



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı Olgu Sunumu

14 Nisan 2016 Perşembe

Kıd. Ar. Gör. Dr. Mine Esin Şenuyar

Doç. Dr. Zeynep Seda Uyan

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Olgu Sunumu

Dr.Mine Esin ERUYAR



48 günlük erkek hasta

- Şikayeti: Öksürük, hırıltı.
- Hikayesi: 38 GH ile 3.300 gr doğan erkek bebek, doğumdan sonra solunum sıkıntısı nedeni ile yenidoğan YBÜ'de 2 gün yatırılarak takip edilmiş, yaklaşık 3 gündür öksürük hırıltı şikayeti olan hastanın annesinde de gribal semptomlar mevcut.

Özgeçmiş:

- Prenatal: 24.GH da yapılan fetal USG'de akciğerinde kistik yapılar tespit edilerek takibe alınmış.
- Natal: 38 GH ile sezaryen ile 3.300 gr doğmuş.
- Postnatal: Doğumdan sonra solunum sıkıntısı nedeni ile 2 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde 1 gün hood içi, 1 gün oda havasında takip edilmiş.

Soygeçmiş:

- Anne 23 yaşında, sağlıklı
- Baba 28 yaşında, sağlıklı
- Anne ve baba arasında akrabalık yok,
- 1. çocuk 3 yaşında, kız, sağlıklı
- 2. çocuk hastamız

Fizik Muayene

- Ateş: 36 C
- Nabız: 100/dk
- Sol. sayısı: 36/dk
- KB: 70/50 mmHg
- SPO2: %98

- Baş çevresi: 36,5 cm (50 p)
- Boy: 54 cm (50 p)
- Ağ: 5.140 g (50-90 p)

- Gd: iyi
- Cilt: Turgor, tonus doğal
- Baş boyun: Saç ve saçlı deri doğal.
Boyunda kitle yok, LAP yok.
- KBB: Orofarenks ve tonsiller doğal
- Solunum: Solunum sesleri dinlemekle doğal, ral yok, ronkus yok, hışıltı yok, ekspiriyum uzunluğu yok
- KVS: S1+, S2+ S3 yok. Ek ses yok, üfürüm yok.
- Karın: Rahat, defans, rebound yok. Organomegali yok.
- Ürogenital: Haricen erkek, anomali yok.
- Ekstremiteler: Deformite yok
- Nöromuskuler sistem: doğal

Labrotuvar

- WBC: 8.900 u/L
- NEU: 1.050 u/L
- HGB: 10,1 g/dl
- MCV: 101 fL
- PLT : 325.000 u/L

- CRP: 0,04 mg/dl

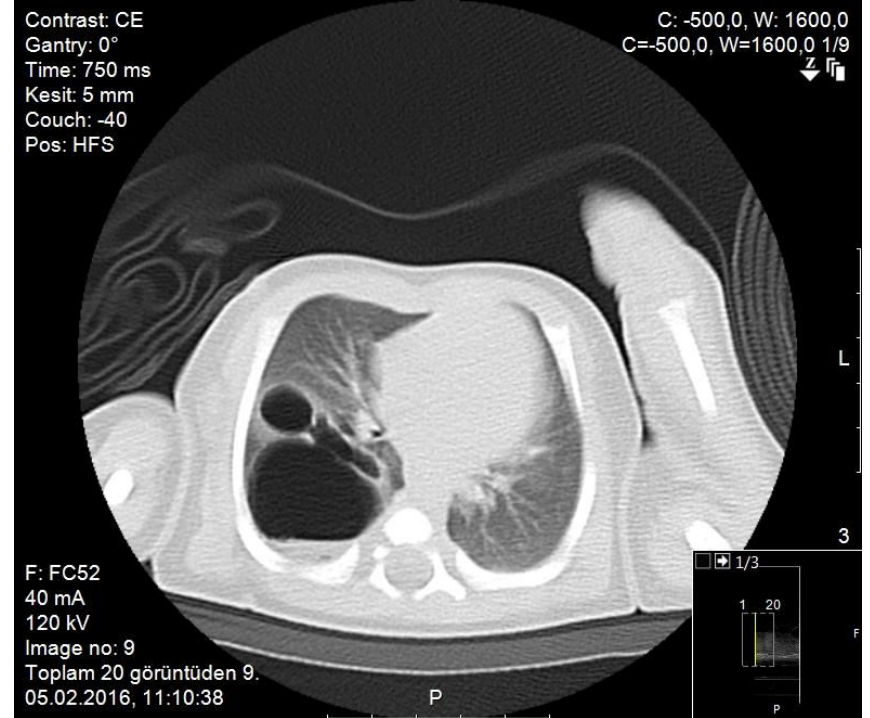
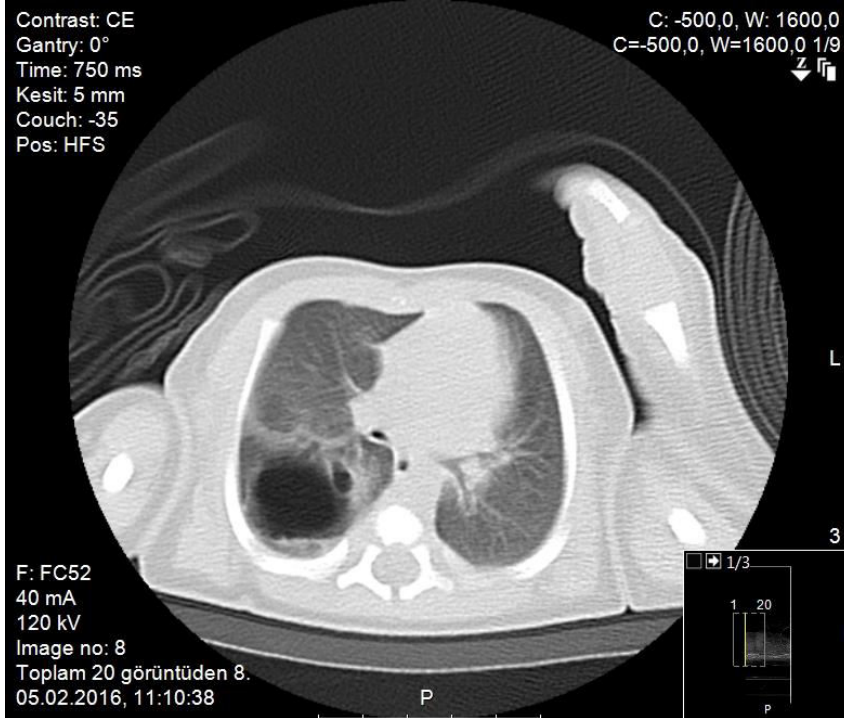
C: 1517,0, W: 4096,0
C=2048,0, W=4096,0 * 1/2



04.02.2016, 14:12:30

PA
4

- Ön tanımlarınız nelerdir?
- Başka hangi tetkikleri isteriz?



BT rapor

Akciğer parankim alanlarının
değerlendirilmesinde;

- sağ alt lobu tama yakın tutan tip I
konjenital kistik adenomatoid
malformasyon ile uyumlu görünüm
mevcuttur.

Ayırıcı tanı

- Pulmoner sekestrasyon
- Bronkojenik kist
- Konjenital lobar amfizem
- Pnömotosel
- Konjenital diyafragma hernisi

Doğuştan (konjenital) kistik adenomatöz malformasyon: KKAM

- Terminal bronşiyollerde adenomatöz tipte aşırı gelişme ile birlikte alveoler büyümenin baskılanması ve kistik genişlemelerle karakterize bir defekttir.
- Akciğer maturasyonunda disregülasyon sonucu oluşan artmış hücre proliferasyonunun patolojiden sorumlu olduğu düşünülmektedir.

Ch'in KY, Tang MY .Arch Pathol 1949;48:221-9.

Kotecha S, et al. Paed Resp Rev 2012;13:162-171.

KKAM

- Konjenital akciğer malformasyonlarının %25'i,
- İnsidans: 0.94/10.000 canlı doğum

EUROCAT: www.eurocatnetwork.eu accessed Jan 2011

- Kız=Erkek
- %90 tek tarafı tutar (Sağ=Sol).
- %20'sinde pulmoner sekestrasyon, konjenital lobar amfizem, bronkojenik kist, özofageal dublikasyon kisti ve nöroendokrin kist gibi diğer malformasyonlar görülebilir.

KKAM

- Tip 0'dan Tip 4'e 5 tipi bulunmaktadır
- Tip 1 en sık görülen ve en iyi prognozu olan tiptir ve kistler 2 cm'den büyüktür ve multiloküledir
- Tip 2 ise 2 cm'den küçük çapta birçok kistten oluşur ve ek doğumsal anomalilere en sık bu tipte rastlanır
- Tip 4'ün plöropulmoner blastomlar ile ilişkili olduğu düşünülmektedir

Bulgular

- İntaruterin dönem: Polihidramniyoz, fetal hidrops, pulmoner hipoplazi ve ölü doğum
- 0-1 yaş: Takipne, solunum sıkıntısı
- >1 yaş: Tekrarlayan pnömoni

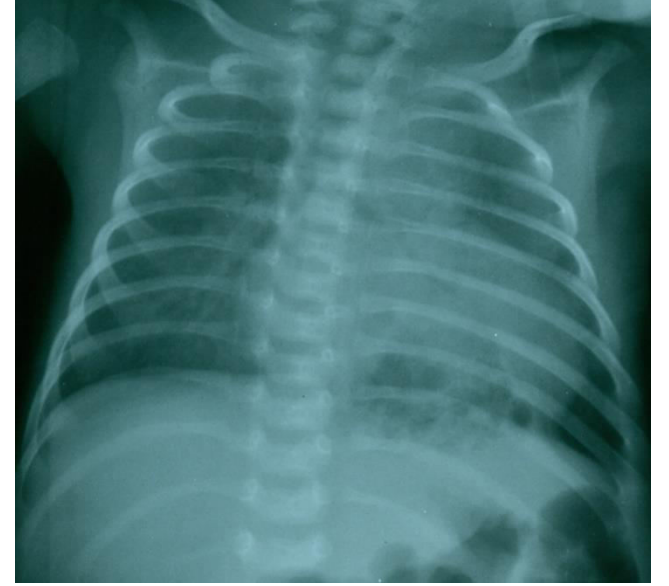
Komplikasyonlar

- ✓ Tekrarlayan enfeksiyonlar
- ✓ Hemoptizi
- ✓ Pnömotoraks
- ✓ Malignite (Pulmoner blastom, rabdomyosarkom, bronkoalveolar karsinom, vb.) (özellikle tip 4)

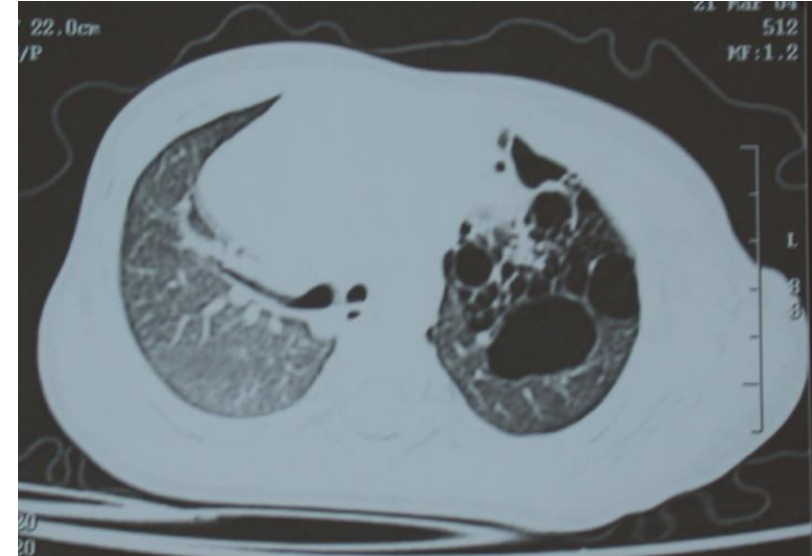
Tanı

- Sıklıkla antenatal USG ile tanı konulur.
- Prenatal MRG, KKAM'nin konjenital diyafragma hernisi ve diğer gelişimsel akciğer patolojilerinden ayırımında yararlıdır.
- Antenatal tanısı konan bazı olguların gebeliğin üçüncü trimestirinde kendiliğinden gerilediği veya kaybolduğu bildirilmiştir.
- Antenatal tanıyı doğrulamak için postnatal 4-6 aylık iken YÇBT önerilmektedir.

- Akciğer grafisi en sık kullanılan yöntemdir



- BT detayların ve ameliyat öncesi anatomisinin değerlendirilmesi için yararlıdır



Tedavi

- KKAM tedavisi cerrahidir.
- Genellikle tek bir lobu tutmaktadır, tedavi lobektomidir.
- KKAM ile doğan bebeklerin çoğu doğumdan sonra bulgu vermez.
- Cerrahi tedavi genellikle 6-8 aylıkken yapılır.

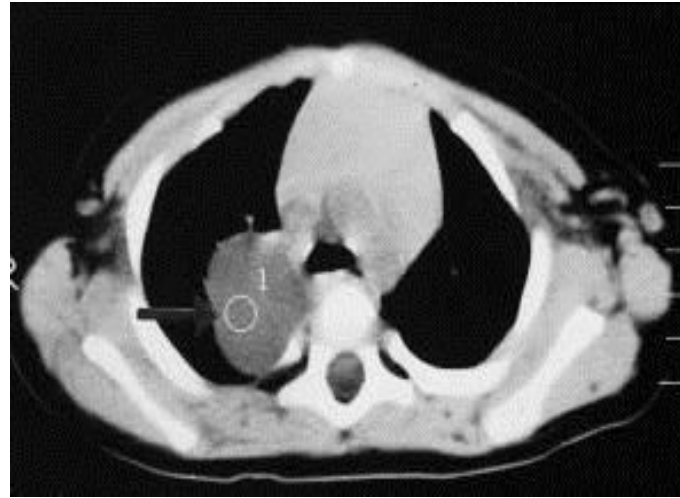
Bronkojenik Kist

- Primitif trakeobronşiyal ağacın dallanması sırasında ventral yüzde bir tomurcuklanmanın ana havayolundan ayrılmasıyla gelişir (4-8. hafta).
- Gelişimsel olarak bir önbarsak duplikasyon kistidir.
- Süt çocukları ve çocuklarda mediastinal kitlelerin %10'unu oluşturur.

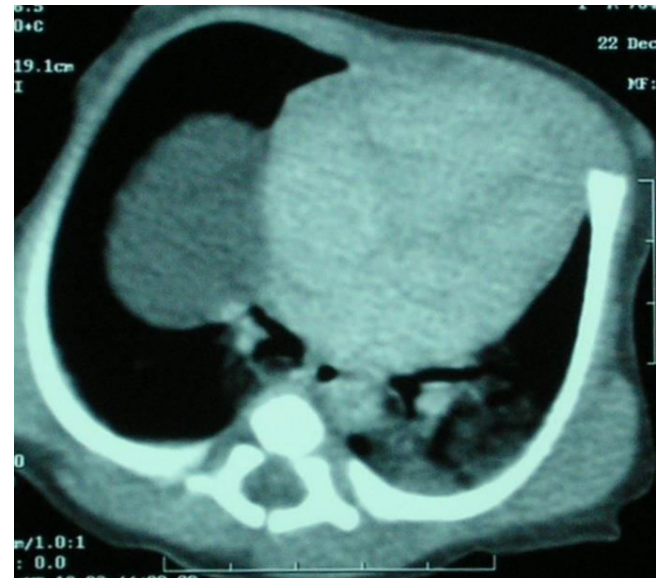
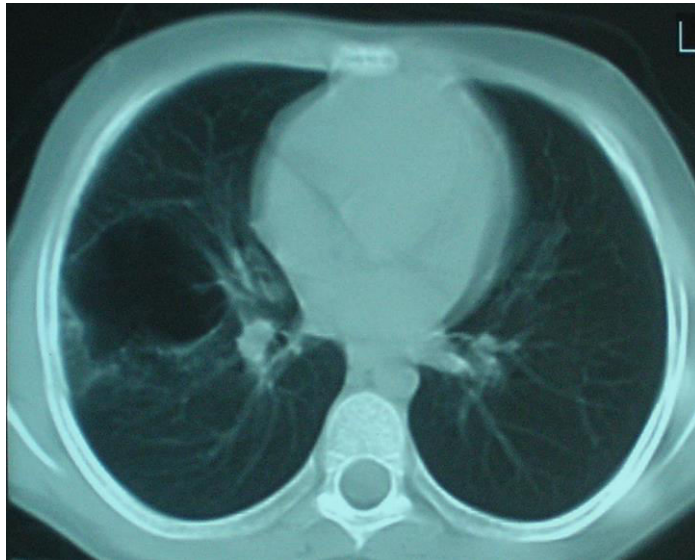
Tanı

- Akciğer grafisi
- Bronkoskopi
- Bilgisayarlı tomografi (BT)
- Manyetik rezonanslı görüntüleme (MRG)

Mediastinal BK (%35-85)



Pulmoner BK (%10-65)



Bronkojenik Kist

- K=E, ailesel özelliği yok.
- İçi silyalı respiratuvar epitelyum ile döşeli ve mukoid sıvı ile doludur, duvarında kıkırdak vardır.
- Genelde semptomsuzdur (periferik yerleşimli).
- Semptomların ağırlığı kistlerin yerleşimine ve komplikasyonlara (kanama, vb.) bağlıdır.

Bulgular

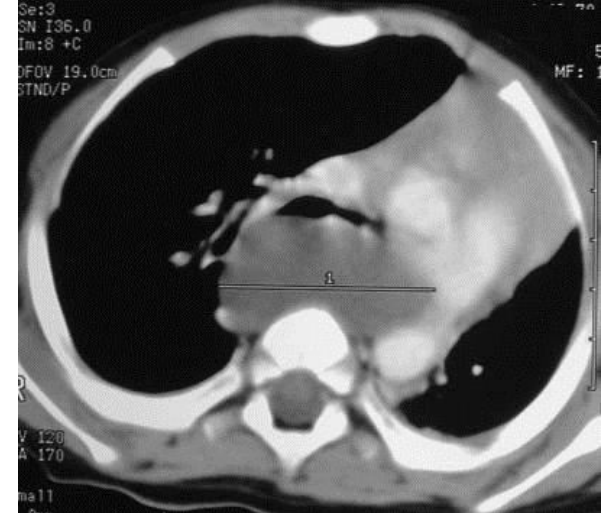
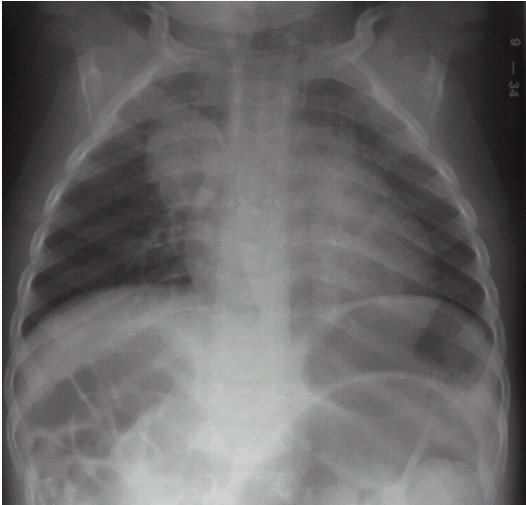
- Hacmi nedeniyle yol açtığı semptomlar
 - Pulmoner hipoplazi nedeniyle solunum sıkıntısı
 - Mediyastinal şift ve venöz dönüşün engellenmesi
 - Hacmi nedeniyle solunum sıkıntısı
- Bası nedeniyle yol açtığı semptomlar
 - Hava yoluna bası nedeniyle solunum sıkıntısı
 - Özofagusa bası nedeniyle beslenme sorunu
 - Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, hemoptizi, apse, ampiyem

Komplikasyonlar

- ✓ tekrarlayan akciğer enfeksiyonları,
- ✓ apse
- ✓ ampiyem
- ✓ pnömotoraks
- ✓ bası atelektazisi
- ✓ kistik hemoraji
- ✓ neoplastik değişiklikler

Tanı

- Antenatal USG, direkt grafi, baryumlu grafi (mediastinal BK), BT, MRG
- Direkt grafide kist içinde hava sıvı seviyesinin görülmesi kistin enfekte olduğunu gösterir.
- Bu durumda pnömotesel ve akciğer apsesinden ayırımı güçtür.

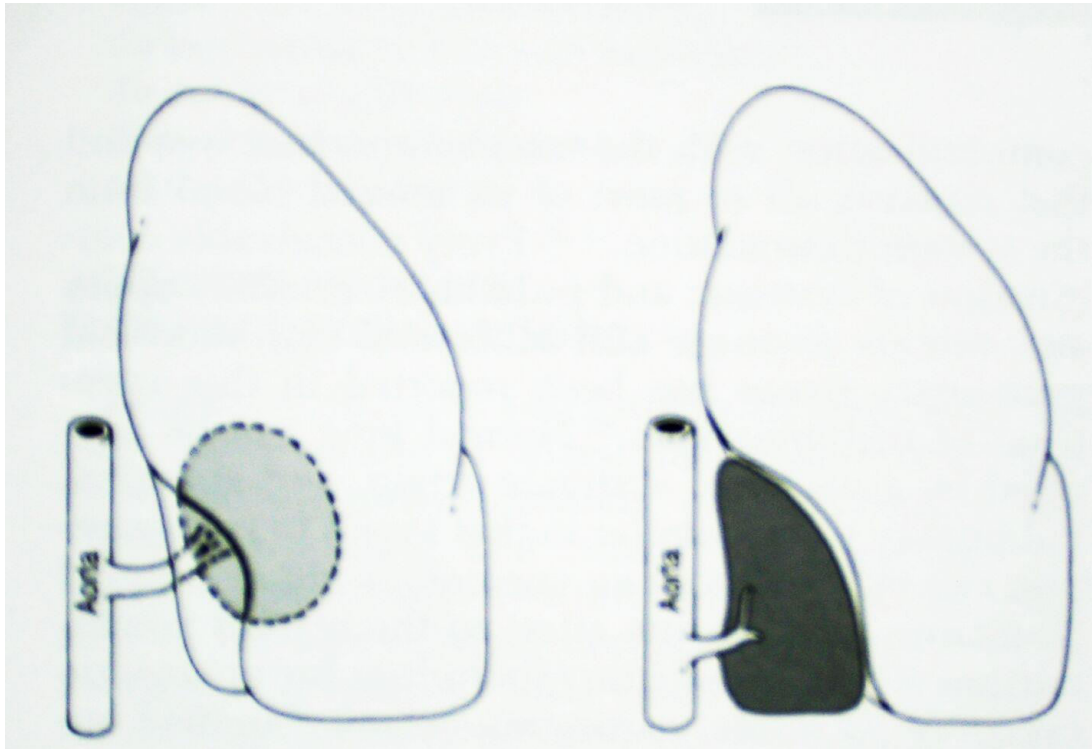


Pulmoner Sekestrasyon

- Kendine özgü kanlanması olan ve trakeobronşiyal ağaç ile ilişkisi olmayan ve fonksiyon görmeyen bir akciğer dokusudur.
- Torakal veya abdominal aorttan çıkan sistemik bir arterden beslenir.

Pulmoner Sekestrasyon

- Konjenital akciğer malformasyonlarının %6'sı



İntralober

Ekstralober

Anatomik özellikler ve bulgular

Intralobar

Akciğerin içinde

Posterior bazal segment

Sistemik arter

Pulmoner ven

$K=E$

>2 yaş bulgu verir

%75

Tekrarlayan pnömoniler,

Ek anomali az

Ekstralobar

Akciğerden ayrı

Diafragma üstü

Sistemik arter

Sistemik ven

$E>K$

İlk 6 ay (semptomatik olanlarda)

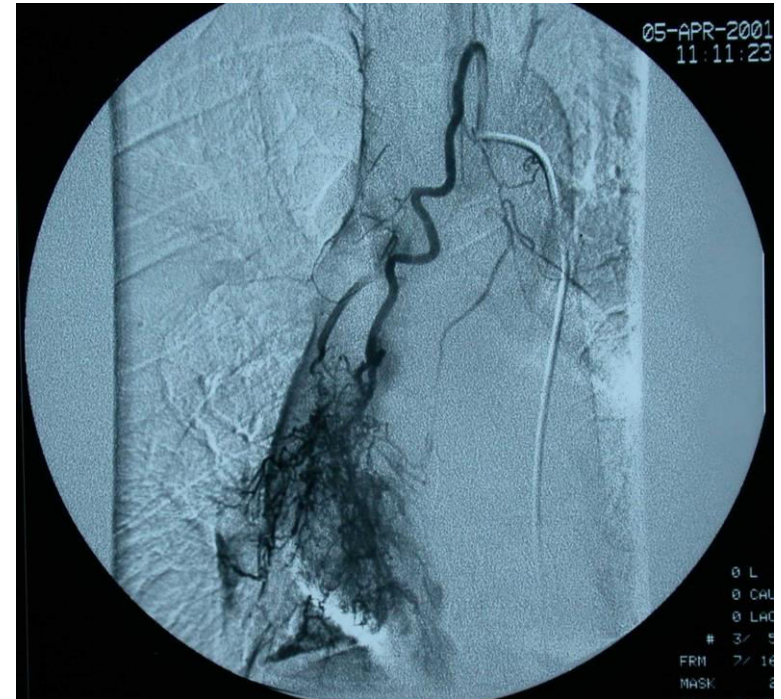
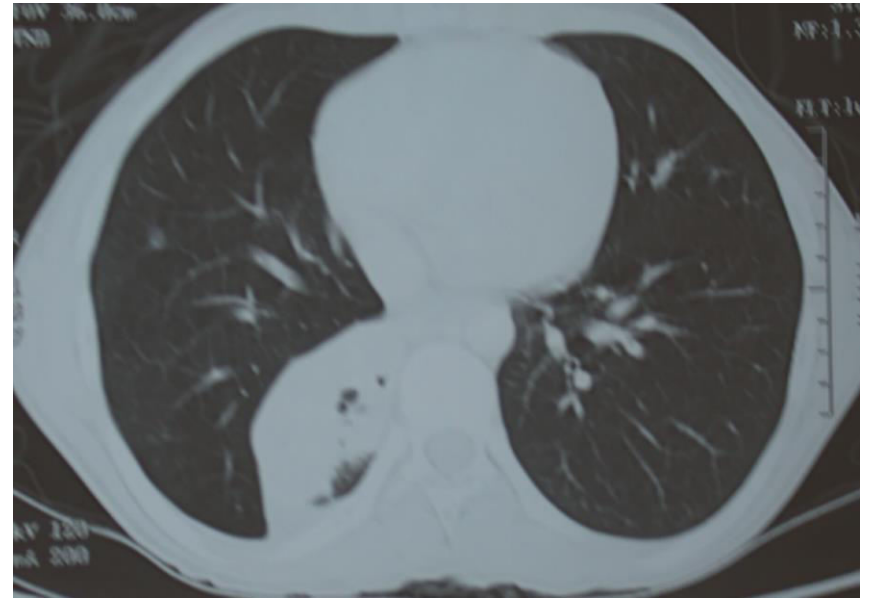
%25

Nadiren enfeksiyon, bası bulgusu
öksürük, ateş, stridor, hemoptizi

>%50 ek anomali

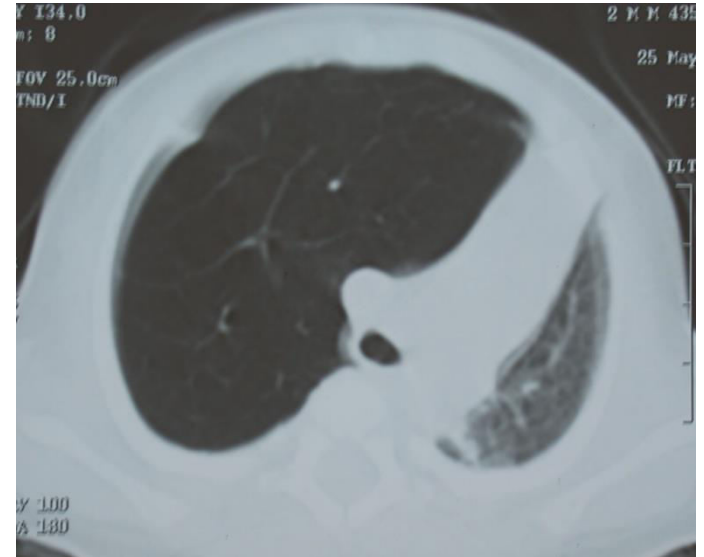
Tanı

- Antenatal USG
- Akciğer grafisi
- BT
- BT anjiyografi
- MRG



Konjenital Lober Amfizem

- Bir lobda, bazen de bir segmentte havalanma artışı ve hava hapsi ile karakterizedir.
- Histolojik olarak edinsel amfizemdeki gibi doku hasarı yoktur.
- Normal asinuslar ve aşırı genişlemiş alveoller mevcuttur .



Konjenital Lober Amfizem

Nedenler

- ✓ İntrensek bronşiyal obstrüksiyon (en sık)
- ✓ Ekstresek bronşiyal obstrüksiyon
- ✓ Alveolar fibrozis
- ✓ Fokal pulmoner hipoplazi
- ✓ Fokal alveoler hiperplazi (polialveolar lob)

Konjenital Lober Amfizem

- $E > K$
- Sıklıkla; sol üst lob (%42)
sağ orta lob (%35)
sağ üst (%21)
alt loblarda (%2) görülür

Cremin BJ. Br J Radiol 1971;44:692-696

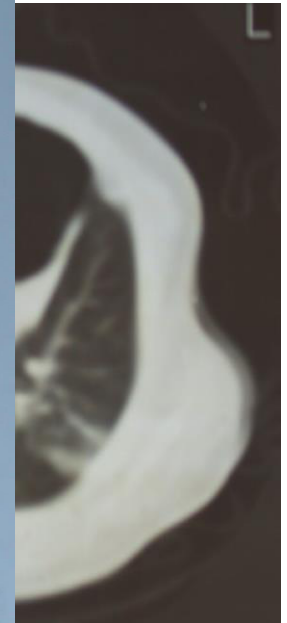
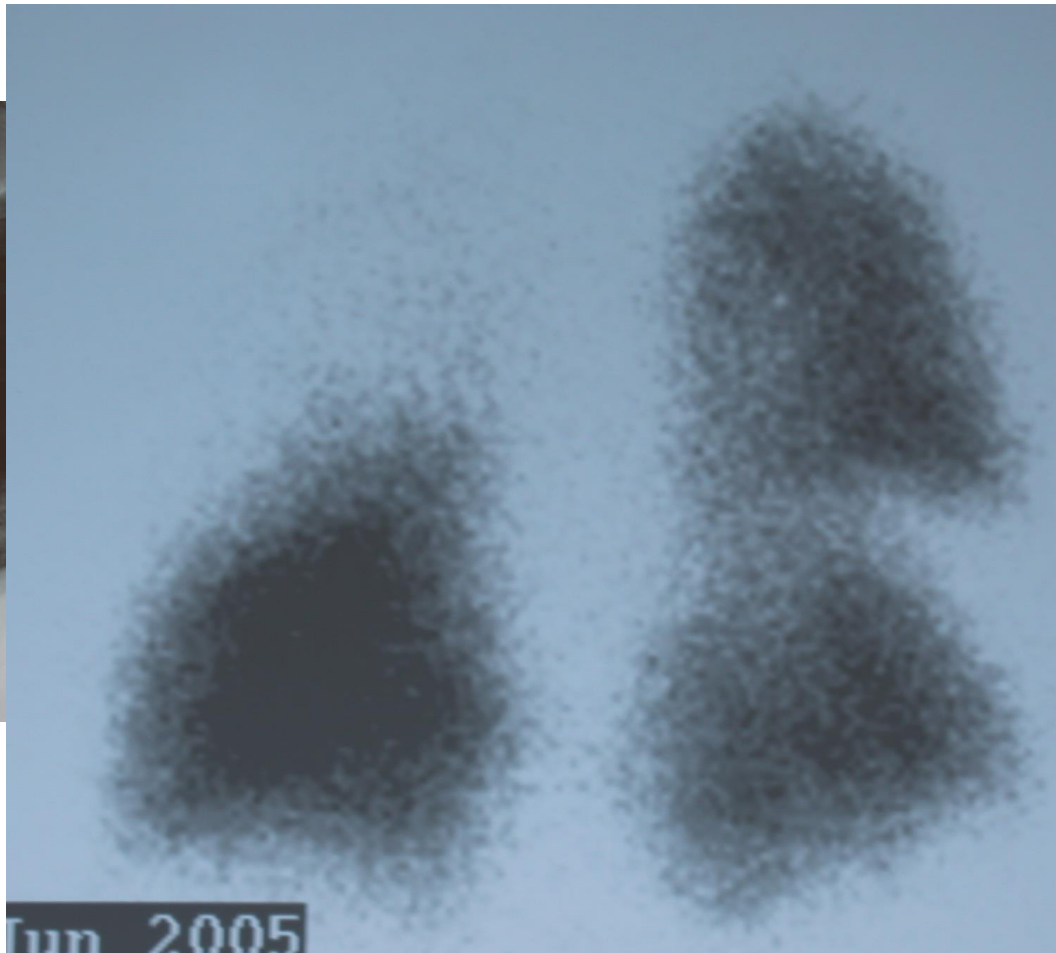
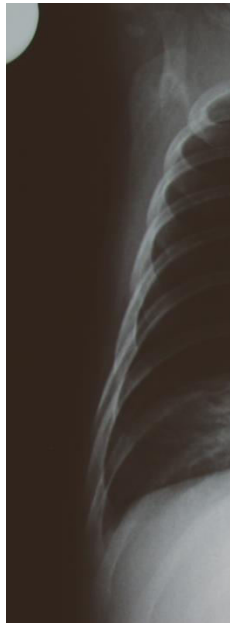
- %10-14 kalp anomalileri eşlik eder

Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children 2012

Bulgular

- Orta/ileri ve gittikçe artan solunum sıkıntısı
- Takipne, dispne, hırıltı, öksürük, siyanoz ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları
- Etkilenen bölgede solunum seslerinde azalma, vizing ve perküsyonda hiperrezonans vardır

Tani



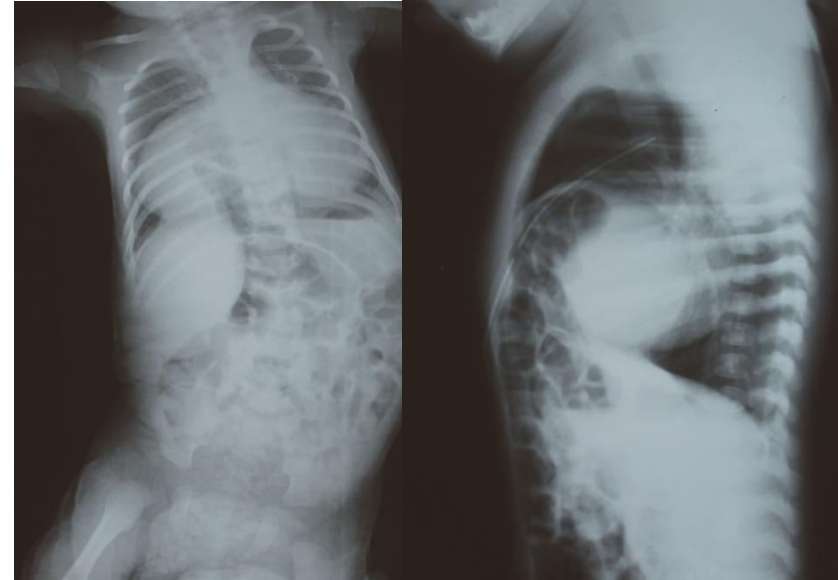
Konjenital Diyafragma Hernisi

- Diyaframda bir defekt ve pulmoner hipoplazi ile karakterizedir.
- Bronş boyutları ve dallanması, alveolar yüzey ve pulmoner arter dallanması azalmış, arteriolar duvarları kalınlaşmıştır.
- İnsidans: 2,4/10.000 canlı doğum
- %30 hastada eşlik eden anomaliler (en sık iskelet ve kalp) mevcuttur.

Konjenital Diyafagma Hernisi

- Bochdalek herni; posterolateral lokalizasyonlu defekt, %80 sol,%20 sađ taraflı, <%1 bilateral.
- Morgagni herni (%5-10); diafragmanın sternokostal hiatusundan ön-orta hattan gelişen defekt, %90 sađ taraflı.
- Pulmoner hipoplazi ve pulmoner hipertansiyonun şiddeti mortalitede önemli belirleyicilerdir.

Bochdalek



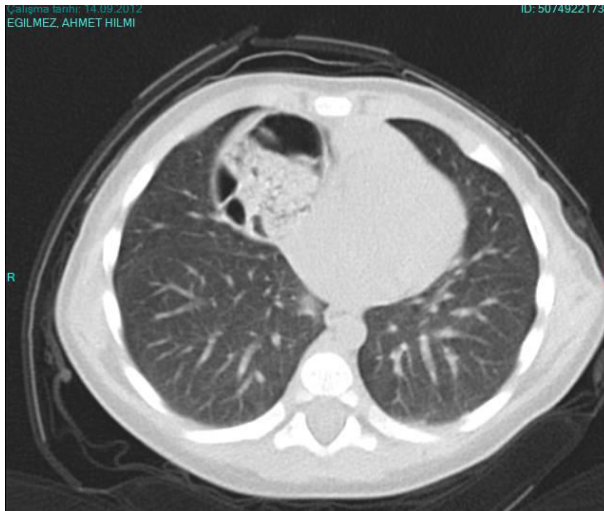
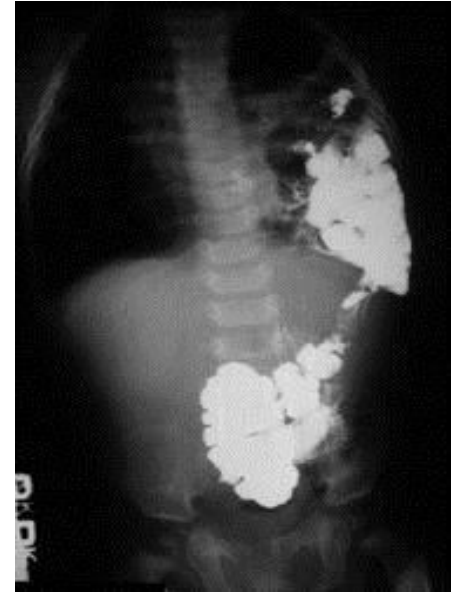
Morgagni

Bulgular

- Antenatal USG'de polihidroamniyos
- Doğumda ciddi solunum sıkıntısı, siyanoz
- Fizik muayenede; skafoïd karın, asimetrik göğüs distansiyonu, toraks oskültasyonunda bağırsak seslerinin alınması, etkilenen tarafta azalmış solunum sesleri

Tanı

- Antenatal USG
- Akciğer grafisi
(lateral/anteroposterior)
- BT



SONUÇ OLARAK...

- Konjenital torasik malformasyonlar nadir olmakla birlikte önemli morbidite ve mortalite nedenidir.
- Antenatal USG tanıda önemli bir tarama testidir.
- Hastalar eşlik eden anomaliler açısından da araştırılmalıdır.
- Uzun süreli izlem yapılmalıdır.

Hastamızın klinik izlemi

- Hastamız düzenli aralıklarla göğüs hastalıkları polikliniğinden takipli
- Çocuk cerrahisi AD'ye konsulte edildi.
- Eşlik edebilecek kardiyak anomaliler açısından kardiyoloji BD ile konsulte edildi

EKO:ASD(sekundum-küçük)