

# Konjenital lobar amfizem

Burak TANDER, Melih BULUT

Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

## Özet

Bu çalışmada, 1987-1995 yılları arasında Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde cerrahi girişimle tedavi edilmiş 6 konjenital lobar amfizem olgusu sunulmuştur. Olguların 2/3'ü çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları tarafından pnömotoraks ön tanısı ile gönderilmiştir. Konjenital lobar amfizem olguları için kliniğimizde standart tedavi lobektomidir. 5 olgumuz ameliyat sonrası sorunsuz taburcu edilmişken 1 olgumuz akciğer enfeksiyonu ve sepsis tanısıyla kaybedilmiştir. Literatürde bildirilen konservatif tedavi sonuçlarıyla karşılaştırıldığında, cerrahi tedavinin morbiditesinin düşük olduğu sonucuna ulaşılmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Konjenital lobar amfizem, akciğer, çocuk

## Summary

### Congenital lobar emphysema

The Şişli Etfal Hospital series of congenital lobar emphysema (CLE) consists of six patients, all treated surgically since 1987. The majority (2/3) of these patients were referred by pediatricians as pneumothorax. Standard treatment for these patients at our institution is a lobectomy. Recovery has been gratifying in 5 of these cases. One patient died of subsequent pneumonitis and sepsis. Morbidity appears to be diminished in the surgically treated cases, compared with the conservative approach reported in the literature.

**Key words:** Congenital lobar emphysema, lung, child

## Giriş

Konjenital infantil lobar amfizem (KLA), yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminin önemli bir solunum sıkıntısı nedenidir. Genellikle tek lobda görülen aşırı havalanma bir hava giriş-çıkış bozukluğu sebebiyle ortaya çıkar ve söz konusu lobun distansiyonu ile sonuçlanır. Amfizemli lobun basısına bağlı olarak komşu lobların ateletazisi ve mediastinal kayma solunum sıkıntısının diğer sebepleridir.

Bu yazıda kliniğimizin faaliyete geçtiği 1987 yılından, Mart 1995 tarihine kadar tedavi edilen altı konjenital lobar amfizem olgusu sunulmuştur.

## Gereç ve Yöntem

Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde 1987 ile Mart 1995 tarihleri arasında solunum sıkıntısı nedeniyle başvurarak konjenital lobar amfizem ön tanısıyla yatırılan 6 olgu retrospektif ola-

rak incelendi. Tüm olgulara tanı amacıyla akciğer grafisi çektiler. Tanıyı doğrulamak için olgularımızdan üçüne toraksın bilgisayarlı tomografik incelemesi uygulandı. Tanısı kesinleşen olgulara, gerekli ameliyat öncesi hazırlığı takiben, torakotomi ile lobektomi yapıldı. Ameliyat materyali histopatolojik olarak değerlendirildi.

## Bulgular

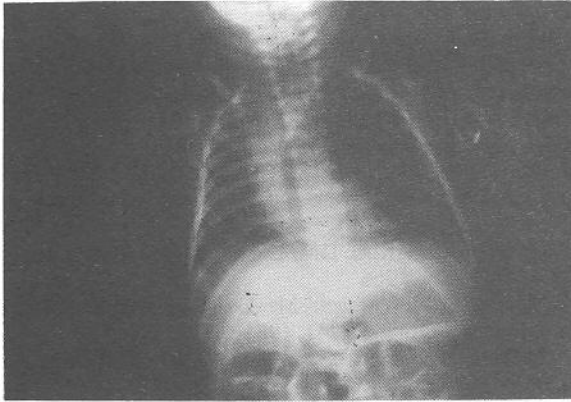
Olgularımızın üçü kız, üçü erkekti, yaşları 20 gün ile 1.5 yaş arasındaydı. Bebeklerin tümü İstanbul'daki başka eğitim hastanelerinden kliniğimize sevk edildiler. İki olgu diğer çocuk cerrahisi kliniklerinin değerlendirilmesi sonucu doğru tanı ile gönderilmiş, diğer olgular pnömotoraks ön tanısıyla sevk edilmişlerdi. Altı olgumuzun beşinde ana yakınma solunum sıkıntısı iken bir olgumuzda huzursuzluk ve öksürük ön plandaydı (Tablo I).

Siyanoz ile ateş de diğer belirtiler arasındaydı. Bir olgumuzda düşük el deformitesi saptanırken diğerlerinde ek anomaliye rastlanmadı. Olgularımızın tümünün akciğer grafilerinde tipik lobar amfizem görünümü mevcuttu (Resim 1). Tanıyı ke-

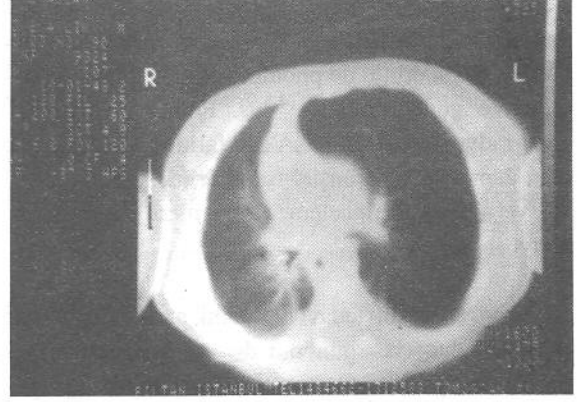
**Adres:** Dr. Burak Tander, Necati Alburz Sokak, 11/6, 80700 Balımcu, İstanbul

Tablo I. Olgularımızın klinik bulguları

Olgu	Yaş	Başvuru yakınması	Diğer yakınmalar	Fizik inceleme bulguları
1	35 gün	Solunum sıkıntısı	Siyanoz	Solunum sesleri azalması, göğüs çapı artması
2	20 gün	Solunum sıkıntısı	Siyanoz	İnterkostal çekilmeler, solunum sesleri azalması, solda düşük el
3	2 ay	Solunum sıkıntısı	Öksürük, ateş, siyanoz	Burun kanadı solunumu, interkostal çekilmeler
4	40 gün	Solunum sıkıntısı	-	Burun kanadı solunumu, interkostal çekilmeler, solunum sesleri azalması
5	18 ay	Öksürük	Huzursuzluk	Solunum sesleri azalması
6	7 ay	Solunum sıkıntısı	Ateş, öksürük	Takipne



Resim 1. Sol üst lobda belirgin amfizem (PA akciğer grafisi).



Resim 2. Konjenital lobar amfizemde bilgisayarlı tomografi görüntüsü. Solda amfizemli lobun vaskülarizasyonunun normal, aerasyonunun artmış olduğu gözleniyor.

sinleştirmek amacıyla ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi uygulanan bir olgunun dışındakilere toraksın bilgisayarlı tomografi incelemesi yapılmıştır (Resim 2).

Bu incelemeler de konjenital lobar amfizem ile uyumlu olarak rapor edilmiştir. Olguların dördünde amfizemin sol üst lobda olduğu saptanarak, lobektomi uygulandı. Amfizem, bir olgumuzda sağ orta, diğerinde ise sağ üst lobdaydı ve bu loblar eksize edildi. Olguların beşi operasyon sonrası hızlı bir düzelme gösterip ameliyat sonrası 3 ile 9. günler arası (ort. 6.4 gün) taburcu edilirken bir olgumuz tedaviye yanıt vermeyen akciğer infeksiyonu ve sepsis sonucu yitirildi. Ameliyat sonrası akciğer grafilerinde amfizemli görünümün kaybolduğu ve mediasteninin yerinde olduğu gözlenmekteydi. Ameliyat materyellerinin patolojik incelemelerinin sonucunda, alveollerin amfizematöz görünümde oldukları saptandı; sayı ve nitelik olarak başka alveol ve bronş anomalisine rastlanmadığı bildirildi.

## Tartışma

KLA'nın gerçek insidensini tahmin etmek zordur. Eskiden sanılanın aksine; KLA, yenidoğan dönemi solunum sıkıntılarının oldukça sık rastlanılan önemli bir nedeni olmalıdır (1,9). Nitekim bizim 8 yıllık klinik materyelimizde 6 yeni olgu tanı almıştır.

İlginç olarak KLA'nın prematürelde ender görüldüğü, vakaların çoğunun matür bebekler olduğu ileri sürülmüştür (9). Buna karşın bizim altı olgumuzdan iki tanesi prematüreydiler. Prematürelde çok daha sık rastlanılan hiyalen membran hastalığının; solunum sıkıntısı olan prematürelde ilk planda düşünülmesi, KLA olgularının gözden kaçmasına bir açıklama getirebilir. KLA'lı olgularda diğer sistem anomalileri de bulunabilir. Bunlardan en fazla VSD, PDA gibi kardiyak anomalilere rastlanılır (5,6).

İskelet sistemi anomalilerinden ise en sık "pectus excavatum" eşlik eder. Bizim ikinci olgumuzda rastladığımız düşük el deformitesi Almanca ve İngilizce literatürde daha önce bildirilmemiştir. KLA olgularının % 90'ında semptomlar ilk üç ayda, bunların da yarısında daha birinci günde ortaya çıkar (6). Dispne, kardinal semptomdur. Dispne dışındaki belirtiler tüm hastalarda her zaman görülmemekle birlikte en sık takipne, wheezing, siyanoz ve öksürüğe rastlanır (6,9).

Fizik incelemede göğüs ön-arka çapında artma, bir tarafta solunum seslerinde azalma ve hipersonorite bulunması, pnömotoraks şüphesi de olması KLA'yı akla getirmelidir (6,8,9,11). Akciğer grafisinde en sık pnömotoraks tanısı ile karıştırılır ve bizim olgularımızdan dördü de pnömotoraks ön tanısı ile kliniğimize gönderilmiştir (4,5,9). Pnömotoraksta akciğer radyografisinde; KLA'dan farklı olarak azalmış olan damarsal ve bronşial işaretler hiç görülmez (8). BT ve sintigrafik inceleme yöntemleri kesin ayırıcı tanıyı sağlar (8).

KLA'nın en etkin tedavi yöntemi amfizemli lobun eksizyonudur ve günümüzde yenidoğan yoğun bakım ve yenidoğan anestezisinin kaydettiği gelişmeler sayesinde cerrahi mortaliteyi % 7'ye kadar düşürmek olanaklı hale gelmiştir (7,9,10). Diğer taraftan konservatif tedavi ile mortalite halen % 50 gibi kabul edilemeyecek oranda yüksektir (5,6,9). Bu nedenle yaşı büyük, semptomları az, seçilmiş bir grup hasta dışında konservatif tedavinin endikasyonu yoktur (3,9,10). Bizim altı olgumuzdan biri postoperatif 10. günde kaydedilmişse de; cerrahi mortaliteden çok antibiyotik tedavisine refrakter bir akciğer enfeksiyonu ve sepsis nedeniyle olmuştur.

KLA, yenidoğan ve bebeklerin solunum sıkıntılarının ayırıcı tanısı sırasında akla getirilmelidir. Tüm solunum sıkıntısı olan olgularda olduğu gibi ilk tanı çalışması direkt göğüs grafisi olmalıdır. Direkt grafinin şüpheli bulunduğu olgularda toraksın tomografik incelemesi çok değerli bulgular vermektedir. Mortalitenin düşük olması ve tekrarlayan enfeksiyonların önlenmesi nedenleri ile cerrahi tedavinin tercih edilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

### Kaynaklar

1. Cremin BJ, Movsowitz H: Lobar emphysema in infants. Br J Rad 44:692, 1971
2. De Muth GR, Sloan H: Congenital lobar emphysema: Long term effects and sequelae in treated cases. Surg 59:601, 1966
3. Eigen H, Lemen RJ, Waring WW: Congenital lobar emphysema: Long term evaluation of surgically and conservatively treated children. Am Rev Resp Dis 113:823, 1976
4. Floyd FW, Repic AJ, McGeorge CK: Bilateral congenital lobar emphysema surgically corrected. Pediatr 31:87, 1963
5. Hendren H, McKnee DM: Lobar emphysema of infancy. J Ped Surg 1:24, 1966
6. Kienzle HF, Vorbach M: Das congenitale lobaere Emphysem. Chirurg 52:241, 1981
7. Laepe LL, Longino LA: Infantile lobar emphysem. Pediatr 34:246, 1964
8. Man DWK, Hamdy MH, Hendry GMA, Bisset WH, Forfar JO: Congenital lobar emphysema: Problems in diagnosis and management. Arch Dis Child 58:709, 1983
9. Murray GF: Congenital lobar emphysema. Surg Gynec Obstet 124:760, 1967
10. Sarıoğlu T, Saylam A, Aytaç A, Sarıkayalar F, Çağlar M, Alp M: Congenital lobar emphysema. Tur J Ped 25:103, 1983
11. Şenyüz OF, Danişment N, Erdoğan E, Yeker D, Büyükcinal C, Oruç N: Congenital lobar emphysema a report of 5 cases. Jap J Surg 19:764, 1989