

## SAĞ ALT LOBDA KONJENİTAL LOBER AMFİZEM

Bülent Tunçözgür\* • Haşim Üstünsoy\* • Levent Elbeyli\*\*

### ÖZET

Konjenital lobar amfizem, yenidoğan ve infantlarda değişik derecede solunum sıkıntısına neden olan, nadir görülen konjenital bir hastalıktır. Genellikle üst loblar veya sağ orta lobda görülür. Acil cerrahi müdahale gereklidir ve çoğunlukla hayat kurtarıcıdır. Bu makalede dispne, siyanoz ve ciddi İnfantil Respiratuvar Distres Sendromu olan konjenital lobar amfizemli 25 günlük bir infantı yayınladık. Etkilenen lob, sağ akciğer alt lobdu. Bu loba rezeksiyon uygulanarak şifa elde edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Akciğer anomalisi, Konjenital lobar amfizem

### SUMMARY

**Congenital Lobar Emphysema in Right Lower Lobe**  
Congenital lobar emphysema is an uncommon disease affecting newborns and infants with varying degrees of respiratory distress. Most frequently upper lobes or the right lobe are involved. Urgent lobectomy is usually required and lifesaving. One infant aged 25 days, with congenital lobar emphysema whose main symptoms included dyspnea, cyanosis and severe Infant Respiratory Distress Syndrome was presented in this paper. The affected lobe was the right lower lobe. Resection of the affected lobe was performed with good results.

**Keywords:** Lung Anomalies, Congenital lobar emphysema

Konjenital lobar amfizem, yenidoğanlarda ve infantlarda değişik derecede solunum sıkıntısı yaratan az görülen bir hastalıktır. Erken tanı ve tedavi genellikle hayat kurtarıcıdır.

İlk defa 1932 yılında Nelson (1) tarafından tanımlanmıştır. Gross ve Lewis (2) 1945 yılında lobektomi ile başarılı bir şekilde tedavi ettiklerini bildirmektedirler. Vogt-Moykopf (3) 117 olguluk konjenital akciğer anomalileri serisinde %3.5 oranında rastladığını bildirmektedir.

Biz bu raporda sağ alt lobda lokalize olan ve sağ alt lobektomi ile başarılı bir şekilde tedavi edilen 25 günlük bir olguyu sunmak istiyoruz.

### OLGU SUNUSU

Yirmi beş günlük erkek bebek. Problemsiz 42 haftalık gebelik sonrası normal doğumla dünyaya gelmiş. Erken evrede şikayeti olmamasına rağmen, ilerleyen günlerde nefes darlığı, ağlarken ve beslenirken morar-

ma şikayetleri ile başvuru doktorlar tarafından çeşitli medikal tedaviler uygulanmış.

Hasta bize başvurduğunda ileri derecede solunum sıkıntısı mevcuttu. Fizik muayenede takipne, dispne, burun kanadı solunumu, interkostal ve supraklavikular retraksiyonlar mevcuttu. Sağ hemitoraksın sola göre daha belirgin olduğu ancak solunuma katılmadığı dikkati çekiyordu. Perküsyonla sağ hemitoraksda hipersonarite, dinlemekle ise solunum seslerinde azalma saptandı. Minimal hepatosplenomegali dışında başka patolojik bulgu saptanmadı. Olgunun çekilen posteroanterior akciğer grafisinde sağ tarafta kot aralıklarında genişleme, saydamlıkta artma ve mediastenine sola doğru kaydığı görüldü (Şekil 1). Toraks bilgisayarlı tomografide ise bu bulguları destekleyecek şekilde içinde çok sayıda septalar olan dev hava kisti ve mediastende sola kayma saptandı (Şekil 2). Olabilecek konjenital ek anomalileri saptamak için yapılan ekokardiografi normal olarak değerlendirildi. Sitomegalovirüse ait serolojik tetkik sonuçları da negatif olarak rapor edildi.

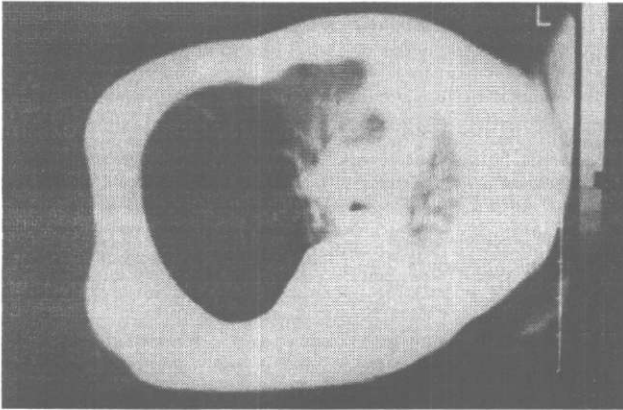
\* Yardımcı Doçent Doktor Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

\*\* Doçent Doktor, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanı



**Şekil 1.** Olgunun preoperatif akciğer radyografisi. Sağ hemitoraksda genişleme, saydamlıkta artma ve mediasteninin sola kaydığı görülmekte.

Hastaya konjenital lobar amfizem ön tanısıyla sağ torakotomi planlandı. Önce hastaya rijid bronkoskopi yapıldı, ancak amfizeme neden olabilecek patoloji saptanmadı. Bronkoskopi sırasında sorun yaşanmamasına rağmen, indüksiyon ve entübasyon sırasında oksijen saturasyonunda düşme ve bradikardi gelişti. Basıncılı ventilasyona bağlı olarak hiperekspansiyon ve mediastinal kaymada artma olduğu düşünülerek acil olarak sağ hemitoraksdan ince iğne ile torasentez yapılarak intratorasik basınç dengelendi. Hemodinamik bulguların düzelmesiyle zaman kaybedilmeden hızlı bir şekilde sağ torakotomi yapıldı. Eksplozasyonda sağ alt lobun büyük bir balona benzer şekilde genişlediği, üst ve orta lobun bası nedeniyle atelektazik olduğu saptandı. Alt lobektomi uygulandı. Operasyon sırasında



**Şekil 2.** Olgunun preoperatif toraks bilgisayarlı tomografisi. Sağ hemitoraksı tama yakın dolduran dev hava kisti görünümü.

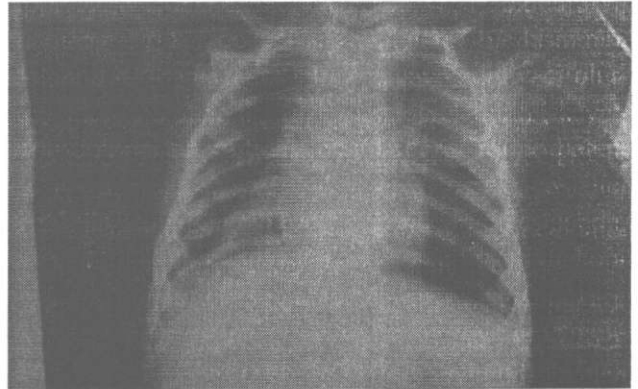
da alt lobda hiperekspansiyona sebep olabilecek lobar ya da mediastinal patolojiye rastlanmadı.

Rezeke edilen alt lobun histopatolojik incelemesinde, normal akciğer alanlarının yanında yer yer parçalanmış ve geniş kistik yapılar oluşturan alveoller görülmekteydi. Bronkus incelemesinde anormallik saptanmadı. Postoperatif semptomları tamamen düzelen hasta sorunsuz olarak taburcu edilerek takibe alındı (Şekil 3.).

### TARTIŞMA

Konjenital lobar amfizem, akciğerin bir lobunda hiperekspansiyon, kalan akciğerde kompresyon, mediasteninin karşı tarafa kayması ve bazen de ön medias-tenden karşı tarafa herniasyonla karakterizedir. Bu fizyopatolojiye paralel olarak hastalardaki solunum sınırlılığının şiddeti de değişir. Olguların bir kısmının, doğumu takiben saatler içinde tedaviye ihtiyacı olurken, bir kısmı daha ileri aylarda giderek artan şikayetlerle doktora başvururlar. Olguların % 15'ine patent duktus arteriozus, ventriküler septal defekt ve fallot tetralojisi gibi konjenital kalp hastalıkları da eşlik edebilir. (4-6). Olgumuzda yapılan ekokardiografide konjenital kalp hastalığı saptanmadı.

İnfanıl lobar amfizemde, etiyoloji hala tartışmalıdır. Olguların % 50'sinde sebep bulunamamıştır (6-7). Bazı yazarlar, lenf nodu veya anormal damarların dışarıdan bronkusa bası yapması nedeniyle olduğunu, bazıları ise mukus tıkaçlar yüzünden içeriden obstrüksiyon olduğunu savunmaktadırlar (4). Bir başka grup ise olgularında bronşial kartilajlarda hipoplazi saptadıklarını, bunun da *check-valv* mekanizmasıyla amfi-



**Şekil 3.** Olgunun postoperatif göğüs radyografisi.

zeme neden olabileceğini bildirmektedirler (6). Carrol (7) yayınladığı olgularının fötal dönemde sitomegalovirus enfeksiyonuna maruz kaldığını ve bunun da etken olabileceğini bildirmektedirler. Olgumuzda lobar amfizeme neden olabilecek dışarıdan bası veya içerden obstrüksiyon saptanmadı, mikroskopik incelemelerde bronşial kartilajların da normal olduğu görüldü. Serolojik tetkiklerinde akut veya geçirilmiş sitomegalovirus enfeksiyonuna ait bulgu saptanmadı.

Konjenital lobar amfizem en çok sol akciğer üst lobda görülür (%43), bunu takiben sağ akciğer orta lob ve üst lobda görülmektedir. Nadiren bilateral olduğu bildirilmektedir (8). Olgumuzda olduğu gibi çok nadir olarak da sağ akciğer alt lobda görülmektedir (4,6).

Bronkoskopi ve bronkografi genellikle gereksizdir ve hatta morbidite ve mortaliteyi artırabilir. Ayırıcı tanıda bronkoskopi, obstrüktif amfizeme veya atelekta-

ziye bağlı kompansatris amfizeme sebep olabilecek endobronşial yabancı cisim ayırımında yardımcı olabilir. Ancak, bronkoskopi, ameliyathanede, dikkatli ve hızlı bir şekilde ve acil torakotomi yapılabilecek şartlar altında yapılmalıdır (4,5). Olgumuzda operasyon öncesi bronkoskopi yapıldı ve endobronşial patolojik bulgu saptanmadı. Bronkoskopi sırasında sorun olmasına rağmen induksiyon ve entübasyon sırasında basınçlı ventilasyona bağlı olarak ani hemodinamik bozukluk meydana geldi. İntratorasik basıncı dengelemek için torasentez ve acil torakotomi yapıldı.

En uygun tedavi etkilenen lobun rezeksiyonudur. Medikal tedavi ile başarı çok düşüktür. Cerrahi tedavide mortalite % 7-21 arasında olmasına rağmen medikal tedavide % 50'nin üzerindedir. Ciddi akut olgularda acil, daha az akut olgularda elektif torakotomi tercih edilmelidir (6).

## KAYNAKLAR

1. Nelson RI. Congenital cystic disease of the lung. *J Pediatr* 1932; 1: 233-8.
2. Gross RE, Lewis JE. Defect of the anterior mediastinum. *Surg Gynecol Obstet* 1945; 80: 549-54.
3. Vogt-Moykopf I, Rau B. Surgery for congenital malformations of the lung. *Ann Radiol* 1993; 36: 145-66.
4. Cohen BE, Passwell J, et al. Infantile lobar emphysema. Review of eighteen cases. *Int Surg* 1973; 58: 344-46.
5. Michelson E. Clinical spectrum of infantile lobar emphysema. *Ann Thorac Surg* 1977; 24: 182-96.
6. Sarıoğlu T, Saylam A, et al. Congenital lobar emphysema. *Turkish J Pediatr* 1983; 25: 103-8.
7. Carrol Ed, Campbell ME, et al. Congenital lobar emphysema in congenital cytomegalovirus infection. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 900-2.
8. Ekkelkamp S, Vos A. Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 1001-2.