

Akciğerin doğuştan hastalıklarında tanı ve cerrahi: 8 yıllık deneyimimiz

Diagnosis and treatment of congenital pulmonary malformations: 8 years of experience

Ahmet Feridun Işık, Maruf Şanlı, Bülent Tunçözgür, Erkan Akar, Fatih Meteroğlu, Levent Elbeyli

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep

Amaç: Doğuştan akciğer hastalıklarında doğum öncesi tanı, ortaya çıkabilecek komplikasyon ve ölümlerin önlenmesinde büyük katkı sağlamaktadır. Ancak ülkemizde özellikle doğuştan akciğer hastalıklarının doğum öncesi izlemlerde saptanması ne yazık ki yaygınlaşmamıştır. Biz de kliniğimizde ameliyat ettiğimiz doğuştan akciğer hastalıklı olguların verilerini bu hastalıklara dikkat çekmek amacıyla paylaşmak istedik.

Çalışma planı: 1997-2005 yılları arasında yatarak tedavi gören ve ameliyat edilen 20 olgunun verileri geriye dönük olarak derlendi. Yaş, cinsiyet, tanı yöntemleri ve zamanı, uygulanan cerrahi yöntemler, yan etki ve ölüm oranları araştırıldı.

Bulgular: Olguların çoğunda belirti ve yakınma olarak nefes darlığı, yenidoğan sıkıntılı solunum sendromu, tekrarlayan pnömoni vardı. Tanı yöntemleri olarak postero-anterior akciğer grafisi, bilgisayarlı kesityazar, arteriyografi ve bronkoskopi kullanıldı. Olguların alt tip olarak dağılımı şu şekildeydi: Yedi doğuştan kistik bezsel kusur (DKBK), beş akciğer ayrışması (pulmoner sekestrasyon), beş bronkojenik kist, üç doğuştan gelen amfizem (konjenital lobar amfizem). Tüm olgularda tanı doğum sonrası kondu. İleri yaş olan üç olguda akciğer ayrışması vardı. Bronkojenik kist ve akciğer dışı ayrışma dışındaki olgularda lobektomi uygulandı. Dört olguda (%20) yan etki görüldü; bir olgu (%5) ise kaybedildi.

Sonuç: Doğuştan akciğer hastalıkları zamanında tanı konmadığında oldukça ölümcül seyredebilir. Doğum öncesi muayene ve incelemelerde saptanabilmesi için öncelikle akla gelmeli ve bunların da cerrahi tedavi şansının olduğu bilinmelidir. Basit bir bronkojenik kistin bile akciğer ve solunum yollarına baskı yapma, enfeksiyon, malign hastalık gelişme potansiyeli taşıyabileceği unutulmamalıdır. Zamanında tanı ile uygun cerrahi işlem bu olgularda oldukça yüz güldürücü sonuçlar vermektedir.

Anahtar sözcükler: Tanı; respiratuvar sistem hastalıkları/doğuştan.

Background: Prenatal diagnosis helps much to prevent postoperative complications and mortality in congenital pulmonary malformations. Unfortunately, prenatal diagnosis of pulmonary malformations is not common in our country yet. We aimed to share the evaluation and treatment data of cases operated due to congenital pulmonary diseases in our clinic to draw attention to them.

Methods: The records of 20 cases who were operated in our clinic between 1997 and 2005 were evaluated retrospectively. Age, gender, diagnosis method and time, surgical interventions, morbidity and mortality were investigated.

Results: The symptoms mostly included dyspnea, neonatal respiratory distress syndrome, and recurrent pneumonia in most of the cases. Chest x-ray examination, computed tomography, arteriography and bronchoscopy were used for preoperative evaluation. There were seven congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM), five pulmonary sequestrations, five bronchogenic cysts and three congenital lobar emphysemas. All cases were diagnosed postnatally. Intra lobar sequestration was detected in three adult patients. Lobectomy was performed in all cases except bronchogenic cyst and extra lobar sequestration. Morbidity was 20% (4 cases) and mortality was 5% (1 patient).

Conclusion: Congenital pulmonary malformations may be fatal when diagnosis is late. They should be remembered in order to be detected in prenatal examinations and also one should know that the disease can be treated surgically. It should be remembered also that even a simple bronchogenic cyst may cause serious complications such as compression on major airways, infection and carcinogenesis. Early diagnosis and proper treatment lead to good results.

Key words: Diagnosis; respiratory tract diseases/congenital.

Geliş tarihi: 5 Ocak 2007 Kabul tarihi: 7 Aralık 2007

Yazışma adresi: Dr. Ahmet Feridun Işık, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, 27310 Şahinbey, Gaziantep.
Tel: 0342 - 360 60 60 e-posta: abaybora@msn.com

Akciğerin doğuştan hastalıkları nadir görülmesine rağmen, doğumdan itibaren hastaları oldukça sıkıntıya sokabilen durumdur.^[1,2] Özellikle doğuştan kistik bezsel kusur (DKBK) ve doğuştan hava hapsi, daha hayatın başlangıcında ölümcül sonuçlar doğurabilen hastalıklardır.^[1] Zamanında tanı ile uygulanacak cerrahi işlemler çoğu zaman hem yaşam kurtarıcı olabilmekte hem de büyüme sırasında olabilecek tekrarlayan enfeksiyonlar, gelişme geriliği gibi sorunları ortadan kaldırmaktadır.^[1-4]

Ülkemizde doğum öncesi, gebeliğin gelişimi sırasında bu tip arazların saptanması ne yazık ki yaygınlaşmamıştır. Bu nedenle doğuştan akciğer hastalıkları hemen her zaman doğum sonrası ortaya çıkan semptomlar sayesinde tanınabilmektedir. Kliniğimizde ameliyat edilen 20 olgunun sonuçlarını bu konuya dikkat çekmek amacıyla paylaşmak istedik.

HASTALAR VE YÖNTEMLER

1998-2006 yılları arasında doğuştan akciğer hastalıkları tanısıyla tedavi gören toplam 23 olgunun kayıtları incelendi. Bu hastalardan dosya verilerine sağlıklı ulaşılabilen 20 olgu (ort. yaş 7.75; dağılım 5 gün-60 yıl) çalışmaya dahil edildi. Hasta dosya verileri; yakınma ve fizik muayene bulguları, tanı yöntemleri ve zamanı, uygulanan cerrahi işlemler, yan etki ve ölüm oranları açısından değerlendirildi.

BULGULAR

Hastaların dördü 20-60 yaşlarında erişkindi. Bu olguların hepsine akciğer ayrışması tanısı kondu. Özellikle yenidoğanlarda ve bebeklerde nefes darlığı, öksürük, morarma başlıca yakınmalardı. Olguların alt tip olarak dağılımı şu şekildeydi: Yedi doğuştan kistik bezsel kusur beş akciğer ayrışması (pulmoner sekestrasyon), beş bronkojenik kist, üç doğuştan gelen amfizem (konjenital lobar amfizem). Tüm olgularda tanı doğum sonrası kondu. Tanılar, uygulanan cerrahi işlemler, yan etkiler ve ölüm oranları Tablo 1'de verilmiştir. Olgularımızın hiçbirinde eşlik eden yandaş doğuştan gelen bir patoloji saptanmadı. En sık görülen patoloji DKBK idi. Bunu akciğer ayrışması izliyordu. Hastaların hepsinde tanı, doğum sonrası veya erişkin yaşta ortaya çıkan yakınmalar sonucu

kondu. Doğum öncesi tanı konulan olgumuz yoktu. Yan etki dört olguda gözlemlendi. Bunlardan biri (AİA) uzamış hava kaçağı, ampiyem sonucunda ameliyat sonrası 20. günde kaybedildi. Diğer üç olgudan bronkoplevral fistül (BPF) gelişen hastaya DKBK tamamlayıcı pnömonektomi yapıldı ve şifa ile taburcu edildi. Yan etki gelişen iki olgu tıbbi ve destek tedavileriyle iyileşti.

TARTIŞMA

Doğuştan akciğer patolojileri pek sık görülmeyen ancak ölümcül olabilen hastalıklardır. Olguların büyük kısmında tanı doğum sonrası evrede konulabilmektedir.^[1-5] Ülkemizde gerek hastaların doğum öncesi takibi önemsememesi gerekse sağlık hizmetlerinin yaygınlaştırılması aşamalarındaki sorunlar nedeniyle, akciğerin doğuştan hastalıkları ne yazık ki hemen daima doğum sonrası saptanabilmektedir.

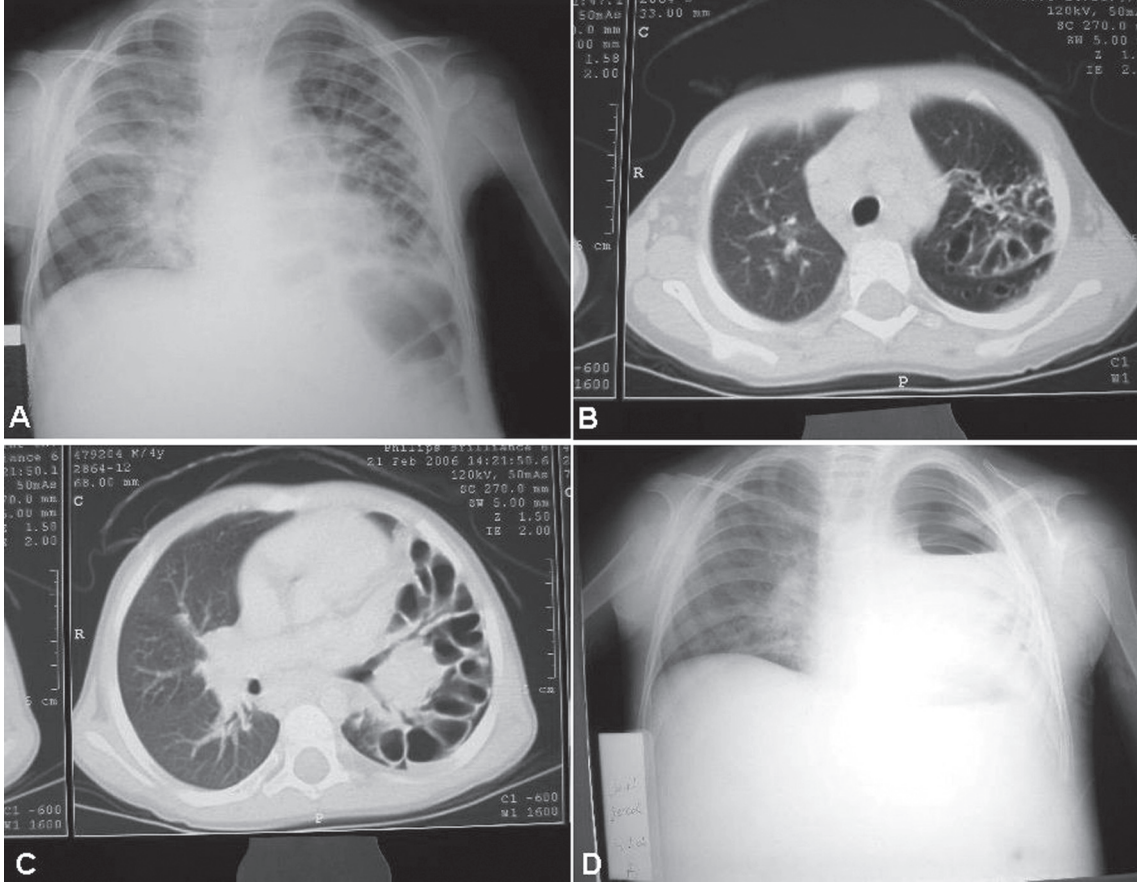
Hastalarımızda saptanan DKBK'lerin hepsi tip 1 olarak belirlendi (Şekil 1). Bu olguların hepsinin de solda gelişmiş olması ilginçtir. Çeşitli çalışmalarda ise sağ ve sol taraflarda görülme oranları birbirine yakındır.^[1,3] Tip 1 DKBK çevresinde daha küçük kistlerin de bulunduğu, 2 cm ya da daha büyük, bir ya da daha fazla kistten oluşan doğuştan kusurdur. Büyük olan kistlerin içerisi prizmatik epitel ile kaplıdır. Tip 2'de ise 2 cm'den daha küçük kistlerle belirginleşen ve içerisi bronş örtükü ile döşeli yapılarıdır. Tip 3, daha ziyade, bezsi yapılardan oluşmuş belirgin kitle görünümüne sahiptir. Bu sınıflama hastalığın gelişimi ve akıbeti hakkındaki değerlendirmeler açısından önemlidir.^[1,3-5] Tip 1 olguların akıbeti oldukça iyi iken tip 2 ve tip 3'te durum ne yazık ki böyle değildir. Tip 2'de ciddi kalp kusurları da eşlik etmektedir. Tip 3 olguların büyük kısmı doğumda ya da yenidoğan evresinde kaybedilmektedir. Tanı konduğunda hastalarımızın yaşları 5 gün ile 9 yaş arasında değişmekteydi. Tanı konur konmaz ameliyata alınmış, lobektomi ve pnömonektomi uygulanarak tedavileri yapılmıştır.

İkinci sıklıkta gördüğümüz doğuştan akciğer kusuru akciğer ayrışmasıdır. Bunların ikisi akciğer dışı ayrışma iken, üçü akciğer içi ayrışmadır. Özellikle akciğer içi ayrışmanın görüldüğü olgular erişkin yaşta olup

Tablo 1. Olguların cerrahi dökümü

Hastalık	Pnömonektomi	Lobektomi/segmentektomi	Kistektomi	Yan etki	Ölüm
DKBK	3 (+1)	4		BPF (n=1),	
DHH		3		Solunum yetmezliği (n=1), genişleme güçlüğü (n=1)	
Bronkojenik kist			5	-	
Akciğer ayrışması		5		Uzamış hava kaçağı, ampiyem (n=1)	1
Toplam	3	12	5	4 (%20)	1 (%5)

Sapaklılara göre uygulanan cerrahi yöntemler: akciğer ayrışmasında lob dışı olan olgularda segmentektomi uygulanmıştır. (+1)= Tamamlayıcı pnömonektomi; DKBK: Doğuştan kistik bezsel kusur; DHH: Doğuştan hava hapsi; BPF: Bronkoplevral fistül.

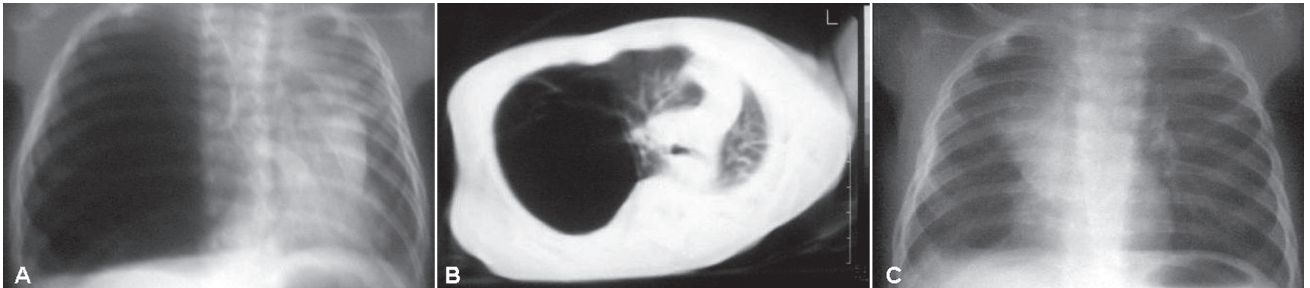


Şekil 1. Doğuştan kistik bezsel kusurlu bir hastanın (a) anterior posterior akciğer grafisi, (b, c) bilgisayarlı kesityazar görüntüleri, (d) aynı hastanın ameliyat sonrası filmi.

adeta edinsel bir hastalığı onaylar niteliktedir.^[5,6] Geç dönem erişkin yaşta saptanan akciğer içi ayrışmaların altında tekrarlayan bulaşlar ve bronş tikanıklıkları gibi buna yol açabilecek olaylar araştırılmalıdır. Yapılan bir çalışmada, alt akciğer bağında zaten var olan sistemik atar damarın pekala alt loblarda geliştirebilecek edinsel ayrışmaları besleyebileceği gösterilmiştir.^[6] Bu nedenle akciğer dışı ayrışmanın esas olarak doğuştan olduğu, akciğer içi ayrışmanın ise çok daha ender olarak doğuştan görüldüğü söylenebilir.

Bronkojenik kist ve doğuştan gelen amfizem ise geri kalan sekiz olguyu oluşturuyordu. Çoğunlukla sessiz

seyreden ve rastlantı eseri saptanan^[7-9] bronkojenik kistler, çalışmamızda yaşamın ilk yılı içerisinde solunumsal belirtiler vermesi nedeniyle erkenden saptanabilmiştir. Bu olgularımızın en büyüğü 12 aylık, en küçüğü de beş günlük. Nefes darlığı, hırıltılı solunum, tekrarlayan alt solunum yolu bulaşları tanının erken konmasına yardımcı olmuştur. Bronkojenik kistlerin ikisi akciğer içi, diğer ikisi ise parabronşiyal yerleşimli ve üçü sağda, biri solda saptanmıştır. Basit kistektomi tedavi için yeterli olmuştur. Doğuştan hava hapsi tanısıyla tedavi edilen olgularımızın yaşları bir ila 10 ay arasında idi (Şekil 2). Klinik olarak daha gürültülü ve sıkıntılı olgulardı. Süreğen nefes dar-



Şekil 2. Doğuştan hava hapsi olan olgunun ameliyat öncesi (a) anterior posterior akciğer grafisi, (b) bilgisayarlı kesityazar görüntüleri, (c) sağ üst lobektomi sonrası aynı taraf orta ve alt lobun radyolojik olarak dramatik düzelmesi kliniğine de yansımıştır.

lığı, beslenme sorunları ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları sonucu kliniğimize başvurulmuş ve doğuştan gelen hastalıkları saptanabilmiştir. Bu olgular da cerrahi tedavi sonucu çok daha iyi sağlıklı ve konforlu yaşama kavuşmuşlardır. Uygulanan cerrahi işlem hepsinde lobektomi şeklindedir.

Doğuştan akciğer hastalıklarının doğum öncesi saptanmasıyla ilgili çeşitli çalışmalarda farklı sonuçlar bildirilmiştir. Kimi yazarlar doğum öncesi ultrasonografik çalışmaların olguların yaklaşık yarısında tanı koymada faydalı olduğunu söylerken, kimi yazarlar da bu oranı oldukça düşük bildirmişlerdir.^[1,5,10] Ultrasonografinin yeterli olmadığı olgularda şüphelenildiğinde manyetik rezonans görüntüleme, saptanan olağandışılığın niteliği hakkında daha doğru bilgi vermektedir.^[7] Doğum sonrası ise kimi zaman bilgisayarlı tomografi gerekmektedir.^[1,5,10,11] Bizim çalışmamızda doğum öncesi tanı konulan hasta yoktu. Ülkemizde doğuştan akciğer hastalıklarının doğum öncesi tanınmasında yeterince yol alındığı kanısında değiliz. Doğuştan gelen amfizem, doğuştan kistik bezsel kusur gibi hastalıklar, zamanında tanı konduğunda cerrahi olarak düzeltilebilir ve sonuçlar da oldukça yüz güldürücüdür. Gebeliğin seyri sırasında tanınması hızlı ve doğru müdahaleye olanak verecektir.

KAYNAKLAR

1. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations-antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;27:45-52.
2. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1636-40.
3. Evrard V, Ceulemans J, Coosemans W, De Baere T, De Leyn P, Deneffe G, et al. Congenital parenchymatous malformations of the lung. *World J Surg* 1999;23:1123-32.
4. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000;35:792-5.
5. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging* 2001;16:196-206.
6. Stocker JT, Malczak HT. A study of pulmonary ligament arteries. Relationship to intralobar pulmonary sequestration. *Chest* 1984;86:611-5.
7. Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, Coleman BG, Howell LJ, Haselgrove JC, et al. Congenital chest lesions: diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Radiology* 1999;212:43-8.
8. Martinod E, Pons F, Azorin J, Mouroux J, Dahan M, Faillon JM, et al. Thoracoscopic excision of mediastinal bronchogenic cysts: results in 20 cases. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1525-8.
9. Cioffi U, Bonavina L, De Simone M, Santambrogio L, Pavoni G, Testori A, et al. Presentation and surgical management of bronchogenic and esophageal duplication cysts in adults. *Chest* 1998;113:1492-6.
10. Bailey PV, Tracy T Jr, Connors RH, deMello D, Lewis JE, Weber TR. Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;99:597-602.
11. Tunçözgür B, Üstünsoy H, Elbeyli L. Sağ alt lobda konjenital lobar amfizem. *A Ü Tıp Fak Mecmuası* 1999;52:171-179.