

KONJENİTAL LOBER AMFİZEM

Sinan Arsan** Murat Güvener* Şevket Atasoy** Ali Sarıgül**
Yurdakul Yurdakul**

Konjenital lobar amfizem, yenidoğanda, ilgili lobun hiperinflasyonu bunun çevredeki normal akciğer dokusuna basısı ve mediastinal shift ile karakterli bir respiratuar distres nedenidir (1,3). Nadir görülen bir hastalıktır. Spontan Pnömotoraks ile karıştırılması ve ciddi olgularda uygulanan acil cerrahi müdahale ile klinik tablonun dramatik olarak düzelmesi nedeniyle önem taşır.

OLGU

20 günlük kız yenidoğan; morarma, solunum sıkıntısı, huzursuzluk şikayetleriyle bir hastaneye başvurmuş. Çekilen PA akciğer grafisinde pnömotoraks olarak değerlendirilip, sol üst göğüs takılmış, hastanın solunum sıkıntısının artması nedeniyle merkezimize sevk edilmiştir.

Hasta geldiğinde; siyanozu, bilateral interkostal ve sternal retraksiyonları, sağ akciğerde yaygın ralleri, sol hemitoraksda havalanma azlığı, hepatomegalisi (midklavikuler hasta 4 cm) ile respiratuar distres ve dekompanse kalp yetmezliğindeydi. Hasta acilen digitalize edildi ve ikili antibiotik tedavisi başlandı. PO₂ 35 mmHg, PCO₂ 50 mmHg, Ph 7,32 idi. PA akciğer grafisinde ileri derecede sağ mediastinal shift mevcuttu (Şekil 1). Akciğer grafisi konjenital lobar amfizem olarak yorumlanan hasta acil olarak ameliyata alındı. Sol posterolateral torakotomi yapıldı ve sol üst lob ve lingulanin tamamen amfizematöz olduğu görüldü. Sol üst lobektomi ve lingulektomi ile frenik

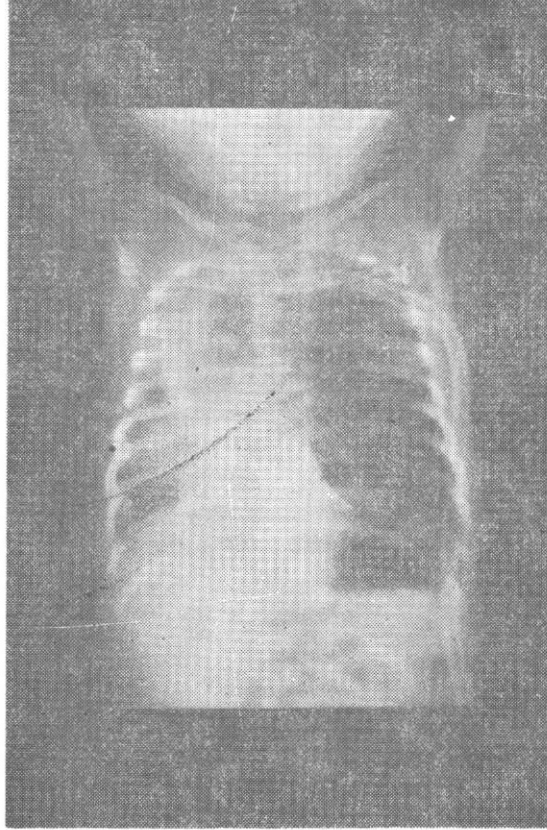
* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi

** Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Öğretim Üyesi

Geliş Tarihi : Nisan 21, 1994

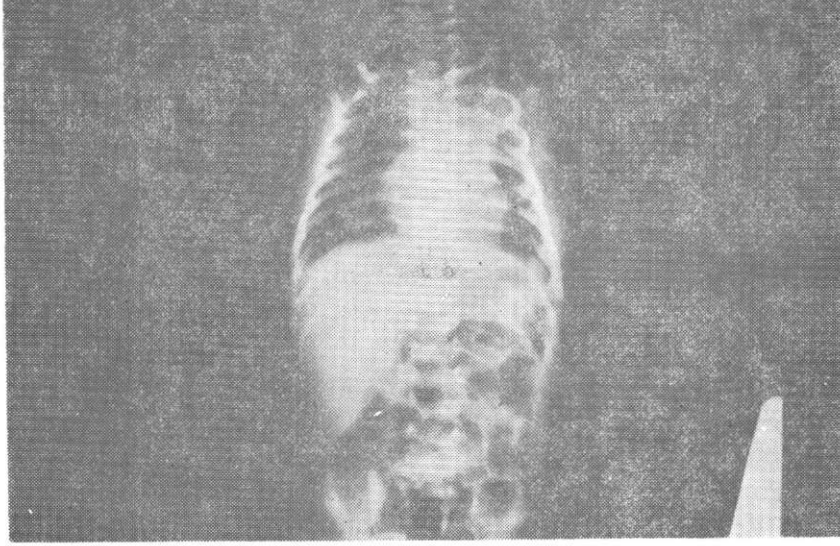
Kabul Tarihi : Ekim 5, 1994

sinire crush injury yapıldı. Operasyon sonrası respiratuar distress, kalp yetmezliği tablosu, klinik ve laboratuvar olarak dramatik şekilde düzeldi. Hasta 3 saat sonra extube edildi. Kan gazları PO₂ 150 mmHg, PCO₂ Ph 7.38 idi.



Şekil 1 : Hastanın preoperatif PA akciğer grafisi ileri derecede sağa mediastinal shift görülüyor.

Postoperatif 6. günde antibiotik tedavisi altında şifa ile taburcu edildi. Taburcu olurken çekilen kontrol PA akciğer grafisi hemen tamamen normal görünümde idi. Sol alt lob ekspansiyon olarak tüm sol akciğer kavitesini doldurmuştu. Frenik sinire crush injury yapılması nedeniyle de diafragma hafifçe yükselmiş ve sol alt lobun sol göğüs boşluğunu doldurması kolaylaşmıştır (Şekil 2). Patolojik incelemede de sonuç infantil lobar amfizem olarak gelmiştir. Hasta halen periodik kontrollerine gelmektedir.



Şekil 2 : Hastanın postoperatif PA akciğer grafisi.

SONUÇ

Konjenital lobar amfizem, yenidoğanda respiratoar distress'e yol açan ve erken cerrahi girişim ile yüz güldürücü sonuçlar alınan nadir konjenital hastalıklardandır.

TARTIŞMA

Bronş torsiyonu, extrabronşiyal vaskuler kompresyon veya bronşiyal atrezi, hipoplastik bronşiyal kartilaj, kartilajinöz defektler, displasiler, bronşiyal kollaas ve enfeksiyon etyolojideki nedenlerdendir (4). Konjenital kistik adematooid malformasyon, pulmoner sekestrasyon, bronkojenik kist yanında konjenital temele dayanmayan akut enfeksiyon, bronşiolitis, extresek bronşial kompresyon, örneğin büyümüş lenf nodu basısı gibi etyolojik nedenlerden kaynaklanan lobar amfizemlerde konjenital veya infantil lobar amfizem olarak adlandırılırlar. Vakamızda etyolojik neden bulunamamıştır.

Bu tablo sıklıkla genç infantlarda görülür, 6 aydan sonra nadirdir. Görülse bile «lobar amfizem» olarak tanımlamak daha uygundur.

Konjenital lobar amfizem % 40 sıklıkla özellikle kardiyovasküler defektlerle birlikte. Vakamızda fizik incelemede ve yapılan ekokardiografik çalışmalarda kardiyak malformasyon tespit edilmemiştir. (Non-kardiyak) en sık birlikte görülen malformasyon kot anomalilerdir. Sıklık sırasıyla sol üst lob, sağ orta lob ve sağ üst lob da görülür.

Konjenital lobar amfizemde kalıtsal geçiş gösterilmemiştir.

Respiratuar disfonksiyon ve morbiditenin derecesi, tutulan lobun distansiyon derecesiyle ilgilidir. Nadiren, etyolojisinde akut enfeksiyon olan, kliniği stabil hafif formlarda konservatif tedavi ile (antibiyotik uygulaması) klinik normale dönebilir (2).

Yenidoğanlarda konjenital lobar amfizeme sekonder gelişen ciddi respiratuar distresde acil lobektomi gereklidir. Bizim vakamızda da ciddi bir respiratuar distress, mediastinal şifte bağı «low cardiac output» tablosu mevcuttu. Etiyolojide enfeksiyon düşünülen vakalarda konservatif tedavi tavsiye edilebilir. Konservatif tedaviye karar verilen olgularda hem klinik olarak, hem de akciğer grafileri ve kan gazları ile yakından takip edilmelidir. Ancak bazı araştırmacılar, solunum sıkıntısı yaratan olgularda, etyolojisi ne olursa olsun, erken lobektomi uygulanması taraflıdır. Erken lobektomi yapılan olguların uzun dönem takiplerinde her iki akciğerin, ventilasyon/perfüzyon oranları normal bulunmuştur (2).

Her halde, özellikle infektif olgularda, klinik durum stabil ve kan gazları normal ise; nazal O₂ ve antibiyotik uygulaması ile tıbbi olarak izlenebilir. Etiyolojide diğer nedenlerle olan olgulara ve infektif olan, ancak kliniği bozulan olgulara erken dönemde lobektomi planlanmalıdır.

ÖZET

Respiratuar distres, dekompanse kalp yetmezliği tablosundaki yenidoğana, gittiği hastanede promotoraks düşünülerek, sol üst göğüs tüpü konmuştur. Klinik tablonun ve laboratuvar bulgularının düzelmemesi üzerine merkezimize getirilen hastanın PA akciğer grafisi konjenital lobar amfizem olarak değerlendirilmiş ve acil operasyona alınarak sol üst lobektomi ve ligulektomi yapılmıştır. Klinik tablo dramatik olarak düzelmiştir.

Anahtar Kelimeler : Konjenital Lobar Amfizem, Respiratuar distresi, Yenidoğan.

SUMMARY

Congenital Lobar Emphysema

A female neonate having to symptoms of respiratuar distress and decompansatuar heart failure administered to the hospital she was evaluated as having pnemothorax is left upper side of thorax inserted thorasic tube to this side. Since no benefit was obtained. Because of these procedure, her family administered to our hospital. Her chest roentgenogram was interpreted as congenital lobar emphysema (left upper lobe). Left upper lobectomy and lingulectomy were performed. After operation, she was symptomness and doing well.

Key Words : Congenital lobar emphysema, Respiratuar distress, Neonatal.

KAYNAKLAR

1. Michael A Wall Jay D Eisenberg John R : Campbell Congenital Lobar Emphysema in a mother and Doughter Pediatrics Vol. 70, 131 No: 1 July 1982.
2. Wayne J Morgan Richard J Lemen Rodrigo Rojas : Acut Worsenning of Congenital Lobar Emphysema with subsequent spontaneous improvement Pediatrics Vol. 71, 844 No: 5 May 1983.
3. Tayyar Sarioğlu Argun Saylam Aydın Aytaç : Congenital Lobar Emphysema The Turkish Journal of Pediatrics Vol. 25, 103 No: 2 April June 1983.
4. JO Warner S Rubin and BE Heard : Congenital Lobar Emphysema A case with bronchial atresia and Abnormal bronchial cartilages Dr. J. Dis. Chest (1982) 76. 177.