



Süt Çocuğunda Solunum Sıkıntısı ve Konjenital Lober Amfizem

Respiratory Distress in Infants and Congenital Lobar Emphysema

Tuğçe Aksu Uzunhan, Özlem Bostan Gayret*, Meltem Erol*, Özgül Yiğit*

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Norolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye*

Özet

Konjenital lobar amfizem (KLA) nadir bir konjenital akciğer anomalisidir. Lober bronşun intrensek veya ekstrensek obstrüksiyonu hava hapsi ve aşırı havalanmaya neden olur. Klinik prezentasyon asemptomatikten, akut neonatal solunum yetmezliğine, tekrarlayan taşipne ve infeksiyon ataklarına kadar çeşitlilik gösterir. Ciddi semptomları olan olgularda lobektomi tüm dünyada kabul görmüş tedavi biçimidir. Son yıllarda antenatal ultrasonun ve radyolojik görüntülemenin yaygın kullanımı asemptomatik veya hafif semptomları olan yenidoğan ve çocuklarda KLA'nın teşhisini mümkün kılmıştır ve bu çocukların bazılarında KLA'nın involüsyonu gösterilmiştir. Erken dönemde tanı konulup konservatif izlenen KLA'lı süt çocuğu olgumuz sunulmuştur. (*Haseki Tıp Bülteni 2015; 53: 95-7*)

Anahtar Sözcükler: Konjenital lobar amfizem, solunum sıkıntısı, süt çocuğu

Abstract

Congenital lobar emphysema (CLE) is a rare congenital lung abnormality. Intrinsic or extrinsic obstruction of the lobar bronchus causes air trapping and hyperinflation. Clinical presentation may vary from asymptomatic to acute neonatal respiratory failure, recurrent infectious episodes and tachypnea episodes. Lobectomy has been recognized as the most effective method of treatment in patients with severe symptoms. With the widespread use of antenatal ultrasound and radiological imaging in recent years, now it is possible to diagnose CLE in asymptomatic infants or infants with mild symptoms. In this paper, we present the case of an early diagnosed CLE in an infant who was followed up conservatively. (*The Medical Bulletin of Haseki 2015; 53: 95-7*)

Key Words: Congenital lobar emphysema, respiratory distress, infant

Giriş

Konjenital lobar amfizem (KLA) nadir bir konjenital akciğer anomalisidir (1). Lober bronşun intrensek (bronkomalasi, web, stenoz) veya ekstrensek (bronkojenik kist, vasküler yapılar) obstrüksiyonu hava hapsi ve aşırı havalanmaya neden olur. Olguların 1/3'ü idiopatiktir. Hava boşluklarının genişlemesi dışında histolojik olarak akciğerler normaldir. KLA sıklıkla üst loblarda özellikle de sol üst lobda olur (2). Klinik prezentasyon asemptomatikten, akut neonatal solunum yetmezliğine, tekrarlayan taşipne ve infeksiyon ataklarına kadar çeşitlilik gösterir (1). Ciddi semptomları olan olgularda lobektomi tüm dünyada kabul görmüş tedavi biçimidir (3). Son yıllarda antenatal ultrasonun ve radyolojik görüntülemenin yaygın kullanımı

asemptomatik veya hafif semptomları olan yenidoğan ve çocuklarda KLA'nın teşhisini mümkün kılmıştır ve bu çocukların bazılarında KLA'nın involüsyonu gösterilmiştir (4,5). Bu temelden yola çıkarak belirli hastalar için konservatif yaklaşımlar geliştirilmiştir (1). Erken dönemde tanı konulup konservatif izlenen KLA'lı süt çocuğu olgumuz sunulmuştur.

Olgu

Beş aylık kız olguya yaklaşık bir haftadır devam eden öksürük şikayeti ile bir sağlık merkezinde antibiyoterapi başlanmış. Olgunun solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde benzer hastalık veya solunum sıkıntısı öyküsü bulunmuyordu, antenatal

takiplerinde özellik yoktu. Soy geçmişinde annesinde şizofreni dışında özellik yoktu. Gelişinde siyanozu olmayan olgunun taşipnesi (dakika solunum sayısı 60), interkostal, suprasternal çekilmeleri ve sibilan ronküsleri mevcuttu. Kan gazı normaldi ve CRP'si negatifti. Bronşiolit olarak değerlendirilen olguya bronkodilatatör tedavi başlandı. Akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda havalanma artışı ve mediastende karşı tarafa itilme izlendi (Resim 1). Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğer üst lobda hava hapsi, sağ hemitoraks volümünde belirgin azalma saptandı (Resim 2). Bronkodilatatör tedavi ile solunum sıkıntısı kısmen geriledi. Konjenital lobler amfizem düşünülen olgunun çekilen perfüzyon sintigrafisinde sol üst lobda kanlanma defekti saptandı (Resim 3). Eşlik edebilecek anomaliler açısından yapılan batin ultrasonografisi normaldi. Hasta çocuk cerrahisi ile konsülte edildi. Bronkoskopisinde intrensek veya ekstrensek obstrüksiyon saptanmadı. Vasküler yapıları değerlendirmek için yapılan ekokardiyografisi normal bulundu. Solunum sıkıntısı gerileyen hastanın konservatif izlemine karar verildi.

Tartışma

KLA etkilenen lobda hava hapsi, çevre akciğer dokusunun basısı, mediastenin yer değiştirmesi, amfizematöz lobun ön mediastenden karşı toraksa herniasyonu ile karakterize nadir bir akciğer malformasyonudur (6). Prevalansı yaklaşık 1:20,000-1:30,000'dir (7). Pek çok etken hastalığın gelişiminde rol oynayabilir. İntrensek, ekstrensek 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 intrensek nedenlerdir. Patent duktus arteriosus, pulmoner arter askısı, anormal pulmoner venöz dönüş veya daha nadiren bronkojenik kistler, özefagiyal düplikasyon kistleri, teratom, nöroblastom, mediastinal kistler ekstrensek obstrüksiyonun nedenleri olarak tanımlanmıştır (8). Hislop ve Reid normal boyuttaki alveollerin sayısında artış anlamına gelen polialveolar lobu KLA etyolojisinde tanımlanmıştır (9). Olgumuzda etyolojide intrensek veya ekstrensek herhangi bir neden saptanmamıştır.

Kardiyovasküler malformasyonlar, pektus ekskavatum, ön mediastinal defekt, diyafragmatik herni, hiatal herni, kondroektodermal displazi, kondrodistrofi, aplastik böbrek, yarık damak, pilor stenozu, sistinozis, omfalosel KLA ile birlikteliği tanımlanan anomalilerdir (8).

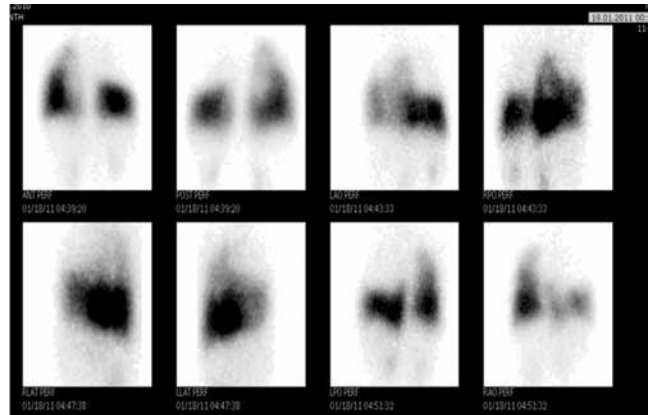
Klinik bulgular asemptomatikten hayatı tehdit eden solunum sıkıntısına kadar değişkenlik gösterebilir, genel



Resim 1. Akciğer grafisi



Resim 2. Toraks bilgisayarlı tomografisi



Resim 3. Perfüzyon sintigrafisi

olarak erken yaşta klinik bulguların başlaması daha ciddi semptomlarla ilişkilidir (10). 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 infeksiyonları ve öksürük bulunur. Asemptomatik hastalar rutin akciğer grafisi incelemesi sırasında saptanırlar. Acil lobektomi gerektiren çok ağır solunum sıkıntısı bulunan olgular en az görülen gruptur (3). Olgumuzda akciğer infeksiyonunun eşlik ettiği orta derecede solunum sıkıntısı mevcut olup klinik semptomları semptomatik tedavi ile gerileme göstermiştir.

Solunum sıkıntısı olan bir süt çocuğunda başlangıç radyolojik değerlendirmesi olan akciğer grafisi KLA için yeterli bilgiyi sağlar. Kesin tanı için radyolojik ikinci aşama toraks BT'dir. Bu etkilenen lobun lokalizasyonunu, genişliğini, komşu lobların yapısını, ateletazi ve mediastinal şift varlığını gösterir (11). Olgumuzda çekilen akciğer grafisi ön taniyi sağlarken, toraks BT'si ile yabancı cisim aspirasyonu gibi ayırıcı taniya giren durumlardan ayırmada yol gösterici olmuştur. Radyonüklid ventilasyon-perfüzyon sintigrafileri azalmış ventilasyon ve etkilenen lobda perfüzyon yokluğunu gösterir. Bu teknik ayrıca etkilenen lobun fonksiyonel olup olmadığını, bası altında kalan akciğerin normal fonksiyon gösterip göstermediğini ortaya çıkarır (12-15). Olgumuzda perfüzyon sintigrafisi ile etkilenen lobun kanlanmadığı ve böylelikle oksijenizasyonda rol almadığı anlaşılmıştır. Bronkoskopi hava yolundaki dinamik değişiklikleri göstermede, hava yolunda obstrüksiyona yol açabilecek yabancı cisim ve dıştan basıyı belirlemede faydalıdır. Hava yolundaki dinamik değişiklikleri saptamada fleksibl bronkoskopi rijid bronkoskopiden daha faydalıdır (8). Olgunun yapılan bronkoskopisinde özellik izlenmedi.

Ayırıcı tanıda pnömatosel, pnömotoraks, karşı akciğerde hipoplazi, diyafragma hernisi, konjenital adenomatooid malformasyon, yabancı cisim aspirasyonuna bağlı obstrüktif amfizem, mukus tıkaçları, endobronşiyal kitleler, postinfeksiyöz lobar amfizem yer alır (16,17).

Semptomatik çocuklardan oluşan olgu sunumlarında en çok önerilen tedavi lobektomidir (3,7,8). Antenatal olarak teşhis edilen KLA olgularının klinik seyirleri birbirinden farklıdır. Bir kısmı in utero kaybolmuştur (18,19). Bir kısmında etkilenen lob boyutlarında küçülme ve asemptomatik takip olurken, bir kısmında yenidoğan döneminde ciddi solunum sıkıntısı gelişmiştir (20).

Her ne kadar ciddi semptomatik çocuklarda cerrahi en uygun tedavi gibi gözüksede asemptomatik ve hafif semptomlu çocuklara yaklaşım belirsizdir. Tharkal ve ark. hafif semptomları olan yedi olguyu konservatif olarak izlemiştir. Dört olguya, izleyen aylarda tekrar cerrahi uygulanmıştır (7).

Konservatif tedavi, semptomları hafif seyreden bazı infantlarda ve büyük çocuklarda tercih edilebilir (21). Tanı ve tedavide pek çok yenilik olduysa da cevap bekleyen sorular halen bulunmaktadır.

Kaynaklar

1. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006;4:1058-61.
2. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. *Semin Pediatr Surg* 2008;17:2-8.
3. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999;34:1347-51.
4. Blau H, Barak A, Karmazyn B, et al. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatr* 2002;109:105-8.
5. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema-the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:169-71.
6. Ulku R, Onat S, Özçelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008;50:658-61.
7. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88-91.
8. Özçelik 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.
9. Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood: 1. Polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax* 1970;25:682-90.
10. Chao MC, Karamzadeh AM, Ahuja G. Congenital lobar emphysema: an otolaryngologic perspective. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69:549-54.
11. 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.
12. Mauney FM, Sabiston DC. The role of pulmonary scanning in the diagnosis of congenital lobar emphysema. *Am Surg* 1970;36:20-7.
13. Padilla L, Orzel JA, Kreins CM, Weiland FL. Congenital lobar emphysema: segmental lobar involvement demonstrated on ventilation and perfusion imaging. *J Nucl Med* 1985;26:1343-344.
14. Oates E, Sarno RC. Solubilized xenon 133 lung scintigraphy. *J Pediatr Surg* 1988;23:1002-4.
15. Markowitz RI, Mercurio MR, Vahjen GA, Gross I, Touloukian RJ. Congenital lobar emphysema. The roles of CT and V/Q scan. *Clin Pediatr (Phila)* 1989;28:19-23.
16. Murray GF, Talbert JL, Haller JA. Obstructive lobar emphysema of the newborn infant. Documentation of the "mucus plug syndrome" with successful treatment by bronchotomy. *J Thorac Cardiovas Surg* 1967;53:886-90.
17. Cooney DR, Menke JA, Allen JE. "Acquired" lobar emphysema: a complication of respiratory distress in premature infants. *J Pediatr Surg* 1977;12:897-904.
18. Blau H, Barak A, Karmazyn B, et al. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatr* 2002;109:105-8.
19. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema-the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:169-71.
20. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, et al. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000;35:792-5.
21. Çeliksoy MH, Söğüt A, Sancak R, Köken Ö. Konjenital lobar amfizem. *Abant Med J* 2014;3:289-92.