

Konjenital lobar amfizem: olgu sunumu

Congenital lobar emphysema: a case report

 Aylin Kont Özhan¹,  Okan Dilek²,  Zerrin Özçelik³,  Ali Orgun¹,  Orkun Tolunay¹

¹Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Adana

²Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Adana

³Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Servisi, Adana

Öz

Özet: Konjenital lobar amfizem, alt solunum yollarında hiperinflasyon ile karakterize nadir rastlanan akciğerin doğumsal bir anomalisidir. Konjenital lobar amfizemli hastalarda klinik seyir, hastalığın ortaya çıktığı yaşa, etkilenen loba veya normal lobların baskılanmasına bağlı olarak değişebilir. Tanısı klinik ve görüntüleme yöntemleri ile birlikte konulur. Semptomları hafif olan olgular konservatif tedavi ile izlenirken, ağır solunum semptomu olan olguların lobektomi ile tedavisi iyi sonuçlar vermektedir. Konjenital lobar amfizem, nadir görülen bir akciğer anomalisi olmasına rağmen, nedeni bilinmeyen solunum sıkıntısı olan hastalarda ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gereken bir hastalıktır. Bu yazıda erken dönemde konjenital lobar amfizem tanısı konulan, hafif semptomları olması nedeniyle de konservatif tedavi yöntemleri ile izlenen 4 aylık kız hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: çocuk, konjenital lobar amfizem, konservatif tedavi

Abstract

Abstract: Congenital lobar emphysema is a rare congenital anomaly of the lung characterized by hyperinflation of the lower respiratory tract. In patients with congenital lobar emphysema, the clinical course may vary depending on the age at which the disease occurs, suppression of the affected lobe or normal lobes. Diagnosis is made together with clinical and imaging methods. While the patients with mild symptoms are followed with conservative treatment, the treatment of patients with severe respiratory symptoms with lobectomy gives good results. Although congenital lobar emphysema is a rare lung anomaly, it should be considered in the differential diagnosis in patients with unresolved respiratory distress. In this article, we present a 4-month-old girl who was diagnosed with congenital lobar emphysema in the early period and who was followed with conservative treatment because of mild symptoms.

Keywords: child, congenital lobar emphysema, conservative treatment

Giriş

Konjenital lobar amfizem (KLA), akciğerde bir lobun, birden fazla loba ait segmentin veya birden fazla bronşun intralumener obstrüksiyon ile ileri derecede hiperinflasyona uğraması sonucu etkilenen lobun komşu akciğer dokusuna basısı ve akciğer herniasyonu ile karakterize bir anomalidir (1). Vakaların 1/3'ü doğumda, bunların çoğu da yaşamın ilk 6 ayında fark edilir. En sık sol üst lob ve daha az sıklıkla da sağ üst ve sağ orta lob etkilenir (2,3). Hastalığın etiyojisi tam olarak bilinmemesine rağmen alveollerde hasar oluşturan enfeksiyonlar, mukus tıkaçı oluşumu sonrası etkilenen lob bronşunun obstrükte olması, yetersiz kıkırdak desteği nedeniyle bronşial kollapsın gelişmesi gibi çeşitli mekanizmalar ileri sürülmüştür (4,5). Konjenital lobar amfizem kliniği asemptomatikten, tekrarlayan takipne, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları ve yenidoğan döneminde solunum yetmezliğine kadar çeşitlilik gösterir (6). Ağır semptomları olan hastalarda tutulan lobun cerrahi rezeksiyonu tüm dünyada kabul gören bir tedavi yöntemidir (7). Teknolojinin gelişmesi ile antenatal

ultrasonografi ve radyolojik görüntüleme yöntemlerinin yaygın kullanımı ve daha kolay ulaşılabilir olması sonucu asemptomatik veya hafif semptomları olan hastalarda KLA'nın erken teşhisi mümkün olabilmektedir. Erken tanı konulabilen bu hastaların bir kısmında KLA'nın gerileyebildiği gösterilmiştir (8,9). Bu gelişmeler ışığında seçilmiş hastalar için konservatif yaklaşımlar da geliştirilmiştir (6). Bu yazıda erken dönemde konjenital lobar amfizem tanısı konulan, hafif semptomları olması nedeniyle de konservatif tedavi yöntemleri ile izlenen 4 aylık kız hasta sunulmaktadır.

Olgu

Dört aylık kız hasta, yaklaşık 10 gündür devam eden öksürük şikayeti ile dış merkezde antibiyoterapi başlanmış ve solunum sıkıntısının da başlaması sonrasında çekilen akciğer grafisinde sol üst lobda havalanma artışının görülmesi üzerine kliniğimize sevk edilmiştir. Özgeçmişinde benzer hastalık veya solunum sıkıntısı öyküsü yoktu.

Yazışma Adresi: Aylin Kont Özhan, Adana Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Yüreğir/Adana

E-Posta: aylinkont@hotmail.com

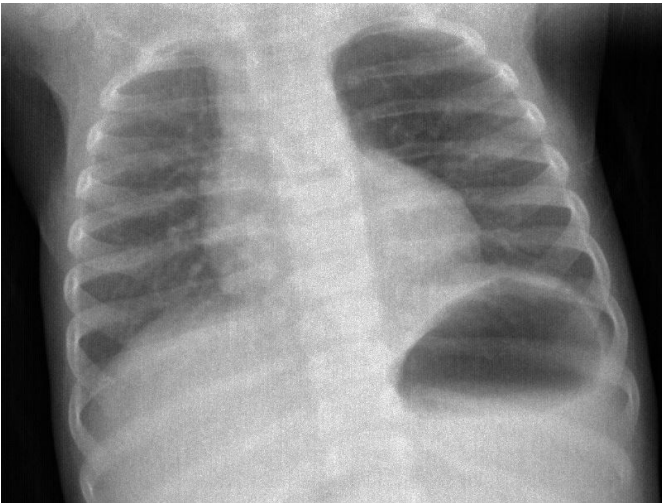
Alınma tarihi: 04.09.2019 / **Kabul tarihi:** 05.10.2020 / **Yayımlanma tarihi:** 20.09.2021

Konjenital lobar amfizem - Kont Özhan ve ark.

Genel Tıp Derg 2021;31(3)321-323

Geldiğinde siyanozu olmayan hastanın takipnesi (solunum sayısı 55/dakika), hafif interkostal, suprasternal çekilmeleri ve bazallerde sibilan ronküsleri mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde CRP negatif ve kan gazı normaldi. Bronkodilatatör tedavi verilen hastanın interkostal çekilme azaldı, dinleme bulguları geriledi. Akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda belirgin havalanma artışı, mediasten yapılarında hafif sağa şift ve sağ akciğerde hafif volüm kaybı izlenmekteydi (Resim 1). Yine hastaya yapılan kontrastsız toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde akciğer ve koronal kesitlerde, sol akciğer üst lobda havalanma artışı, zayıflamış bronşlar da başlaması sonrasında çekilen akciğer grafisinde sol üst lobda havalanma artışının görülmesi üzerine kliniğimize sevk edilmişti. Özgeçmişinde benzer hastalık veya solunum sıkıntısı öyküsü yoktu. Geldiğinde siyanozu olmayan hastanın takipnesi (solunum sayısı 55/dakika), hafif interkostal, suprasternal çekilmeleri ve bazallerde sibilan ronküsleri mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde CRP negatif ve kan gazı normaldi. Bronkodilatatör tedavi verilen hastanın interkostal çekilme azaldı, dinleme bulguları geriledi. Akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda belirgin havalanma artışı, mediasten yapılarında hafif sağa şift ve sağ akciğerde hafif volüm kaybı izlenmekteydi (Resim 1). Yine hastaya yapılan kontrastsız toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde akciğer ve koronal kesitlerde, sol akciğer üst lobda havalanma artışı, zayıflamış bronşlar ve üst mediasten yapılarında sağa şift izlenmekte olup radyolojik bulguları konjenital lobar amfizemi destekler nitelikteydi (Resim 2). Eşlik edebilecek anomaliler açısından yapılan batın USG normaldi. Damarsal yapıları değerlendirmek için yapılan ekokardiyografide özellik yoktu. Çocuk cerrahisi bölümü ile konsülte edilen hastanın solunum sıkıntısının da gerilemesi üzerine konservatif izlenmesine karar verildi.

Resim 1: Akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda belirgin havalanma artışı, mediasten yapılarında hafif sağa şift ve sağ akciğerde hafif volüm kaybı.



Resim 2: Toraks bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde akciğer ve koronal kesitlerde, sol akciğer üst lobda havalanma artışı, zayıflamış bronşlar ve üst mediasten yapılarında sağa şift.



Tartışma

Konjenital lobar amfizem, alt solunum yollarında hiperinflasyon ile karakterize nadir rastlanan akciğerin doğumsal bir anomalisidir. Konjenital lobar amfizemin etiolojisinde havayolu kıkırdak defekti, bronşiyal obstrüksiyon ve polialveolar lob formasyonu gibi nedenler düşünülse de, halen olguların yarısında etiyoloji bilinmemektedir (10,11). Konjenital lobar amfizem sıklığı 1/20000-30000 olarak bildirilmiştir. Erkek çocuklarındaki görülme sıklığı kız çocuklarından üç kat fazladır. Sol üst lob (% 43) ve sağ orta lob (% 32) en sık etkilenen bölgelerdir (12). Olgumuzun cinsiyeti kız idi ve sol üst lob tutulumu vardı.

Konjenital lobar amfizemli hastaların %14'ünde kardiyovasküler anomaliler eşlik edebilir. Diyafragma hernisi, pektus ekskavatum, kondrodistrofi, yarı damak, pilor stenozu, omfaloşel, renal agenezi ve renal kistler KLA ile birlikteliği tanımlanan diğer anomalilerdir (13). Olgumuzda KLA'ya eşlik eden herhangi bir ek anomali saptanmadı. Konjenital lobar amfizemli hastalarda klinik seyir, hastalığın ortaya çıktığı yaşa, etkilenen loba veya etkilenen lobun normal loblara yaptığı baskıya bağlı olarak değişebilir. Hastalarda yenidoğan döneminde ağır ve ilerleyici solunum sıkıntısı görülebileceği gibi, ilerleyen yaşlarda tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, öksürük, hırıltılı solunum şikayetleri de görülebilir. Ayrıca dispne, takipne, vizing, taşikardi, beslenme güçlüğü ve siyanoz da diğer sık görülen belirtilerdir. Literatürde tansiyon pnömotoraks gelişmesi sonucu kardiyak arrest ile başvuran olgular da bildirilmiştir (14). Olgumuzda solunum sıkıntısı hafif-orta düzeyde olup semptomatik tedavi ile de kliniğinde gerileme olmuştur.

Konjenital lobar amfizem tanısında ilk basamak görüntüleme yöntemi olan akciğer grafisi başlangıçta yeterli bilgiyi sağlamakla birlikte kesin tanı için hastalarda bilgisayarlı toraks tomografisi çekilmesi gerekmektedir. Hastalarda hiperlusens alanların görülmesi, komşu lobların baskıya uğraması, mediastende karşı tarafa itilme, aynı taraf diyafragmanın düzleşmesi ve bunlara ek olarak amfizematöz lobdaki venlerin incelmesinin görülmesi ile tanı konulur (15). Radyonüklid ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi etkilenen lobda perfüzyon yokluğunu ve azalmış ventilasyonu göstermekte faydalıdır. Radyonüklid ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi ile etkilenen lobun

Konjenital lobar amfizem - Kont Özhan ve ark.

fonksiyonel olup olmadığı, basıya uğrayan akciğer lobunun normal fonksiyon gösterip göstermediği de anlaşılabilir (16,17,18,19) Tüm hastalara bronkoskopi yapılmasının gerekliliği tartışmalıdır. Bronkoskopinin özellikle büyük çocuklarda ve konservatif tedaviyle takip edilmesi planlanan hastalarda mukus plakları, yabancı cisimler, anormal bronş yapılarının görülmesi ve hava yollarındaki dinamik değişikliklerin gösterilmesi açısından yapılabileceği düşünülse de ciddi solunum sıkıntısı olan olgularda bu işlemin solunum sıkıntısını daha da arttırabileceği bilinmektedir (20,21). Hastamızın kliniğinin iyi olması ve konservatif tedaviye yanıt vermesi nedeniyle girişimsel bir işlem olan bronkoskopi tercih edilmemiş, teknik imkansızlıklar nedeniyle de ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi yapılamamıştır.

Konjenital lobar amfizem ayırıcı tanısında pnömatosel, pnömotoraks, diyafragma hernisi, karşı akciğerde hipoplazisi, konjenital adenoid malformasyon, postenfeksiyöz lobar amfizem, yabancı cisim aspirasyonu, mukus tıkaçları ve endobronşiyal kitleler akılda tutulmalıdır (22,23). Ağır solunum sıkıntısı olan semptomatik hastalarda morbidite ve mortaliteyi önlemek amacıyla lobektomi önerilmektedir. Semptomları hafif seyreden hastalarda konservatif tedavi de tercih edilebilmektedir (24). Biz de olgumuzda hafif solunumsal semptomları olduğu için konservatif tedavi ile izlem kararı aldık.

Sonuç

Konjenital lobar amfizem nadir görülen bir akciğer anomalisi olmasına rağmen, nedeni bilinmeyen solunum sıkıntısı olan hastalarda ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gereken bir hastalıktır. Tanısı klinik ve görüntüleme yöntemleri ile birlikte konulur. Semptomları hafif olan olgular konservatif tedavi ile izlenirken, ağır solunum semptomu olan olguların lobektomi ile tedavisi iyi sonuçlar vermektedir.

Kaynaklar

1. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:88-91.
2. 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.
3. Celik M, Dostbil A, Aksoy M, et al. Anesthetic management in children with congenital lobar emphysema. *Acta Chir Belg* 2015;115:279-83.
4. Salzberg AM, Krummel TM. Congenital malformations of the lower respiratory tract. In: Chernick V, Kendig EL, eds. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1990:227-67.
5. Reynolds M. Congenital lesions of the lung. In: Shields TW, Locicero III J, Reed CE, Feins RH, eds. *General thoracic surgery*, Vol 1, 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2009:1017-32.
6. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006;41:1058-61.
7. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999;34:1347-51.
8. Blau H, Barak A, Karmazyn B, et al. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatr* 2002;109:105-8.
9. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema-the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:169-71.
10. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35:792-5.

11. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004;24:e17.
12. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006;41:1058-61.
13. 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.
14. 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.
15. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002;3:120-7.
16. Mauney FM, Sabiston DC. The role of pulmonary scanning in the diagnosis of congenital lobar emphysema. *Am Surg* 1970;36:20-7.
17. Padilla L, Orzel JA, Kreins CM, Weiland FL. Congenital lobar emphysema: segmental lobar involvement demonstrated on ventilation and perfusion imaging. *J Nucl Med* 1985;26:1343-4.
18. Oates E, Sarno RC. Solubilized xenon 133 lung scintigraphy. *J Pediatr Surg* 1988;23:1002-4.
19. 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.
20. Ulku R, Onat S, Özçelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008;50:658-61 .
21. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999;34:1347-51.
22. 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.
23. Cooney DR, Menke JA, Allen JE. "Acquired" lobar emphysema: a complication of respiratory distress in premature infants. *J Pediatr Surg* 1977;12:897-904.
24. Ulku R, Onat S, Özçelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008; 50:658-61.