

Konjenital Lober Amfizem

Congenital Lobar Emphysema

Pınar Mutlu, Merve Ilcin Guven

Özet

Bir ya da birden fazla akciğer lobunun dışarıdan bir bası olmadan hiperinflasyonu konjenital lobar amfizem olarak tanımlanır. 20.000 ila 30.000 doğumda bir izlenen çok nadir bir durumdur. Olguların %50'sinde etyoloji bilinmemektedir. Etiyolojide suçlanan diğer nedenler, bronşiyal anormallikler ya da alveolar defektlerdir. Yetersiz kıkırdak desteğinin sonucunda bronşiyal kollapsın olduğu yönünde teoriler de vardır. Sıklıkla sol üst lob, ardından orta ve sağ üst loblar etkilenir, alt loblar ise nadiren etkilenir. Olguların %90'ı bebeklik döneminde ağır solunumsal semptomlarla tanı alır. Bu olgu sunumunda, erişkin yaşta tanı konan konjenital lobar amfizem olgusundan bahsedilecektir.

Anahtar Sözcükler: Konjenital, amfizem, hiperinflasyon.

Abstract

Congenital lobar emphysema is defined by hyperinflation of 1 or more lung lobes in the absence of extrinsic bronchial obstruction. It is a very rare condition with an incidence of 1 in 20,000 to 30,000 births. The etiology is unknown in 50% of cases. Other factors suspected in the etiology are bronchial abnormalities or alveolar defects. Some theories also include bronchial collapse as a result of insufficient cartilage support. The left upper lobe is frequently affected, followed by the middle and right upper lobes, while the lower lobes are rarely affected. Some 90% of cases are diagnosed in infancy with severe respiratory symptoms. In this report, a case of congenital lobar emphysema diagnosed in adulthood is described.

Key words: Congenital, emphysema, hyperinflation.

RESPIRATORY CASE REPORTS

Konjenital lobar amfizem (KLA) , genellikle erken çocukluk döneminde tanı alan bir hastalıktır. KLA, akciğerde bir lobun, bir ya da birden fazla loba ait segmentin veya birden fazla lob bronşunun intralumener obstrüksiyon ile ileri derecede hiperinflasyona uğraması sonucu, çevre akciğer dokusuna ve mediastene bası yapması ile karakterize olan anomalidir (1). Akciğerde görüldüğü yerler sırasıyla: sol üst lob, orta lob, sağ üst ve alt loblar şeklindedir (2,3). Hastalığın oluşumu ile ilgili çeşitli mekanizmalar öne sürülmüştür. Bunlar; alveol hasarı oluşturan enfeksiyon, mukus tıkaçı oluşumu sonrası lob bronşunun obstrükte olması, kıkırdak eksikliği,

bronkomalazi ve polialveolar lobdur (2,4).

Tanıya götüren semptomların başlıcaları, nefes darlığı, interkostal çekilmeler, hışıltı, siyanoz, beslenme güçlüğüdür (4). Bu semptomlar olguların %30'unda doğumdan hemen sonra diğerlerinde çocukluk döneminde görülür. Olguların çok az bir kısmı ise hiç semptom görülmeden erişkin yaşta tesadüfen tanı alabilir.

Biz de bu makalede, çok nadir saptanmasından dolayı, erken çocukluk dönemi semptomları olmayan ve erişkin yaşta tanı alan bir olguyu sunmak istedik.

Çanakkale 18 Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Çanakkale

Department of Chest Diseases, Çanakkale 18 Mart University Faculty of Medicine, Çanakkale, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 06.04.2017 **Kabul tarihi (Accepted):** 19.06.2017

İletişim (Correspondence): Pınar Mutlu, Çanakkale 18 Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Çanakkale

e-mail: pinarmutlu78@yahoo.com



OLGU

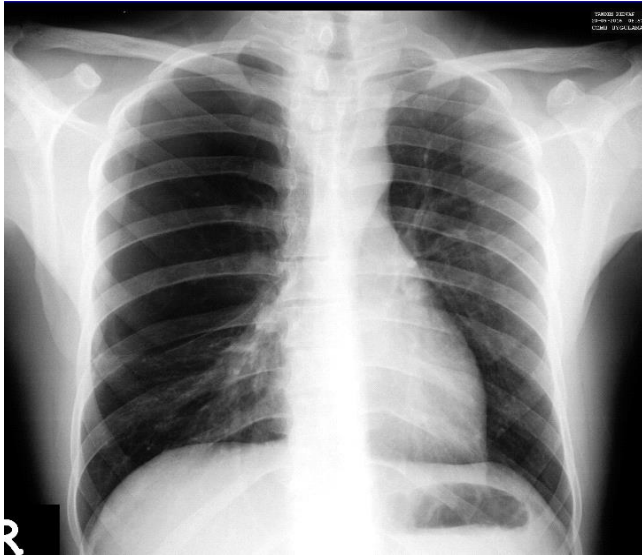
Yirmi yaşında erkek, son bir aydır devam eden nefes darlığı ve öksürük şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde solunumsal semptom veya bir akciğer hastalığı mevcut değildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Sigara hiç kullanmamıştı.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi ve vital bulguları normaldi. Oda havasında pulse oksimetre ile ölçülen saturasyonu %98'di. Akciğer oskültasyonunda sağ üst zonda solunum sesleri nispeten azalmıştı. Diğer sistemlerin muayenesi de normaldi.

Hastanın laboratuvarında, hemogramında ve biyokimyasında patolojik bir değere rastlanmadı. Solunum fonksiyon testinde, FVC'si beklenenin %85'i, FEV1' i beklenenin %97'si ve FEV1/FVC' si %81'di. Reversibilitesi negatifti.

Postero-anterior akciğer grafisinde sağ akciğerde havalanma artışı, sağ tarafta kot aralıklarında genişleme, saydamlıkta artış izlendi (Şekil 1). Kontrastsız toraks tomografisinde, sağ akciğer üst lobda konjenital lobar amfizem saptandı (Şekil 2 ve 3).

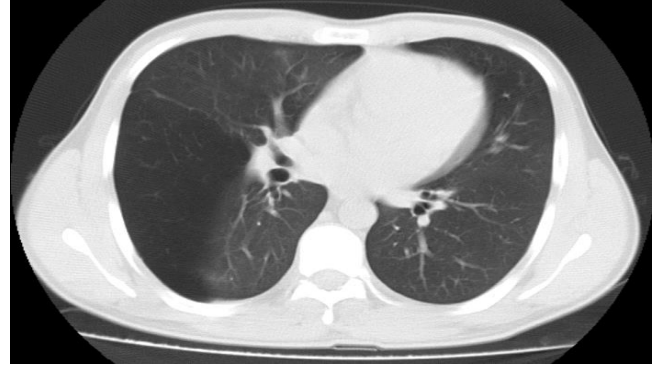
Olgunun yakınmaları ılımlı olduğu için semptomlarına yönelik tedavi başlandı.



Şekil 1: Postero- anterior akciğer grafisi.

TARTIŞMA

KLA 20.000 ila 30.000 doğumda bir izlenen çok nadir bir durumdur (1). KLA, pulmoner lobun overinflasyonu ile karakterize akciğerlerin gelişiminin nadir kistik malformasyonlarından biridir (5,6). Sol üst lob (%43) ve sağ orta lob (%32) en sık etkilenen loblardır. Bunları sağ üst lob (%20) ve bilateral etkilenim (%20) izler (7). Bizim olgumuzda da sağ akciğer üst lob etkilenmişti.



Şekil 2: Toraks tomografisi.



Şekil 3: Toraks tomografisi.

Erkek çocuklarındaki görülme insidansı kız çocuklarından üç kat fazladır (8). KLA'nın etyolojisinde displastik bronşial kartilaj, bronş içindeki muköz plaklar, polialveolar lob formasyonu, bronşa basan aberan venler ve özellikle sitomegalovirüs gibi enfeksiyonlardan sonra oluşan bronş düzensizlikleri olduğu düşünülse de, halen olguların %50'sinde etyoloji bilinmemektedir (9,10). KLA %14 oranında kardiyovasküler anormalliklerle beraber bulunabilir. Beraber görüldüğü diğer anormallikler; renal agenezi, renal kist, pektus ekscavatum ve diyafragma hernisi sayılabilir (11). Bizim olgumuzda bu konjenital anomalilerin hiçbiri yoktu.

Myers ve ark. (12), KLA'yı üç klinik tipe ayırmıştır. Birinci tipte semptomlar bebeklik döneminde başlar. KLA tip 2'de semptomlar adolesanda başlar ve tip 3 de ise hastada semptom olmaz. Olguların %90'ı tip 1'e girer ve erken bebeklik döneminde semptomları ortaya çıkmaktadır. Fakat tip 2 ve 3'e çok nadir rastlanmaktadır. Özellikle tip 3, bizim olgumuzda da olduğu gibi tesadüfen tanı alır.

Çoğu zaman direkt akciğer grafisi tanıda yardımcı olsa da kesin tanı da toraks tomografisi kullanılmaktadır. Direkt grafide ve tomografide hiperlüsens alanların izlenmesi, komşu lobun kollaps olması, mediasteninin orta hattan yer değiştirmesi ve bunlara ek olarak tomografide amfizematöz lobdaki venlerin incelmesinin görülmesi tanı koydurur

(13). Bizim olgumuzda da tanıyı toraks tomografisiyle koyduk. Radyonüklid ventilasyon-perfüzyon sintigrafileri azalmış ventilasyon ve etkilenen lobda perfüzyon yokluğunu gösterirken (14-17), bronkoskopi ile de hava yolundaki dinamik değişiklikleri gösterip, hava yolunda obstrüksiyona yol açabilecek yabancı cisim ve dıştan basıyı belirleyebiliriz (18). Fakat bizim olgumuz bu ileri tetkikleri kabul etmediği için yapamadık.

Ayırıcı tanıda, pnömatosel, pnömotoraks, karşı akciğerde hipoplazi, diyafragma hernisi, konjenital adenomatoid malformasyon, yabancı cisim aspirasyonuna bağlı obstrüktif amfizem, mukus tıkaçları, endobronşiyal kitleler ve postinfeksiyöz lobar amfizem yer almaktadır (19,20).

Ağır solunumsal semptomları olan infantlarda, morbiditeyi ve mortaliteyi önlemek amacıyla önerilen tedavi lobektomidir. Fakat bazı yazarlar minimal semptomu olan veya semptomu olmayan hastalarda konservatif tedavi uygulanabileceğini önermişlerdir (21). Biz de olgumuzda ağır solunumsal semptomlar olmadığı için cerrahi bir yaklaşım düşünmedik.

Sonuç olarak; KLA nadir bir anomalidir fakat erişkin yaşa kadar semptomsuz gelmesi ve tesadüfen saptanması çok daha nadir bir durumdur.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - P.M., M.I.G.; Tasarım ve Dizayn - P.M., M.I.G.; Denetleme - P.M., M.I.G.; Kaynaklar - M.I.G.; Malzemeler - M.I.G.; Veri Toplama ve/veya İşleme - P.M.; Analiz ve/veya Yorum - M.I.G.; Literatür Taraması - P.M.; Yazıyı Yazan - P.M.; Eleştirel İnceleme - P.M.

KAYNAKLAR

1. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 88-91. [\[CrossRef\]](#)
2. 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.
3. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41:453-72. [\[CrossRef\]](#)
4. 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.
5. Duan M, Wang L, Cao Y, Li Z, Yang W, Rao X, Xiao K. Results of surgical treatment of congenital cystic lung disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53:61-4. [\[CrossRef\]](#)
6. Paramesh H. *Textbook of practical pediatric pulmonology*. 4th ed. Philadelphia: McGraw-Hill; 2009: 70-9.
7. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006; 41:1058-61. [\[CrossRef\]](#)
8. Turkyilmaz A, Aydin Y, Erdem AF, Eroglu A, Karaoglanoglu N. Congenital cystic pulmonary malformations in children: our experience with 19 patients. *EAJM*; 2009; 41:15-21.
9. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35:792-5. [\[CrossRef\]](#)
10. 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. [\[CrossRef\]](#)
11. Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, Rottier R. Congenital lung lesions-underlying molecular mechanisms. *Semin Pediatr Surg* 2010; 19:171-9. [\[CrossRef\]](#)
12. Myers NA. Congenital lobar emphysema. *Aust N Z J Surg* 1969; 30:32-5. [\[CrossRef\]](#)
13. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002; 3:120-7. [\[CrossRef\]](#)
14. Mauney FM, Sabiston DC. The role of pulmonary scanning in the diagnosis of congenital lobar emphysema. *Am Surg* 1970; 36:20-7.
15. 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.
16. Oates E, Sarno RC. Solubilized xenon 133 lung scintigraphy. *J Pediatr Surg* 1988; 23:1002-4. [\[CrossRef\]](#)

17. 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.
18. Ozçelik 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.
19. Murray GF, Talbert JL, Haller JA Jr. 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.
20. Cooney DR, Menke JA, Allen JE. "Acquired" lobar emphysema: a complication of respiratory distress in premature infants. *J Pediatr Surg* 1977; 12:897-904. [\[CrossRef\]](#)
21. Ulku R, Onat S, Ozçelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008; 50:658-61. [\[CrossRef\]](#)