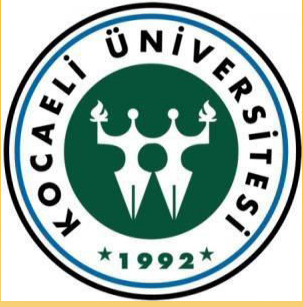




# Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

ÇOCUK ONKOLOJİ BİLİM DALI

17.12.2019

AR. GÖR. DR. DUYGU AYDIN

DR. ÖĞR. ÜYESİ UĞUR DEMİRSOY



# OLGU

5 yaş 10 aylık, kız

## YAKINMA

- Ateş, öksürük

# ÖYKÜ

- Hastanın 4 gün önce öksürük ve ateş şikayetleri başlamış.
- Hapşırma, burun akıntısı, gözlerde sulanma ;
- Kilo kaybı , gece terlemesi ;
- Ailede benzer şikayetleri olan yokmuş.

# Özgeçmiş

- Doğum öncesi dönemde özellik yok.
- Miadında, C/S ile 3500 gr olarak Konak Hastanesinde doğmuş.
- Bilinen ek hastalığı yok.
- Bilinen alerjisi yok.
- Düzenli kullandığı bir ilaç yok.

# Soygeçmiş

- Anne: 35 yaş, sağ sağlıklı
- Baba: 31 yaş, sağ sağlıklı
- Anne ve baba arasında akrabalık yok.
- 1.çocuk: hastamız
- 2.çocuk: 16 ay, erkek, sağ sağlıklı
- Ailede bilinen ek hastalık yok.

# Fizik Bakı

- Genel durum iyi
- Bilinç açık, GKS: 15
- Meningeal irritasyon bulgusu yok
- Ateş: 37.3 °C
- KTA: 120/dk
- Solunum sayısı: 22/dk
- KB: 110/60 mmHg
- sPO2:%98

Boy: 110 cm (25-50 p)  
Tartı: 17 kg (25 p)

- Orofarenks doğal. Mukozit, hiperemi, kript yok.
- Servikal, supraklavikular, servikal, axiller, inguinal lenfadenopati yok.
- Sağ hemitoraks üst zonda **tubersufl** mevcut. Ral, ronkus duyulmadı.
- S1+, S2+, ek ses duyulmadı.
- Batın rahat. Hassasiyet, defans, rebound yok. Karaciğer dalak ele gelmiyor.
- Döküntü yok. Kapiller geri dolum zamanı 2 sn'den kısa.
- IR +/- . Kranial sinir muayenesi, serebellar testleri doğal. DTR leri normoaktif. Kas gücü 5/5.

# Laboratuvar

- AKŞ: 106 mg/dl
- Üre: 23,44 mg/dl
- BUN: 11 mg/dl
- Kreatinin: 0,33 mg/dl
- T.bilirubin: 0,36 mg/dl
- D.bilirubin: 0,10 mg/dl
- AST: 24,5 U/L
- ALT: 5,1 U/L
- LDH: 346 U/L
- T.protein: 70 g/L
- Albumin: 38 g/L
- Na: 135 mmol/L
- K: 4,04 mmol/L
- Ca: 9,87 mg/dl
- P: 2,68 mg/dl
- Ürik asit: 3,90 Ürik asit
- CRP: 267,56 mg/L
- Sedimentasyon: 90 mm/h
- Beyaz küre: 36,900/mm<sup>3</sup>
- Nötrofil: 30,000/mm<sup>3</sup>
- Lenfosit: 3500/mm<sup>3</sup>
- Hemoglobin: 10,4 g/dl
- Trombosit: 296,000/mm<sup>3</sup>
- Periferik yayma: %72 PNL, %11 lenfosit, %6 monosit, %11 bant; atipik hücre izlenmedi.



# Patolojik bulgular

- Ateş
- Öksürük
- Tubersufl
- Lökosit, CRP yüksekliği
- PAAC grafisinde opasite artışı

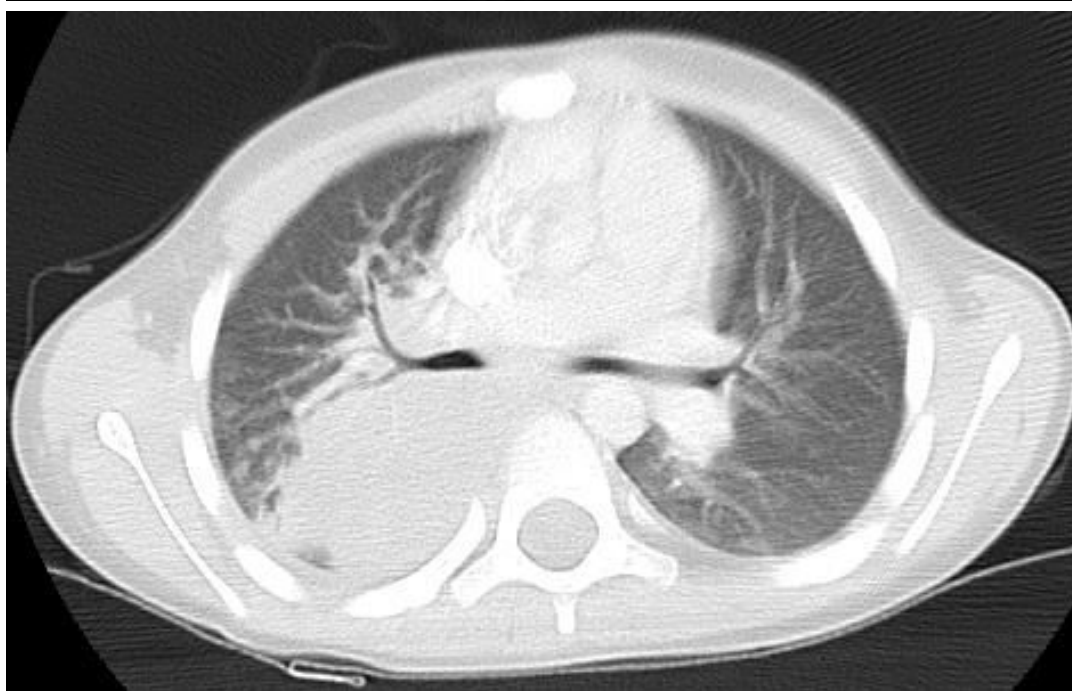
# Ön tanılar



- Pnömoni
- Lenfoma
- Plevropulmoner blastom
- Konjenital pulmoner havayolu malformasyonları

# Klinik seyir

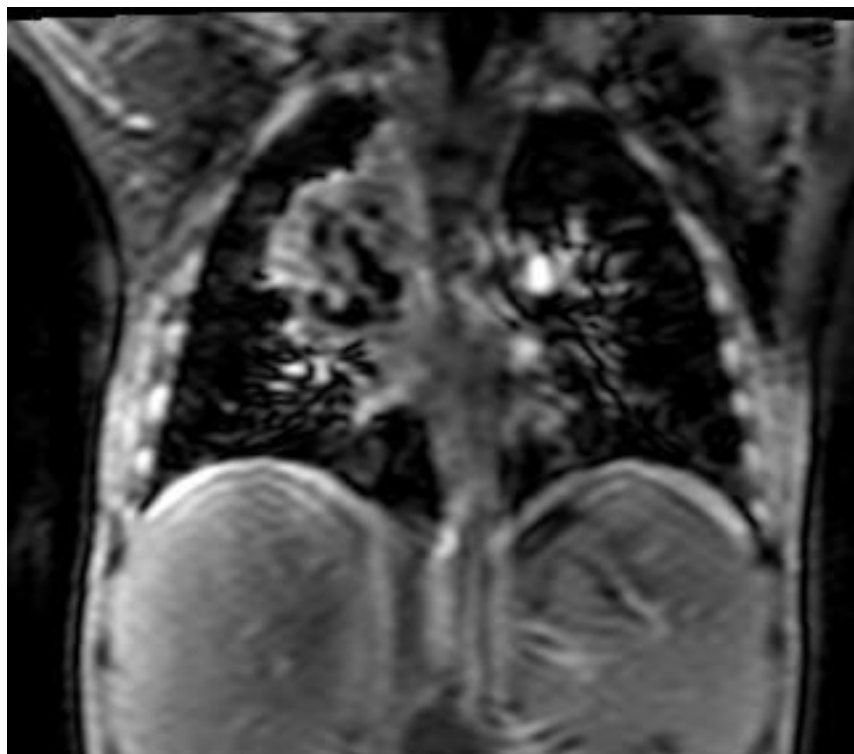
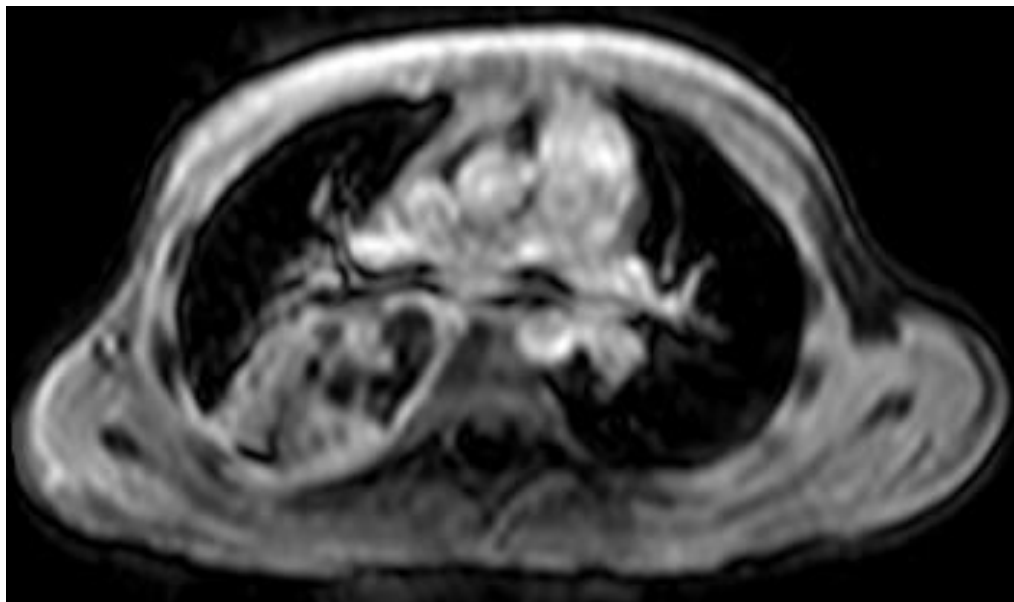
- PAAC grafisinde kitlesel görünüm? İzlenmesi üzerine hastaya toraks BT çekildi:
- *‘Sağ akciğer üst lob posterior ve alt lob süperiorda yaygın konsolide alanlar ve mediastende 1 cm kısa çapa ulaşan lenfadenopatiler izlenmiş olup pnömoniye sekonder olabilir. Ancak bu lokalizasyondan **kitle net ekarte edilememiştir.** Tedavi sonrası kontrol görüntüleme önerilir.’*



# Klinik seyir

- Hasta servise yatırıldı.
- Atipik pnömoni düşünülerek klaritromisin tedavisi başlandı.

- Kitle ekarte edilememesi üzerine radyoloji bilim dalı ile görüşülerek toraks MR planlandı:
- *‘Sağ akciğer alt lob superiorda, üst lob posteriorda heterojen iç yapıda T2 hiper, T1 hipointens konsolide görünüm izlenmiş olup diffüzyon ağırlıklı görüntülerde tariflenen lokalizasyonda diffüzyon kısıtlılığı ve kontrastlı serilerde, şüpheli kontrastlanma mevcuttur. Öncelikle enfeksiyöz süreçler düşünölmek ile beraber kitle net ekarte edilememiştir. Kontrol görüntöleme önerilir.’*



- Hastanın ateşinin devam etmesi ve MR ında enfeksiyöz süreçlerin öncelikli düşünülmesi nedeniyle klaritromisin tedavisine ampisilin sulbaktam da eklendi.
- MR ı radyoloji konseyinde görüşüldü:
- *‘Mevcut konjenital pulmoner havayolu malformasyonuna eşlik eden pnömoni’* olarak değerlendirildi. Antibiyoterapiden 2 hafta sonra kontrol görüntüleme önerildi.



# KONJENİTAL PULMONER HAVAYOLU MALFORMASYONLARI

- Konjenital akciğer malformasyonları;
  1. Konjenital pulmoner havayolu malformasyonu\*
  2. Pulmoner sekestrasyon
  3. Bronkojenik kistler
  4. Konjenital lobar amfizem ve,
  5. Bronşiyal atrezi için kullanılan genel bir terimdir.
- Konjenital akciğer malformasyonları tüm konjenital anomalilerin %5-18 i olarak görülmektedir; ve insidansı 100.000'de 30-42'dir.

*\*eski adı: konjenital kistik adenomatoid malformasyon*

# Etyoloji Ve Sınıflandırma

- Etyolojisi net değildir. Embriyogenezdeki anormalliklerden , genetik bozukluklardan kaynaklanabileceği düşünülmektedir.
- DICER1 mutasyonu olması ise plevropulmoner blastom gelişme ihtimalini artırır.

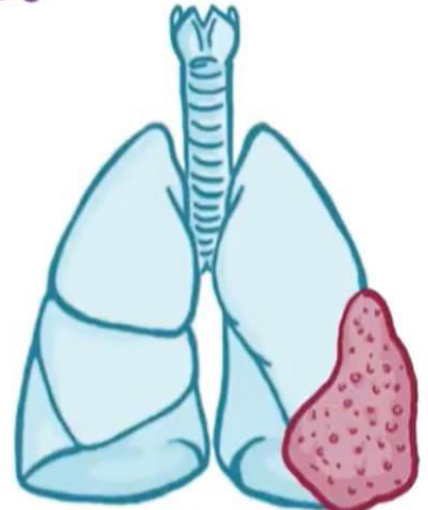
# CONGENITAL PULMONARY AIRWAY MALFORMATION

"CPAM"

- ~ LUNG MALFORMATION THAT AFFECTS A SINGLE LOBE OF ONE LUNG
- ~ FORMS DURING FETAL DEVELOPMENT

"CONGENITAL CYSTIC  
ADENOMATOID MALFORMATION"

- ~ CYSTS & GLANDS
- ~ MALFORMED & DISORGANIZED



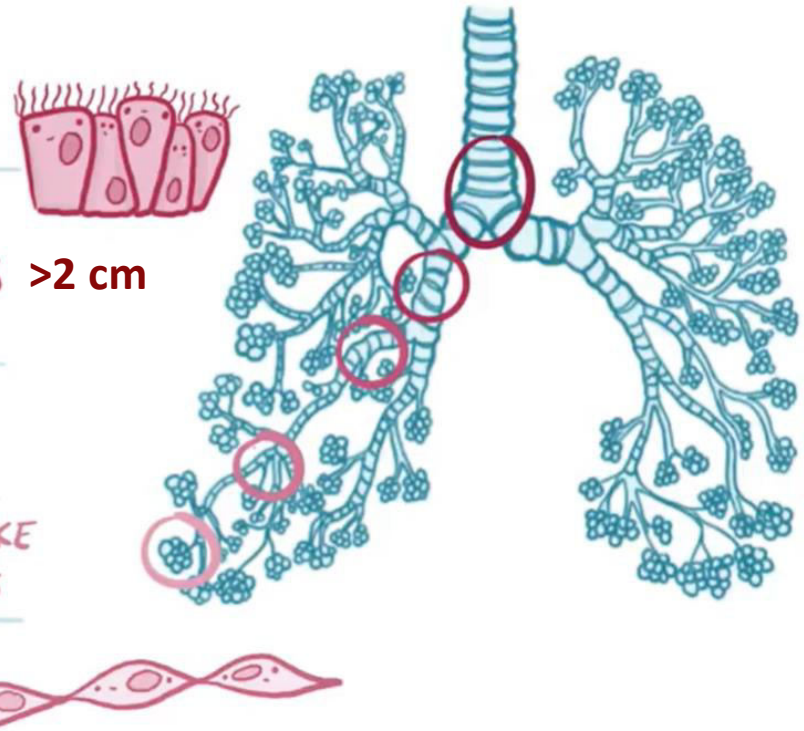
CPAM CYSTS  
ARE CONTINUOUS  
W/THE AIRWAYS

- ↳ FILLED w/FLUID IN UTERO
- ↳ FILLED w/AIR AFTER BIRTH

Tip 0'dan 4'e kadar toplam 5 tipi vardır:

## SUB-TYPES ~ 0-4 (TRACHEA → ALVEOLUS)

| WHERE                                                                  | CYST SIZE                        |
|------------------------------------------------------------------------|----------------------------------|
| TYPE 0: ~ TRACHEA or<br>(RARE) PROXIMAL<br>BRONCHUS                    | ~ SMALL                          |
| TYPE 1: ~ DISTAL BRONCHI<br>(MOST COMMON) +<br>PROXIMAL<br>BRONCHIOLES | ~ 1 or MORE<br>LARGE CYSTS >2 cm |
| TYPE 2: ~ TERMINAL<br>BRONCHIOLES                                      | ~ SMALL                          |
| TYPE 3: ~ NEAR ALVEOLUS                                                | ~ SO SMALL, LIKE<br>SOLID MASS   |
| TYPE 4: ~ IN ALVEOLI                                                   | ~ LARGE                          |



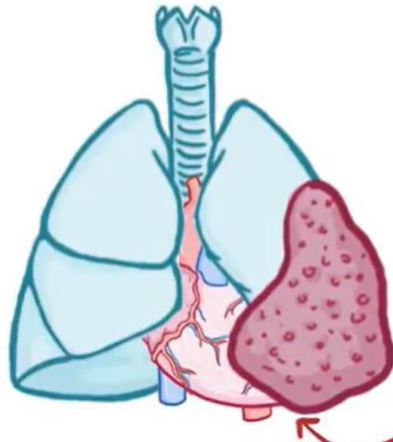
# Klinik

- Birçoğu doğum öncesi dönemde yapılan ultrasonlar ile tanı alır.
- Klinik prezentasyon oldukça değişken olup yenidoğanların yaklaşık %75'i asemptomatiktir.
- Yenidoğan dönemi dışında enfeksiyon, tekrarlayan hışıltı, kronik öksürük ile ortaya çıkabileceği gibi özgül olmayan bulgularla da ortaya çıkabilir.
- Hidrops, vakaların %5-30'unda bildirilmiştir.

~ DEVELOPMENTAL FAILURE?

~ HAMARTOMA?

↳ BENIGN OVERGROWTH of TISSUE

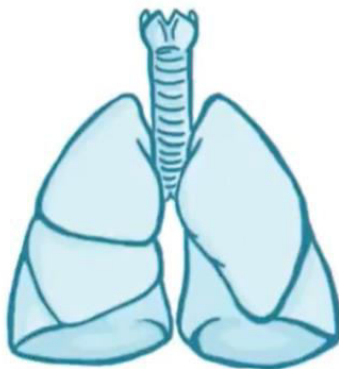


CPAM CAN PUSH ON THE  
HEART or LARGE VEINS

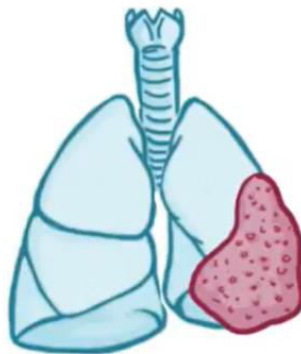
↓  
BLOOD BACK-UP IN  
FETAL VEINS

↓  
FLUID LEAKING INTO  
FETAL TISSUE

FETAL HYDROPS



HEALTHY LUNG



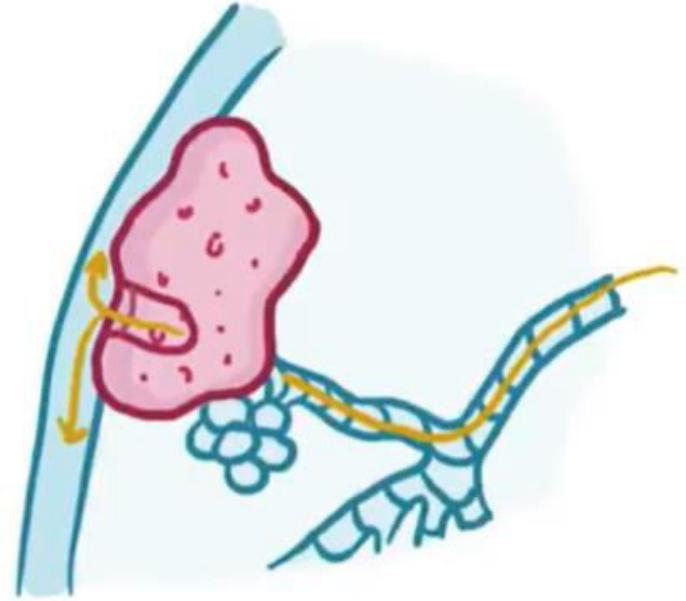
LUNG w/CPAM

~ CPAMs CAN PREVENT  
NORMAL HEALTHY LUNG  
TISSUE FROM DEVELOPING

PULMONARY HYPOPLASIA  
(UNDERDEVELOPMENT of LUNGS)

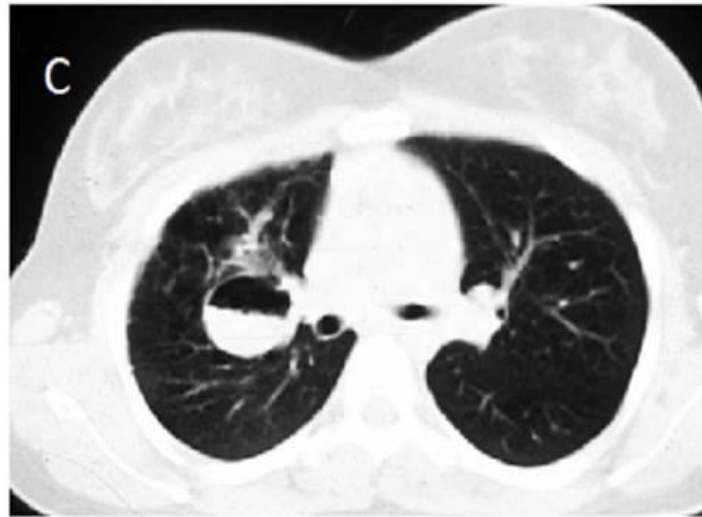
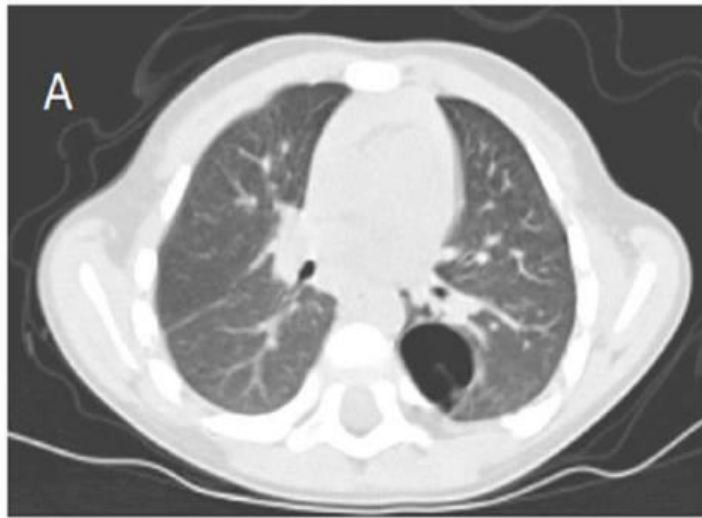
- Komplikasyonlar;

- ✓ Tekrarlayan enfeksiyonlar
- ✓ Kanama
- ✓ Hava embolisi
- ✓ Kalp yetersizliđi
- ✓ Pnömotoraks
- ✓ Malign dönüşüm  
(bronkoalveolar karsinom,  
plevropulmoner blastom)



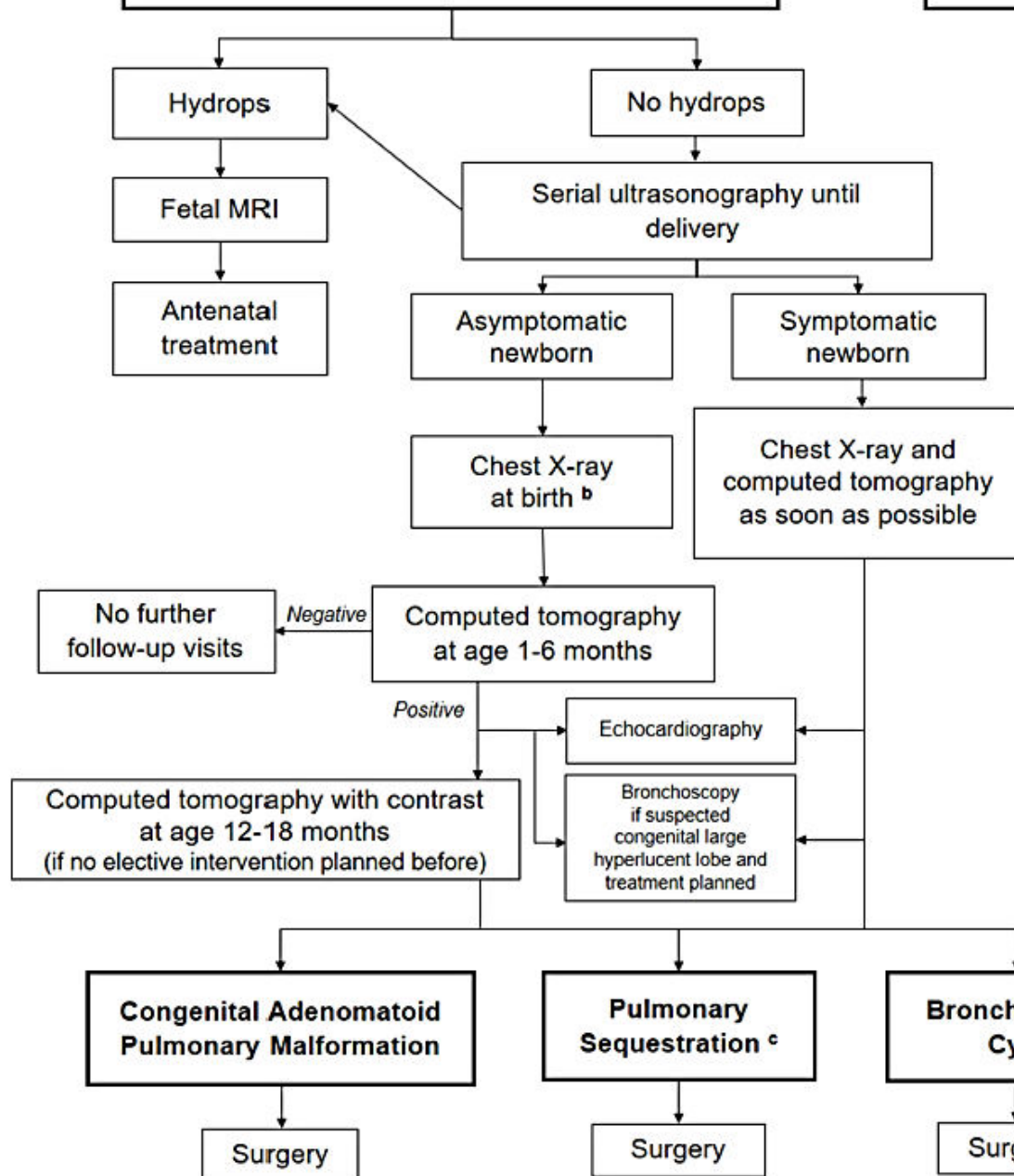
- Normal popölasyonda plevropulmoner blastom insidansı 250,000 canlı doğumda 1 iken; konjenital pulmoner havayolu malformasyonu olan çocuklarda bu risk %4'e kadar yükselmektedir.

- Gebeliğin 3.trimestrında MR incelemesi %100 duyarlı ve %91 özgüldür.
- Doğum sonrası çekilen PA akciğer grafileri genellikle normaldir. Bu nedenle şüphe varsa kontrastlı BT çekilmelidir (arteriyel ve venöz kanlanmayı değerlendirebilmek için).

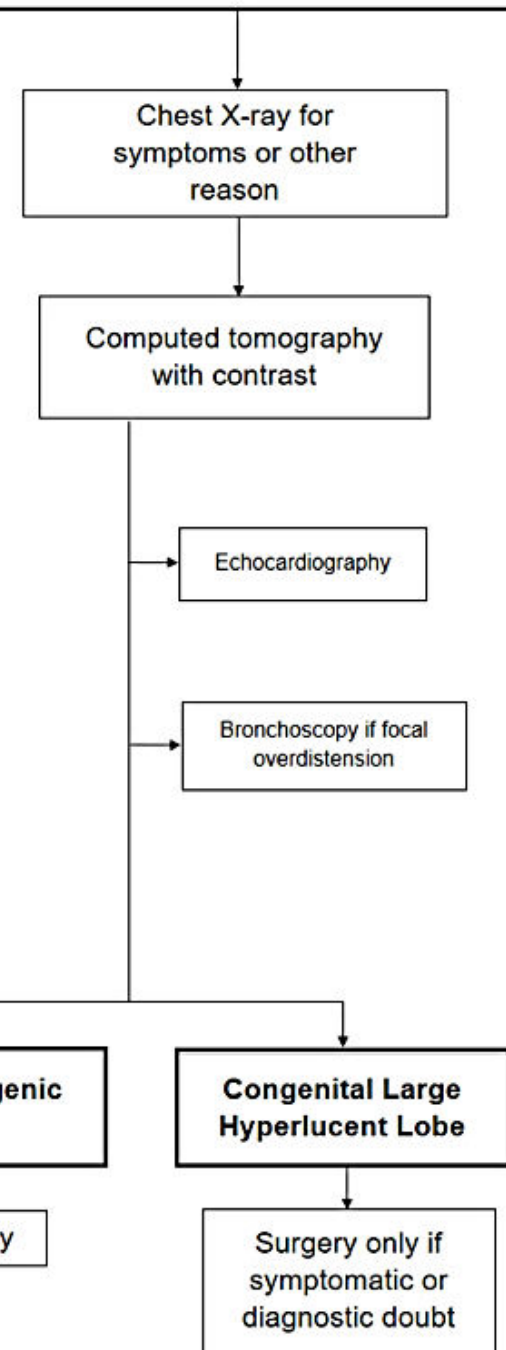


**FIGURE 1** | Computed tomography scans documenting (A) type 1 congenital pulmonary airway malformation in the left lower lobe, (B) congenital lobar emphysema involving the left lung, (C) fluid filled bronchogenic cyst in the right lung, (D) intralobar pulmonary sequestration in the left lower lobe, all confirmed after lobectomy except (B).

## Antenatal detection of CTM



## Postnatal detection of CTM <sup>a</sup>



# Tedavi

- Gebeliğin 2.trimestrinde anneye betametazon uygulanmasının bazı konjenital akciğer malformasyonlarında gerileme sağladığı, hidropsu azalttığı ve sağkalımı artırdığı görülmüş.

- Cerrahi;

VATS (video-assisted thoracoscopy) operasyonun süresini uzatıyor; fakat insizyon hattı daha küçük, daha az ağrı, daha az hastanede kalış süresi, eski aktivitelere daha hızlı dönmeyi sağlıyor.

- Postoperatif hava kaçaklarını önlemek adına cerrahide lobektomi önerilmektedir.
- Bu hastalık grubu için kesinleşmiş bir tedavi yöntemi bulunmamaktadır.

# Olgumuz

- Antibiyoterapisi tamamlandıktan sonra yapılan laboratuvar incelemesinde;
  - Beyaz kürenin 15.500 /mm<sup>3</sup>'e
  - Nötrofilin 6800/mm<sup>3</sup>'e
  - CRP'nin 67 mg/L'e gerilediği görüldü.
- 
- 2 hafta sonra kontrol toraks BT planlandı.

R





# Congenital Lung Malformations: Unresolved Issues and Unanswered Questions

*Federica Annunziata<sup>1</sup>, Andrew Bush<sup>2</sup>, Francesco Borgia<sup>3</sup>, Francesco Raimondi<sup>1</sup>,  
Silvia Montella<sup>1</sup>, Marco Poeta<sup>1</sup>, Melissa Borrelli<sup>1</sup> and Francesca Santamaria<sup>1\*</sup>*

<sup>1</sup> Division of Paediatrics, Department of Translational Medical Sciences, Federico II University, Naples, Italy, <sup>2</sup> Department of Paediatrics and Paediatric Respiratory Medicine, Imperial College and Royal Brompton Hospital, London, United Kingdom, <sup>3</sup> Divisions of Cardiology and Cardiothoracic Surgery, Department of Advanced Biomedical Sciences, Federico II University, Naples, Italy

*Teşekkürler*