

Bronkojenik Kist ve Konjenital Lobar Amfizem: Cerrahi Tedavi ile Düzeltilebilen İki Konjenital Respiratuar Distres Olgusu

BRONCHOGENIC CYST AND CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA: TWO CASES WITH RESPIRATORY DISTRESS IN WHOM IMPROVEMENT IS ACHIEVED BY SURGICAL TREATMENT

Ömer Soysal, Akın Kuzucu, Ali Akyol

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Malatya

Özet

Bronkojenik kist ve konjenital lobar amfizem yenidoğan ve erken infant döneminde komşu akciğer veya hava yoluna bası nedeniyle solunum zorluğuna neden olabilmektedir. Tanıda akciğer grafisi, bilgisayarlı tomografi, özefagografi ve bronkoskopi önemlidir. Solunum zorluğuna neden olan ve kist eksizyonu uygulanan bir bronkojenik kist olgusu ve lobektomi ile tedavi edilen bir konjenital lobar amfizem olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Bronkojenik kist, konjenital lobar amfizem, respiratuar distres

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2002;10:44-47

Summary

Bronchogenic cyst and congenital lobar emphysema may cause respiratory distress in newborns and in early infants due to compression of surrounding lung tissue and airways. Chest X-ray, computed tomography, esophagography and bronchoscopy are important diagnostic methods. An infant with bronchogenic cyst treated with cystectomy and an infant with congenital lobar emphysema treated with lobectomy causing respiratory distress were presented.

Keywords: Bronchogenic cyst, congenital lobar emphysema, respiratory distress

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2002;10:44-47

Giriş

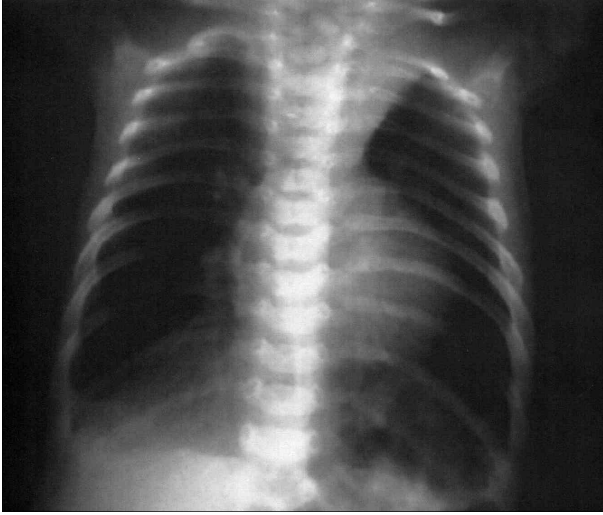
Konjenital kistik akciğer hastalıkları doğumda mevcut olan nadir lezyonları ifade eder, benzer embriyolojik ve klinik özellikleri vardır. Bu gruba pulmoner sekestrasyon, konjenital lobar amfizem, bronkojenik kist, kistik adenomatoid malformasyon ve konjenital bronşektazi girmektedir [1]. Konjenital lobar amfizem (KLA) yenidoğan ve infant döneminde bası nedeniyle respiratuar distrese neden olabilir ve bu durum etkilenmiş lobun rezeksiyonu ile düzelir. Erişkinde sıklıkla asemptomatik olan bronkojenik kistler (BK), büyük ise, infantın küçük torasik kavitesi nedeniyle hava yollarına bası yaparak respiratuar distrese neden olabilir. Bu durum da kistin eksizyonu ile düzeldiği için infant döneminde cerrahi ile düzeltilebilen bir respiratuar distres nedeni olmaktadır. Respiratuar distres yapan ve KLA'da lobektomi, BK olgusunda ise kist eksizyonu sonrası respiratuar distresin düzeldiği iki olgu sunulmuş, konjenital kistik akciğer hastalıkları ve infantta solunum yetmezliği tartışılmıştır.

Olgu 1: Bronkojenik kist

Doğumdan beri hırıltılı solunum şikayeti olan 2.5 aylık kız çocuğun solunum sıkıntısının artması üzerine çekilen bilgisayarlı toraks tomografisinde mediastinal kistik lezyon görülmesi üzerine kliniğimize refere edildi. Doğum sonrası solunum güçlüğü nedeniyle 10 gün entübasyon öyküsü mevcuttu. Anne ve babası birinci derece akraba olan hastanın fizik muayenesinde burun kanatlarının solunuma katılımı, interkostal retraksiyonlar ve oskültasyonda bilateral kreptan raller ve ronküsler mevcuttu. Kardiyak muayene normaldi ve karaciğer 2 cm palpabl idi. Akciğer grafisinde sol tarafa uzanan 4x7 cm boyutlarında mediastinal kitle, bilgisayarlı toraks tomografisinde boyna kadar uzanan, arka mediastende bulunan fakat üst taraflarda tüm mediasteni dolduran, trakeayı öne doğru iten, 7x4x5 cm kistik, içinde yoğunlaşmış sıvı dansitesi alınan düzgün kenarlı lezyon mevcuttu (Resim 1 ve 2). Torakotomi öncesi yapılan rijit bronkoskopide trakeaya arkadan bası dışında patolojik bulgu yoktu. Sol torakotomi ile yaklaşıldı. Torakotomide sol subklaviyan arteri öne itmiş, ankapsüle ve çevre dokulara sıkı yapışık yumuşak doku

Sunulduğu Kongre: Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Ortak Kongresi, 6-9 Kasım 2000, Antalya

Adres: Dr. Ömer Soysal, İnönü Üniversitesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Malatya

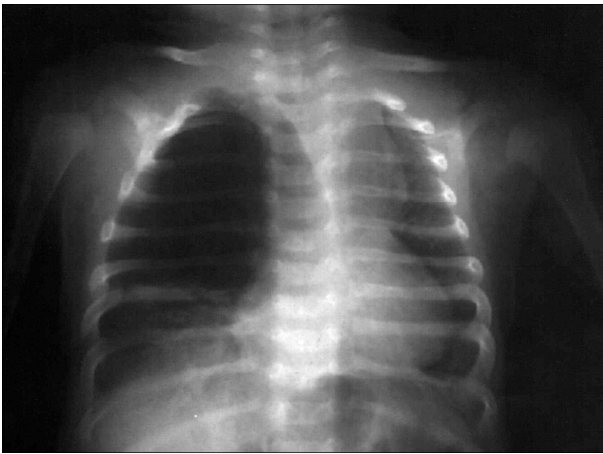


Resim 1. Bronkojenik kist olgusu. Sol tarafa uzanan 4x7 cm mediastinal kitle izlenmektedir.

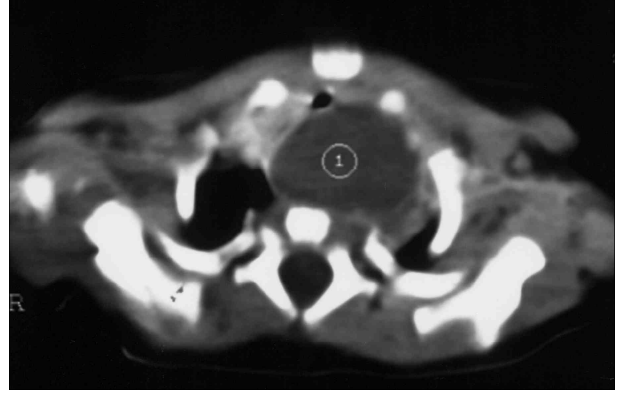
kıvamındaki kitle total eksize edildi. Histopatolojik tanı bronkojenik kist olarak raporlandı. Postoperatif Horner sendromu gelişen hasta, başka sorun olmaksızın 6. günde taburcu edildi.

Olgu 2: Konjenital Lobar Amfizem

Yetmiş günlük erkek hasta doğumdan beri annesini emme sırasında belirginleşen morarma, dispne ve çarpıntı yakınması ile kliniğimize getirildi. Anne-baba birinci derece akraba olan hastanın fizik muayenesinde peroral siyanoz, takipne ve interkostal retraksiyonlar mevcuttu. Sağda inguinal herni saptandı. Akciğer grafisinde sağda havalanma artışı ve sola mediastinal şift, bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ üst lobda hiperinflasyon mevcuttu (Resim 3 ve 4). Ekokardiyografisi normal sınırlarda idi. Genel anestezi altında torakotomi öncesi rijit bronkoskopi yapıldı ve endobronşial lezyon yoktu. Sağ torakotomide üst lobun hiperinfla ve



Resim 3. Konjenital lobar amfizem olgusunun akciğer grafisinde sağda havalanma artışı izlenmektedir.



Resim 2. Bronkojenik kist olgusunun bilgisayarlı toraks tomografisinde boyna kadar uzanan, üstte tüm mediasteni dolduran, trakeayı öne doğru iten, 7x4x5 cm kistik, içinde yoğunlaşmış sıvı dansitesi alınan düzgün kenarlı lezyon izlenmektedir.

amfizematöz olduğu ve alt loba bası yapıp kısmen atelektaziye uğrattığı izlendi ve sağ üst lobektomi yapıldı. Ameliyat rezeksiyon materyali histopatolojisi lobar amfizem olarak raporlandı. Postoperatif akciğer grafisinde belirgin düzelme oldu ve dispnesi tama yakın düzeldi. Sorunsuz geçen postoperatif dönemden sonra 7. gün taburcu edildi.

Tartışma

Embriyolojik gelişimde, trakeoözefagial septum oluşumu kaudaldan başlar. Bu esnada ön barsaktan bir parça aşağıya giden akciğerlere takılır, endoderm ve mezoderm içeren bir oluşum mediastene iner ve foregut kisti oluşur. Bu kistler içerdiği epitele göre bronşial, özefagial veya gastrik kist olur. Bronkojenik kistler infanta nadir görülür, preoperatif tanısı zor olabilir ve trakea basısı ile solunum sıkıntısı yapabilirler hatta kardiyak arreste neden olabilirler [2]. Otuzdört olgu'luk bir seride,



Resim 4. Konjenital lobar amfizem olgusunun bilgisayarlı toraks tomografisinde sağda hiperaerasyon ve sola mediastinal şift izlenmektedir.

mediastinal önbarsak kisti olan infant ve çocuktan 23'ünde bronkojenik kist ve 11'inde enterik kist mevcut olup bunlardan 8'inde öksürük, wheezing ve stridor ile karakterize hava yolu obstrüksiyonu semptomları bildirilmiştir [3]. Bronkojenik kist disfaji veya nonspesifik respiratuar semptomlarla gelebilir, rekürren pnömoni öyküsü olabilir, hızla progresyon gösterebilen major hava yolu obstrüksiyonu gelişebilir veya %20-30 olguda asemptomatik olabilir [4,5]. İnfant ve çocuklarda BK'in en önemli komplikasyonu basıdır. Öksürük, enfeksiyon ve hemoptizi daha ileri yaşlarda ortaya çıkar [5].

Bronkojenik kistlerin üçte ikisi üst mediastende trakea ve bifürkasyon çevresinde yerleşir. Alt mediastendeki kistler ise özefagus ile ilişkidir. Mediasten dışında akciğer içinde, ciltaltında (sıklıkla suprastenal bölge) ve batında olabilir [6]. Akciğer grafisi ve lateral grafi ile trakea veya anabronş basısı tek taraflı hava hapsi ve mediastinal şift izlenebilir. Sıklıkla sıvı dolu izlenir fakat hava yolu ilişkisi ile tansiyon kist oluşabilir veya az hava girişi sonucu hava-sıvı seviyesi izlenebilir. Bilgisayarlı tomografi BK tanısında çok önemlidir ve tanı doğruluk değeri çok yüksektir [7].

Karinal bronkojenik kisti olan 11 olguluk bir seride olguların hepsi akut respiratuar distres veya rekürren bronşiolit kliniğinde olup, 2 olguya total parankim destrüksiyonu nedeniyle pnömonektomi gerekmiştir. Bu serinin ifade ettiği sekeller açısından da çocukta BK'de erken cerrahi tedavi düşünülmelidir [8]. Respiratuar distres varlığında acil cerrahi gerekir. Karinal BK'de sağ torakotomi tercih edilmelidir. Böylece kistin trakea ve ana hava yollarından komplet diseksiyonu mümkün olabilir. Özellikle membranöz trakeadan ayrılmasının zor olduğu durumlarda kist duvarı trakeada bırakılabilir. Fakat bu durumda da kist duvarı tahrip edilmelidir. İnfantta VATS ile bronkojenik kist eksizyonu önerilmemektedir [5]. Bronkojenik kistte tedavinin ana temasını kistin komplet eksizyonu oluşturur. Marsupyalize edilen ve cerrahi sonrası geride kist duvarı yani respiratuar epitel bırakılan olgular rekürrens için adaydır. Bu açıdan intrapulmoner ve büyük BK'lerde lobektomi gerekebilir. Komplet çıkarılmamış BK'ler hayat boyu takip edilmelidir çünkü 25 yıl sonra nüks etmiş olgular bildirilmiştir [1].

Konjenital lobar amfizem ekstrensek bası olmadan bir lobda hiperinflasyon durumunu ifade eder. Sol üst lob en sık görüldüğü lobdur, bunu sağda orta lob ve sağ üst lob takip eder. Bizim olgumuzda da sağ üst lobdaydı. Etyolojide bronş kıkırdağında hipoplazi veya displazi %25-35, bronş stenozu % 26 olguda bulunmuş olup %44 olguda ise etyolojik faktör bulunamamıştır. Aynı yaşdaki diğer çocuklarla karşılaştırıldığında akciğer kesitlerinde alveol sayısının 3-5 kat fazla olmasına polialveoler lob denir. Konjenital lobar amfizem %10 oranında polialveoler loba rastlanmaktadır [9]. Antenatal ultrasonografi ile tanı konabilir. Böylece doğumdan hemen sonra oluşabilecek respiratuar distres için hazırlıklı olunur. Solunum sıkıntısını arttırabilme riski açısından mekanik ventilasyondan olabildiğince kaçınılmalıdır. Doğumdan sonra ancak antenatal tanının doğrulanmasını takiben erken cerrahi tedavi yapılabilir, çünkü antenatal ultrasonografi ile tek taraflı parlak akciğer tanısı almış 15 fetüsün takip ultrasonografilerinde 9 olguda lezyonda gerileme ve doğum sonrası tamamen düzelme, 3 olguda ise doğum sonrası küçük bir lezyon ve 3 olguda cerrahi gerektiren akciğer patolojisi tesbit edilmiştir [10].

Konjenital lobar amfizemde hekime müracaat çoğunlukla 6 aylıktan öncedir. Önemli bir kısmı doğumda semptomatiktir ve bu olgular yenidoğan döneminde acil müdahale gerektirebilir. Semptomları dispne, siyanoz ve rekürren solunum yolu enfeksiyonudur. Otuziki olguluk bir KLA serisinde ise olguların %85'inde değişen derecelerde solunum yetmezliği tesbit edilmiştir [11]. Fizik muayenede trakeada ve mediastende karşı tarafa şift, aynı tarafta solunum seslerinde azalma ve hiperrezonans tesbit edilebilir.

Akciğer grafisi ve bilgisayarlı tomografide etkilenmiş lobda hiperaerasyon, komşu lobda atelektazi ve mediastinal şift izlenebilir. Tansiyon pnömotoraks ile ayrımı yapılmalıdır, fakat yanlışlıkla tüp torakotomi yapılan olgular bildirilmiştir. Bronkoskopinin endobronşiyal obstrüksiyonun ve hava yoluna dıştan basının olmadığını gösterilmesi yanında ekspirasyonda dinamik hava yolu kollapsının görülebilmesi bakımından önemi vardır.

Orta ve ciddi respiratuar sıkıntısı olan KLA'de tedavi lobektomidir. Tartışmalı olmasına karşın hafif semptomlu hastalar izlenebilir. Cerrahi esnasında pozitif basınçlı ventilasyon nedeniyle kardiyovasküler depresyon gelişebilir. Bunu önlemek için karşı akciğerin selektif entübasyonu önerilmektedir [12]. Anormal lob torakotomiden hernie olabilir; sönmez, sıkıştırılıp bırakıldığında eski haline döner ve lastik-sünger kıvamındadır. Bilateral KLA nadirdir ve iki seansa veya tek seansa her iki taraf hiperinflasyonun rezeksiyonu mümkündür.

Hiyalen membran hastalığı nedeniyle uzun süre entübe kalan infantlarda aspirasyon travması ve uzun süreli barotravma sonucu gelişen alveoler rüptür ve amfizematöz değişiklik nedenleriyle akkiz lobar amfizem gelişebilir. Sıklıkla sağ alt lob etkilenir. Bu olgular KLA ile karıştırılmamalıdır. Bu durumda da hasta ventilatörden ayrılmıyor ise lobektomi önerilmektedir [13].

Konjenital lobar amfizem ve bronkojenik kist infantta respiratuar distresin cerrahi tedavi ile düzeltilebilen sebepleri arasındadır.

Kaynaklar

1. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammer SP, eds. Pulmonary Pathology. New York, Springer Verlag, 1988
2. Harle CC, Dearlove O, Walker RW, Wright N. A bronchogenic cyst in an infant causing tracheal occlusion and cardiac arrest. Anaesthesia 1999;54:262-5.
3. Snyder ME, et al. Diagnostic dilemmas of mediastinal cysts. J Pediatr Surg 1985;20:810-5.
4. Nobuhara KK, et al. Bronchogenic cysts and esophageal duplications: common origins and treatment. J Pediatr Surg 1997;32:1408-13.
5. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. Ann Thorac Surg 1996;61:1636-40.
6. Sulzer J, et al. Forty cases of the bronchogenic cysts of the mediastinum. Ann Chir Thorac Cardiovasc 1970;9:261-65 (In French).
7. Lazar RH, Younis RT, Bassila MN. Bronchogenic cysts: A cause of stridor in the neonate. Am J Otolaryngol 1991;12:117-21.

8. Koskas M, Tournier G, Baculard A, Sardet A, Boule M, Gruner M. Bronchogenic cysts in the carina. *Rev Mal Respir* 1992;5:509-15.
9. Scarpelli EA, Auld P, eds. *Pulmonary Disease of the Fetus, Newborn and Child*. Philadelphia: Lea & Febiger, 1978:194.
10. Lacy DE, Shav NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Paediatr* 1999;88:454-8.
11. Mikhailova V. Congenital lobar emphysema in childhood. *Khirurgiia (Sofia)* 1996;49:8-12.
12. Gupta R, et al. Management of congenital lobar emphysema with endobronchial intubation and controlled ventilation. *Anesth Analg* 1998;86:71-6.
13. Cooney DR, Menke JA, Allen JE. "Acquired" lobar emphysema: A complication of respiratory distress in premature infants. *J Pediatr Surg* 1977;12:897-903.