

Yenidoğanın doğumsal cerrahi akciğer bozuklukları: 5 yıllık klinik deneyim *

Zekeriya İLÇE, Sinan CELAYİR, Fatih AKOVA, Gonca Topuzlu TEKANT, Haluk EMİR, Nüvit SARIMURAT, Ergun ERDOĞAN, Daver YEKER

İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Önbilgi/amaç: Akciğerin doğumsal cerrahi bozuklukları nadirdir ve çoğu kez geç tanındıkları için ölümcül olabilmekte, zamanında tanındıklarında ise sonucu başarılı cerrahi belirlemektedir. Bu çalışmanın amacı yenidoğan döneminde cerrahi doğumsal akciğer bozukluğu nedeniyle ameliyat edilen olguları geriye dönük olarak irdelemek ve sonuçlarını tartışmaktır.

Yöntem: Kliniğimizde 1996-2001 içinde yatırılarak izlem ve tedavisi yapılan 18 olgu (12 erkek, 6 kız); yaş, cins, kilo, başvuru yakınması, tanı, uygulanan cerrahi işlem, tanı yöntemleri, mortalite açısından geriye dönük irdelendi. Tanı yöntemi olarak hastanın öyküsü ve muayenesi temel alınarak akciğer filimi, bilgisayarlı tomografi, akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi, bronkoskopi, eşlik eden bozuklukların ayırıcı tanısı için ekokardiyografi ve karın ultrasonografisi kullanıldı.

Bulgular: Değerlendirilen olguların 12'si erkek 6'sı kız idi. Başvuru yaşı ortalama: 24.2 gün (1-45), ortalama ağırlık: 4800 gr (2850-5670) idi. Olguların tamamı solunum sistemi yakınmaları ile başvurdu. Değerlendirmeye alınan olgular doğumsal lobar amfizem (n=8), kistik adenomatoid malformasyon (n=4), akciğer sekestrasyonu (n=2), akciğer atelektazisi (n=2), basit akciğer kisti (n=1), kistik akciğer içi lenfanjiomatosis (n=1) idi. Olgulara cerrahi işlem olarak lobektomi (n=9), pnemonektomi (n=4), segmentektomi (n=3), kist çıkarılması (n=1) ve kitle çıkarılması (n=1) uygulanmıştır. Olgulardan birine önce sol üst daha sonra ikinci ameliyatla sol alt lobektomi yapılmak zorunda kalmıştır. Kliniğimizde yenidoğan döneminde başvurarak doğumsal akciğer bozukluğu nedeniyle izlem ve tedavisi yapılan olguların 3'ü (% 16.6) kaybedildi. Olguların 7'sine ventilatör desteği gerekti. Sadece bir olguda uzun süreli ventilatör tedavisi gerekti..

Sonuç: Tanı yöntemlerindeki gelişmeler, cerrahi teknik ve deneyimin artışı, ameliyat sonrası bakım olanaklarını düzelmesi ve mekanik ventilatör uygulamalarının devreye girişi cerrahi doğumsal akciğer bozukluklarının yenidoğan döneminde başarı ile tedavi edilme olanağı sağlamıştır.

Anahtar kelimeler: Doğumsal, akciğer, cerrahi, yenidoğan

* The Pediatric Thorax An Interdisciplinary Symposium'da poster olarak sunulmuştur (10-12 Nisan 2002) Çeşme, İzmir.
Adres: Dr. Sinan Celayir, Şakacı Sokak Mehmet Sayman Apt. No:77, D:8, 34736, Kadıköy-İstanbul.
Yayına kabul tarihi: 04.06.2003

Summary

Congenital Surgical Pulmonary Pathologies of the Newborn; A 5 year Clinical Experience

Background/aim: Surgical congenital pulmonary pathologies are rare conditions occurring in newborn infants. The time of surgery determines the prognosis and unfortunately delayed diagnosis is nearly always fatal. The aim of this study was to retrospectively review our experience with surgical congenital pulmonary pathologies and discuss the results.

Method: 18 patients (12 male, 6 female), whom were treated between January 1996 and January 2001, were retrospectively reviewed regarding age, sex, birth weight, initial complaint, surgical pathology, surgical procedure, diagnostic methods and mortality rate. The patient history, the physical examination findings, X-ray, CT, ventilation-perfusion scan, bronchoscopy, abdominal ultrasonography and echocardiography were evaluated.

Results: The patient study group consisted 12 males and 6 females. The mean age was 24.2 days (1-45), mean weight was 4800 g (2850-5670) on admission. All of cases were admitted with primary respiratory complaints. The diagnosis was; congenital lobar amphysema (n=8), cystic adenomatoid malformation (n=4), pulmonary sequestration (n=2), pulmonary atelectasis (n=2), simple pulmonary cyst (n=1), and cystic intrapulmonary lymphangiomatosis (n=1). Lobectomy was performed in 9, pneumonectomy in 4, segmentectomy in 3, excision of the cyst in 1, and excision of the mass was performed in 1 case as a primary surgical procedure. In one case, left lower lobectomy was performed as a secondary procedure following the left upper lobectomy. Three patients died in the study group (16.6 %). Mechanical ventilation was necessary in 7 (38.8 %) cases. Only one patient, who later died, needed longer period of ventilation.

Conclusion: With the help of technical developments or diagnostic methods, surgical technique and experience, improvement on postoperative care and use of mechanical ventilation has increased the surgical outcome in congenital surgical pathologies in newborns.

Key words: Congenital, thorax, surgery, newborn

Giriş

Yenidoğanlarda göğüs boşluğunun yapısı, fizyolo-

jisi ve solunum fizyolojisi erişkinlerden farklılıklar gösterir (7). Bu fizyolojik ve anatomik farklılıklar yapılacak cerrahi girişimlerde de bazı avantajları ve dezavantajları beraberinde getirmektedir. Ayrıca torakotomi endikasyonları yenidoğanlarda farklıdır. Erişkinlerde endikasyonların çoğunu edinsel hastalıklar ve tümörler oluşturmakta iken yenidoğanlarda cerrahi girişim nedenlerinin tamamı yakını doğumsal bozukluklardır (özofagus atrezisi, doğumsal diafragma fıtığı, akciğerin birincil cerrahi bozuklukları ve enterik kist). Doğumsal cerrahi akciğer bozuklukları nadirdir (1,5,7,10,11). Bu çalışmada yenidoğan döneminde cerrahi girişim yapılan akciğer patolojili olguların incelenmesi ve sonuçların genel bir değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 5 yıl (1996-2001) içinde yatırılarak takip ve tedavisi yapılan birincil akciğer patolojili 18 olgunun dosyaları geriye dönük irdelendi. Tanı için hastanın öykü ve muayenesinin esas alındı, yardımcı tanı yöntemlerinden akciğer filmi, bilgisayarlı tomografi, akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi, bronkoskopi; eşlik eden bozuklukların ayırıcı tanısı için ekokardiografi ve karın ultrasonografisi kullanıldı. Olgular yaş, cins, kilo, başvuru yakınması, cerrahi bozukluğun cinsi tanı yöntemleri, uygulanan cerrahi işlem ve mortalite açısından değerlendirildi.

Bulgular

Değerlendirilen olguların 12'si (% 66.6) erkek, 6'sı (% 33.3) kız idi. Başvuru yaşı ortalama: 24.2 gün (1-45), ortalama ağırlık: 4800 gr (2850-5670) idi. Olguların tamamı solunum sıkıntısı, morarma, taşipne, hırıltılı solunum gibi solunum yakınmalarıyla getirildi. Tanı için hastaların tamamına ön-arka ve yan akciğer filimleri çekildi. Biri basit akciğer kisti, diğerleri doğumsal lobar amfizemli toplam 5 (% 27.7) olguya akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi çekildi. Ayrıca 14 (% 77.7) olguya ayırıcı tanı açısından göğüs bilgisayarlı tomografisi çekildi. Muayenede kalp hastalığından şüphelenilen ve akciğer ateletazisi bulunan olgularda damar basısını ayırmak için ekokardiyografi yapıldı. Olgularda damar basısı saptanmaz iken; bir olguda VSD, birinde de ASD saptandı.

Tablo I. Cerrahi bozuklukların dağılımı.

	n	%
Doğumsal lobar amfizem	8	44.4
Kistik adenomatoid malformasyon	4	22.2
Akciğer sekestrasyonu	2	11.1
Akciğer ateletazisi	2	11.1
Basit akciğer kisti	1	5.6
Kistik akciğer içi lenfanjiomatozis	1	5.6
Toplam	18	100

Değerlendirmeye alınan olgularda tanılar: doğumsal lobar amfizem, kistik adenomatoid malformasyon, akciğer sekestrasyonu, akciğer ateletazisi, basit akciğer kisti, kistik akciğer içi lenfanjiomatozis idi (Tablo 1). Olgulara lobektomi (n=9, % 50), pnömonektomi (n=4, % 22.2), segmentektomi (n=3, % 16.6), kist çıkarılması (n=1, % 5.6), kitle çıkarılması (n=1, % 5.6) cerrahi işlem olarak uygulanmıştır. Olgulardan birine önce sol üst daha sonra ikinci bir ameliyatla sol alt lobektomi uygulanmak zorunda kalmıştır. Kliniğimizde cerrahi akciğer bozukluğu nedeni ile ameliyat edilen olguların 3'ü (% 16.6) kaybedilirken 15'i (% 83.4) taburcu edilmiştir. Olguların 7'sine ameliyat sonrası ventilatör tedavisi gerekti. Kaybedilen bir olgu dışında uzun süreli ventilatör tedavisi gerekmemiştir. Sadece doğumsal lobar amfizemli bir olguda trakeostomiye gereksinim oluşmuş, bu olgu 1 yıl mekanik ventilasyonun ardından solunum yetersizliği ile kaybedilmiştir. Olgular Tablo 2'de özetlenmiştir.

Tartışma

Yenidoğan döneminde akciğer patolojisi nedeni ile ameliyat edilen olguların çoğunluğunda doğumsal bozukluklar vardır (7,10). Doğumsal bozuklukların başlıcaları doğumsal lobar amfizem, kistik adenomatoid malformasyon, bronkojenik kistler, pulmoner sekestrasyon ve tümörlerdir (3,9,12,13,14). Tanı olanaklarının artışı ile son dönemlerde birincil cerrahi akciğer bozuklukları da yenidoğan döneminde tanınarak tedavi edilebilir konuma gelmiştir. Serimizde beş yılda doğumsal cerrahi akciğer bozuklukları arasında en sık torakotomi nedeni % 44.4 ile doğumsal lobar amfizem olup, bunu % 22.2 ile kistik adenomatoid malformasyon izlemektedir.

Bu hastaların tanısında gelişen teknoloji ile paralel olarak birçok yöntemden yararlanılabilir (2,3,4,6).

Tablo II. Olguların genel dağılımı.

No	Cinsiyet	Ameliyat yaşı (gün)	Başvuru Yakınması	Tanı	Ameliyat	Sonuç
1	E	45	İnterkostal çekilme	Basit akciğer kisti	Kist çıkarılması	Tab
2	E	30	Öksürük, huzursuzluk	Doğumsal lobar amfizem	Sağ üst lob apikal segmentektomi	Tab
3	M	20	Solunum sıkıntısı	KAM-I	Sağ alt lobektomi	Tab
4	E	20	Solunum sıkıntısı, morarma	Sol üst lob atelektazisi	Sol üst lobektomi	Tab
5	K	1	Öksürük, morarma	Doğumsal lobar amfizem	Sağ pnomenektomi	Tab
6	E	20	Solunum sıkıntısı	Doğumsal lobar amfizem	Sağ orta lobektomi	Tab
7	E	27	Solunum sıkıntısı	Lob içi sekestrasyon	Sol alt lobektomi	Tab
8	E	30	Solunum sıkıntısı	Doğumsal lobar amfizem	1. Sol üst lobektomi 2. Sol alt lobektomi	Tab
9	K	23	Solunum sıkıntısı	Akciğer sekestrasyonu	Kitle çıkarılması	Tab
10	E	9	Solunum sıkıntısı	Doğumsal lobar amfizem	Sağ üst lobektomi	Tab
11	K	30	Solunum sıkıntısı	Doğumsal lobar amfizem	Sağ üst lobektomi	Tab
12	M	10	Solunum sıkıntısı	KAM Tip-I	Sol alt lob bazal segmentektomi	Tab
13	K	30	Solunum sıkıntısı	Doğumsal lobar amfizem	Sol üst lobektomi	Tab
14	E	20	Solunum sıkıntısı	KAM Tip-I	Sol üst lob lingular segmentektomi	Tab
15	E	20	Solunum sıkıntısı	Akciğer atelektazisi	Sol pnömonektomi	Ex
16	K	22	Solunum sıkıntısı	KAM Tip-II	Sol pnömonektomi	Ex
17	K	45	Solunum sıkıntısı	Kistik akciğer içi Lenfanjiomatozis	Sağ pnömonektomi	Ex
18	E	33	Solunum sıkıntısı	Doğumsal lobar amfizem	Sol üst lobektomi	Tab

KAM: Kistik Adenomatoid Malformasyon

Son yıllarda doğum öncesi tanı olanakları gelişmektedir. Yenidoğanın cerrahi göğüs hastalıkları gebelik izlemlerinde yapılan ultrasonografide saptanabilmektedir (2). Ancak yaygın olarak kullanılan doğum öncesi ultrasonografiye karşın olgularımızdan doğum öncesi tanı konmuş olanı yoktu. Doğum öncesi izlemde saptanamayan olguların hemen tamamı solunum yakınmaları ile başvurmaktadır. Kliniğimizde olguların tamamında ön-arka ve yan akciğer filimleri çekilmiştir. Bu yöntem çoğunlukla yeterli olmamasına rağmen klinisyeni yönlendirmesi açısından büyük önem taşır ve ilk başvurulması gerekli tanı yöntemidir. Ultrasonografinin göğüs ve akciğer bozukluklarında kullanımı son yıllarda artmaktadır (8). Ancak akciğer hastalıklarında henüz istenen başarıyı sağlayamadığından tercih edilmektedir. Sintigrafi ise özellikle doğumsal lobar amfizemli olgularda sık kullanılmaktadır (6). Buna karşın bu yöntem uygulama ve yorumlamada bazı güçlükler içermektedir. Bilgisayarlı tomografi ise yaygın kullanılmaktadır. Olgularımızın dördü dışındaki tümüne göğüs BT'si yapılmıştır. Doğumsal lobar amfizemli olgularda damar basısı ve diğer dış bası yapan bozuklukların ayırıcı tanısında opak maddeli göğüs BT'si kullanılmıştır. Ayrıca muayenede kalp bozukluğu düşünülen ve akciğer atelektazisi bulunan olgularda damar basısını ayırabilmek

için ekokardiografiden yararlanılmıştır. Atelektazili olgulardan 3'üne balgam yada mukus tıkaçını ayırt edebilmek için torakotomi öncesi bronkoskopi yapılmıştır. Görüldüğü gibi doğumsal cerrahi akciğer bozukluklarının tanısında bir çok yöntem kullanılabilir. Ancak bu yöntemlerin tamamının kullanılması gerekmemektedir. Bunların kullanılmasında tercih sırasını şüphelenilen hastalık, klinisyen ve tanı yöntemini kullanacak hekimlerin deneyimi ve çalışılan kurumun teknik olanakları belirleyici olmalıdır.

Cerrahi tedavi tüm olgularda torakotomi ile yapılmıştır. Son dönemlerde yaygınlaşan torakoskopik girişimler kliniğimizde henüz yeterli deneyim olmadığından uygulanmamıştır. Henüz tanı amaçlı ve basit işlemlerde kullanılan torakoskopik tekniklerin deneyimin artışıyla yaygınlaşması beklenmektedir.

Son yıllarda yoğun bakım olanaklarının gelişmesi ve özellikle mekanik solunum desteği uygulamaları sonuçları olumlu etkilemiştir. Yenidoğanın cerrahi akciğer bozuklukları zamanında tanınıp tedavi edilmezse çoğu kez primer akciğer patolojisi ya da tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu ve sepsis nedeni ile ölümcül olabilmektedir. Kaybedilen 3 olguda pnömonektomi yapılmış olması yapılan büyük giri-

şimlerin riskinin hala yüksek olduğunu düşündürmektedir. Bu üç olgumuz izlemde akciğer enfeksiyonuna ikincil gelişen solunum yetersizliğinden kaybedilmiş olup biri uzun süre ventilatör tedavisi uygulanan olgudur.

Sonuçlarımız erken tanı, başarılı cerrahi, ameliyat öncesi ve sonrası yoğunbakım olanaklarının düzelmesi ile cerrahi gerektiren doğumsal akciğer bozukluklarının yenidoğan döneminde başarı ile tedavi edilmesine olanak sağladığını göstermiştir.

Kaynaklar

1. Ekkelkamp S, Vos A: Successful treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg 22:1001, 1987
2. Hirose R, Suita S, Taguch T, et al: Extralobar pulmonary sequestration mimicking cystic adenomatoid malformation in prenatal sonographic appearance and histological findings. J Pediatr Surg 30:1390, 1995
3. Lorenzo MD, Collin PP, Vaillancourt R, Duranceau A: Bronchogenic cysts. J Pediatr Surg 24:988, 1989
4. Man DWK, Hamdy MH, Handry GMA, et al: Congenital lobar emphysema: Problems in diagnosis and management. Arch Dis Child 58:709, 1983
5. Neilson IR, Russo P, Laberge JM, et al: Congenital cystic adenomatoid of the lung: Current management and prognosis. J Pediatr Surg 26:975, 1991
6. Oates E, Sarno RC: Solubilized xenon 133 lung scintigraphy. J Pediatr Surg 23:1002, 1988
7. Ryckman FC, Rosenkrantz JG: Thoracic surgical problems in infancy and childhood. Surgical Clinics of North America 65:1423, 1985
8. Schlesinger AE, Dipietro MA, Statter MB, Lally PK: Utility of sonography in the diagnosis of bronchopulmonary sequestration. J Pediatr Surg 29:52, 1994
9. Senyüz OF, Danismend N, Erdoğan E: Congenital lobar emphysema-a report of 5 cases. J Pediatr Surg 19:764, 1989
10. Shamji FM, Sachs HJ, Parkins DG: Cystic disease of the lung. Surgical Clinics of North America 68:581, 1988
11. Sirivella S, Ford WB, Zikria EA, et al: Foregut cysts of the mediastinum. J Thorac Cardiovasc Surg 90:776, 1985
12. Stocker T, Madewell EJ, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (Classification and morphologic spectrum). Human Patol 8:155, 1977
13. Stovin PG: Congenital lobar emphysema. Thorax 14:254, 1959
14. Wimbish KJ, Agha FP, Brady TM: Bilateral pulmonary sequestration: Computed tomographic appearance. AJR 140:689, 1983

21. ULUSAL ÇOCUK CERRAHİSİ KONGRESİ

8-10 Ekim 2003
D.S.İ Konferans Salonu
Şanlıurfa

Kongre Düzenleme Kurulu

Prof. Dr. Selçuk Yücesan (Kongre Başkanı)
Yard. Doç. Dr. Mete Kaya (Kongre Genel Sekreteri)

İLETİŞİM

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Şanlıurfa
Tel: (0414) 314 84 10-14
Faks: (0414) 313 96 15
e-posta: syucesan@harran.edu.tr