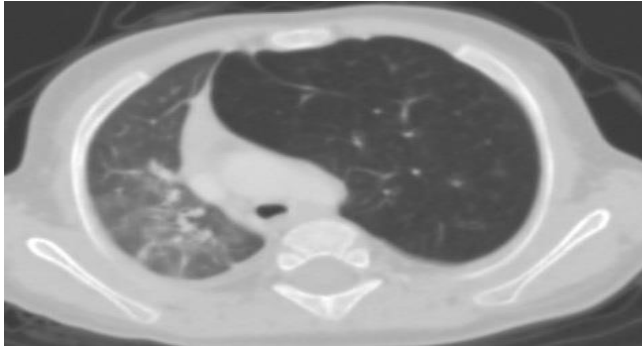
KLA bir ya da birden fazla akciğer lobunun dışarıdan bir bası olmadan hiperinflasyonla karakterize gelişimsel bir anomalidir. Hiperinflasyon nedeniyle diğer akciğer loblarına bası sonucu atelektazi ve solunum sıkıntısıyla kendini gösterir (3,7).

Her iki olgumuzda geçmeyen enfeksiyon ve solunum sıkıntısı nedeniyle başvuran olgulardı. Hastalığın insidansına baktığımızda 70.000–90.000 doğumda birdir (8). Ayrıca akciğerin konjenital anomalileri içinde 1\20.000 - 1\30.000 oranında görülür (9). Olguların çoğunluğunu erkekler oluşturur ve erkek\kız oranı 3\1 dir (10). Daha sık sol üst lob (%43) sağ orta lob (%32) ve bilateral tutu-

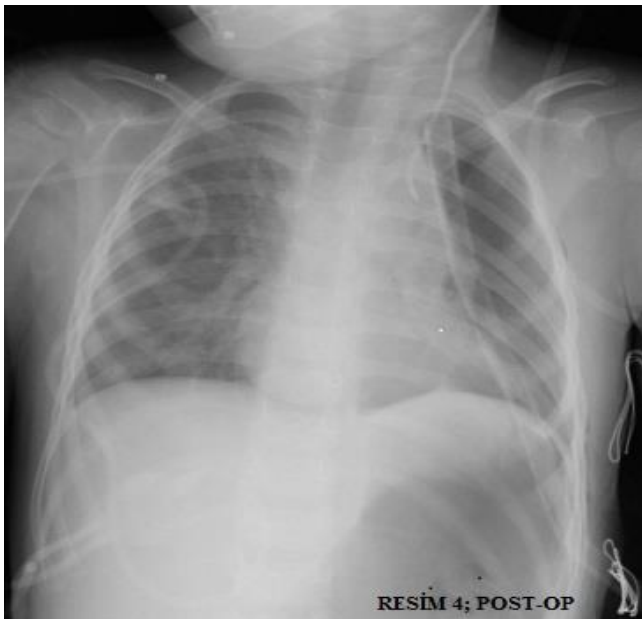
lum %20 oranında bildirilmiştir (4,5,11). İki olgumuz da erkek ve sol üst lobda KLA mevcuttu.



Şekil 3: İkinci olgu ameliyat öncesi akciğer grafisi.



Şekil 4: Toraks bilgisayarlı tomografidesol üst lob konjenitallober amfizem görünümü.



Şekil 5: İkinci olgu ameliyat sonrası akciğer grafisi.

Pek çok etken hastalığın gelişiminde rol oynayabilir. İntrensek, ekstrinsek bronşiyal obstrüksiyon veya alveolar defekt sonucu geliştiği kabul edilmektedir. Bronşiyal kartilajın defekti veya yokluğu ekspirasyonda bronşun kollabe olmasına neden olur ve bu en sık görülen patolojidir. Bronşiyal stenoz veya atrezi, mukozal katlantı veya proliferasyondan dolayı endobronşiyal obstrüksiyon, periferik bronş duvarlarının kalınlaşması diğer intrinsek nedenlerdir. Patent duktus arteriosus, pulmoner arter askısı, anormal pulmoner venöz dönüş veya daha nadiren bronkojenik kistler, özofagiyal duplikasyon kistleri, teratom, nöroblastom, mediastinal kistler ekstrinsek obstrüksiyonun nedenleri olarak tanımlanmıştır (4). Her iki olgumuzun akciğer grafileri ve bilgisayarlı toraks tomografilerinde mediastinal yapılar ait herhangi bir patolojik durumu düşündürecek bulgu yoktu. Ayrıca ameliyat öncesi her iki olgumuza da pediatrik göğüs hastalıklarınca da fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Bronkoskopikbronş değerlendirilmesi, doğru tanının konulabilmesi ve endobronşiyal yabancı cisim ya da mukus tıkaçları gibi endo-bronşiyal nedenlerin görülebilmesi için yapılmaktadır. Yanlış tedavi ve gereksiz cerrahi girişimin önlenmesi için hemen her konjenital lober amfizemli olguda bronkoskopi yapılması gereklidir. Olgularımız çocuk hastalıkları tarafından değerlendirildi ve kardiyak herhangi bir sorun düşünülmendiğinden ekokardiografi yapılmadı. Olguların bir kısmının doğumu takiben saatler içinde hemen tedaviye ihtiyacı olurken, bir kısmı daha ileriki aylarda giderek artan şikâyetlerle başvuruyordular. Literatüre bakıldığında, hastaların doğumda solunum sıkıntısı ile gelebileceği gibi uzun yıllar asemptomatik de kalabileceği de görülmektedir. Bu hastaların %43'ünde pnömoni, %14'ünde respiratuvar distres ve spontan pnömotoraks görülmüştür (12). Nadeem ve ark. (13) tarafından yeni doğan döneminde semptomu olmayan hastaların %86'sının 13 yaşına kadar asemptomatik olduğu bildirilmiştir. Konjenital lober amfizem en sık yeni doğanlarda veya infantlarda tespit edilen bir hastalıktır. Klinik bulgular asemptomatik olabileceği gibi hayatı tehdit eden solunum sıkıntısına kadar değişkenlik gösterebilir, genel olarak erken yaşta klinik bulguların başlaması daha ciddi semptomlarla ilişkilidir (14). Hastaların çoğu orta derecede solunum sıkıntısı ile başvururlar. Semptomları genellikle hayatın ilk günlerinde başlar ve amfizematöz lob genişleyerek çevreye bası yaptıkça solunum sıkıntısı artar. İkinci en sık başvuru şekli hafif solunum sıkıntısıdır. Bu hastalarda genellikle tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve öksürük bulunmaktadır (6).

Asemptomatik konjenitallober amfizem olgularında klinik izlem önemlidir. İdeal yaklaşım pnömoni atağından önce cerrahinin uygulanmasıdır. Riskleri düşünüldüğünde, 3-12 aylık zamanda ameliyat önerilmektedir. Kapralik ve ark. (15) tarafından yayınlanan sistematik derleme ve meta-analiz sonucunda, semptomlar geliştikten sonra cerrahi komplikasyonların arttığı; bu nedenle de hastalarda semptomlar gelişmeden cerrahi uygulanması gerektiği vurgulanmıştır. Dört aylık olan ilk olgumuz doğumundan bir ay sonra başlayan sürekli enfeksiyon şikâyeti nedeniyle medikal tedavi alan ancak solunum sıkıntısı olmadığı halde enfeksiyon şikâyetleri geçmeyince ameliyatı kabul etmişti. İkinci olgumuz ise bir yaşından sonra solunum sıkıntısı şikâyetlerine rağmen ailesinin önce cerrahi kabul etmediği olgu idi. Ancak ilerleyen dönemlerde nefes darlığı şikâyetlerinin artması üzerine ve anne kucağından ayrılmayınca cerrahi girişim kabul edildi. Her iki olgumuza da sol üst lobektomi yapıldı. Post-operatif dönem her iki olgumuzda sorunsuz geçti. Her iki olgunun genel durumu, enfeksiyon tabloları ve solunum sıkıntıları tamamiyle düzeldi. Hastanede sürekli medikal tedavi alan ve anne kucağından ayrılmayan çocuklar normal yaşlılarıyla aynı gelişimi göstermelerleriyle yüz güldürdüler.

SONUÇ

Konservatif tedavi, semptomları hafif seyreden infantlarda ve büyük çocuklarda tercih edilebilir. Tanı ve tedavide pek çok yenilik olsa da cevap bekleyen sorular halen bulunmaktadır. Tıbbi tedavinin yeterli olmadığı durumlarda cerrahi rezeksiyon ile yüz güldüren sonuçlar elde edilmektedir.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - F.M., A.Ş., M.O.; Tasarım ve Dizayn - F.M., A.Ş., M.O.; Denetleme - F.M., A.Ş., M.O.; Kaynaklar - F.M.; Malzemeler - F.M.; Veri Toplama ve/veya İşleme - F.M., A.Ş.; Analiz ve/veya Yorum - F.M., A.Ş.; Literatür Taraması - F.M., A.Ş.; Yazıyı Yazan - F.M.; Eleştirel İnceleme -

KAYNAKLAR

1. Wall MA, Eisenberg JD, Campbell JR. Congenital lobar emphysema in a mother and daughter. *Pediatrics* 1982; 70:131-3.

2. Sarioğlu T, Saylam A, Aytaç A, Sarıkayalar F, Çağlar M, Alp M. Congenital lobar emphysema. *Turk J Pediatr* 1983; 25:103-8.
3. Yoshioka H, Aoyama K, Iwamura Y, Muguruma T, Kondo Y, Goto T, et al. Case of congenital lobar emphysema in an 18-month-old boy and review of earlier cases. *Pediatr Int* 2003; 45:587-9. [\[CrossRef\]](#)
4. Özçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow up thirty cases at a single centre. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35:384-91.
5. Celik M, Dostbil A, Aksoy M, Alici HA, Dogan N, Ince I, et al. Anesthetic management in children with congenital lobar emphysema. *Acta Chir Belg* 2015; 115:279-83. [\[CrossRef\]](#)
6. Karnak İ, Şenocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1347-51.
7. Saini S, Prakash S, Rajeev M, Girdhar KK. Congenital lobar emphysema: anaesthetic challenges and review of literature. *J Clin Diagn Res* 2017; 11:UD04-UD06. [\[CrossRef\]](#)
8. Parry T, Apuya J, Abraham E, Ahsan F, Professor S. Anesthesiologist's dilemma in a patient with congenital emphysema. *Internet J Anesthesiol* 2009; 24:1-5.
9. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001; 17:88-91. [\[CrossRef\]](#)
10. Oğul H, Sevkettbeyoğlu H, Özgökçe M, Alper F. Congenital lobar emphysema association with double superior vena cava and horsesho kidney. *Ann Thorac Surg* 2012; 94:2131. [\[CrossRef\]](#)
11. Stocker JT, Drake RM, Madewell JE. Cystic and congenital lung disease in newborn. *Perspect Pediatr Pathol* 1978; 4:93-154.
12. Badiu I, Hiriscău A, Lupan I, Samasca G. Congenital lobar emphysema in infants. *Maedica (Buchar)* 2017; 12:133-5.
13. Nadeem M, Elnazir B, Greally P. Congenital pulmonary malformation in children. *Scientifica* 2012; 2012:209896. [\[CrossRef\]](#)
14. Chao MC, Karamzadeh AM, Ahuja G. Congenital lobarempysema: an otolaryngologic perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69:549-54.
15. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2016; 51:508-12. [\[CrossRef\]](#)