

Konjenital akciğer malformasyonu olan hastaların klinik değerlendirmesi

Nagehan Emiralioğlu¹, Kısmet Çıkkı², Gökçen Dilşa Tuğcu^{2*}, Ebru Yalçın³, Deniz Doğru Ersöz³, Nural Kiper³, Uğur Özçelik³

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Pediyatrik Göğüs Hastalıkları Uzmanı, ²Pediyatri Uzmanı, ³Pediyatri Profesörü
*İletişim: gokcendtuğcu@gmail.com

SUMMARY: Emiralioğlu N, Çıkkı K, Tuğcu GD, Yalçın E, Doğru Ersöz D, Kiper N, Özçelik N. (Department of Pediatrics, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey) Clinical evaluation of patients with congenital lung malformations. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2017; 60: 1-6.

The increased skill and wide spread application of antenatal ultrasound has allowed precise early diagnosis of many congenital lung malformations including congenital pulmonary airway malformation, pulmonary sequestration, bronchogenic cyst and congenital lobar emphysema. Here we aimed to evaluate the clinical, radiological and laboratory findings of our patients with congenital lung malformations; also we aimed to compare prenatal and postnatal diagnosis of congenital lung malformations. The hospital files of patients in Hacettepe University Ihsan Doğramacı Children's Hospital, Pediatric Pulmonology Department with congenital lung malformations between January 2004-July 2014 have been evaluated for clinical, radiological and laboratory findings. We analyzed the clinical management of all patients. Also the differences between antenatal and postnatal diagnosis were documented. 80 patients with congenital lung malformations have been followed at our department in the last ten years. According to diagnosis, 35 patients (42.5%) with congenital pulmonary airway malformation, 26 patients (32.5%) with congenital lobar emphysema, five patients (6.3%) with pulmonary hypoplasia, seven (8.8%) patients with pulmonary sequestration, three patients (3.8%) with enteric cyst, one patient (1.3%) with thymic hemangioma, one patient (1.3%) with bronchogenic cyst, one patient (1.3%) with congenital pulmonary airway malformation and congenital lobar emphysema and one patient (1.3%) with bronchial atresia were detected. The most common radiological findings were lung cysts and pneumonic consolidation in congenital pulmonary airway malformation; hyperinflation with mediastinal shift in congenital lobar emphysema. From the 24 patients with antenatally diagnosed congenital pulmonary airway malformation, 16 patients with congenital pulmonary airway malformation, two patients with congenital lobar emphysema, one patient with pulmonary sequestration, two patients with enteric cyst, one patient with thymic hemangioma, one patient with small airway disease and one patient with bronchial atresia were diagnosed. Congenital lung malformations are a heterogenous group of disorders that can be diagnosed at early age with the new imaging modalities such as chest CT, prenatal ultrasound, CT angiography and magnetic resonance imaging. The clinical manifestation of these malformations varies from respiratory distress in the immediate postnatal period to an incidental finding on routine chest radiography. With early diagnosis and treatment, patients can get a better life for respiratory functions than expected.

Key words: congenital lung malformation, radiology, antenatal ultrasound.

ÖZET: Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, pulmoner sekestrasyon, bronkojenik kist, konjenital lobar amfizemi içeren konjenital akciğer malformasyonlarının sıklığı antenatal ultrasonografilerin de yaygın kullanımı ile son yıllarda artmaya başlamıştır. Çalışmamızın amacı konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan hastaların klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularını incelemek; prenatal ve postnatal tanılarını değerlendirmektir.

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümünde Ocak 2004-Temmuz 2014 tarihleri arasında izlenen konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan hastaların klinik, laboratuvar ve radyolojik bulguları, prenatal tanı alan hastaların postnatal tanıları ve opere olan hastaların postoperatif durumları incelendi. Bölümümüzde son on yıldır konjenital akciğer malformasyonu tanısı alıp klinik izlemde olan, kayıtlarına ulaşılabilen 80 hasta vardı. Ameliyat öncesi tanılarına bakıldığında hastaların %42.5'i (n=35) konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, %32.5'i (n=26) konjenital lobar amfizem, %8.8'i (n=7) pulmoner sekestrasyon, %6.3'ü (n=5) pulmoner hipoplazi, %3.8'i (n=3) enterik kist, %1.3'ü (n=1) bronkojenik kist, %1.3'ü (n=1) timik hemanjiyom, %1.3'ü (n=1) bronşiyal atrezi, %1.3'ü (n=1) konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu ve konjenital lobar amfizem birlikteği tanısı aldı. Radyolojik bulgulara bakıldığında konjenital pulmoner hava yolu malformasyonunda en sık akciğerde kistik oluşum ve pnömonik konsolidasyon; konjenital lobar amfizemde ise hava hapsi ile birlikte mediastinal şift olduğu görüldü. Antenatal incelemede konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tanısı alan 24 hastadan 16'sı konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, ikisi konjenital lobar amfizem, ikisi enterik kist, biri pulmoner sekestrasyon, biri timusta hemanjiyom, biri bronşiyal atrezi, biri küçük hava yolu hastalığı tanısı aldı. Konjenital akciğer malformasyonları toraks BT, prenatal ultrasonografi, BT anjiyografi, magnetik rezonans gibi tanı yöntemlerinin gelişimiyle günümüzde erken dönemde tanısı konulabilen heterojen bir hastalık grubudur.

Hastalar doğumda solunum sıkıntısı ile gelebileceği gibi uzun yıllar asemptomatik de kalabilirler. Erken tanı ve tedavi ile hastaların yaşamlarının solunum sistemi yönünden sorunsuz olması mümkün olmaktadır.

Anahtar kelimeler: konjenital akciğer malformasyonu, radyoloji, antenatal ultrasonografi.

Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (eski adı ile konjenital kistik adenomatoid malformasyon), bronkopulmoner sekestrasyon, bronkojenik kist ve konjenital lobar amfizemi içeren konjenital akciğer malformasyonlarının sıklığı antenatal ultrasonografilerin yaygın kullanımı ile son yıllarda artmaya başlamıştır.^{1,2} Önceleri insidansı 1:10.000-35.000 olarak rapor edilmişken son çalışmalarda 1:3.000 olduğu bildirilmiştir. Prenatal tanıda ultrasonografi ve magnetik rezonans görüntülemenin önemine rağmen; postnatal tanıda altın standart akciğer grafisi ve bilgisayarlı tomografidir.¹⁻⁵

Hastalar antenatal dönemde intratorasik kitle, plevral efüzyon, fetal hidrops, oligohidroamniyos veya polihidroamniyos; yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı, stridor, kalp yetmezliği, siyanoz, pnömoni; çocukluk döneminde tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, hemoptizi, hemotoraks, bronşiektazi, kalp yetmezliği, malign transformasyon, siyanoz ve öksürük ile gelebileceği gibi bazen insidental olarak da tanı konulabilmektedir.¹

Cerrahi rezeksiyon, dünyadaki farklı merkezlerin üçte ikisinde lezyonun boyutu ve

semptom durumundan bağımsız olarak uygulanmaktadır⁶⁻⁷. Son yıllarda ise; konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, bronkojenik kist ve intralober pulmoner sekestrasyonun enfeksiyon ve malignite riski nedeniyle cerrahi rezeksiyonu; asemptomatik konjenital lobar amfizem ve ekstralober pulmoner sekestrasyonun ise klinik izlemi önerilmektedir. Semptomatik konjenital lobar amfizem olgularında da tedavi yine cerrahidir.¹

Çalışmamızda konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan hastaların klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgularının incelenmesi; hastaların prenatal ve postnatal tanılarının karşılaştırılması amaçlandı.

Materyal ve Metot

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümünde Ocak 2004-Haziran 2014 tarihleri arasında izlenen konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan hastalar retrospektif olarak incelendi, hastaların tanı yaşları, klinik ve radyolojik bulguları kayıt edildi. Prenatal tanı alan

hastaların postnatal tanıları, ameliyat olan hastaların postoperatif tanıları ve durumları, ameliyat olmayan hastaların klinik durumları incelendi.

Çalışmadan elde edilen verilerin değerlendirilmesinde SPSS versiyon 20 kullanıldı. Kategorik değişkenlerin sunumu için frekans ve yüzde değerler; sürekli değişkenlerin sunumu için normal dağılım gösteren değişkenlerde ortalama \pm standart sapma, normal dağılım göstermeyen değişkenlerde ortanca ve en düşük-en yüksek değerleri kullanıldı.

Bulgular

Son on yılda konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan ve klinik izlemde olan kayıtlarına ulaşılabilen 80 hasta vardı. Hastaların %66.2'si (n=53) erkekti. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu olan hastaların ortanca tanı yaşı 35 aydı, tanı yaşı aralığı yenidoğan döneminden 15 yaşa kadar değişmekteydi. Konjenital lobar amfizem olan hastaların ortanca tanı yaşı altı aydı, tanı yaşı aralığı yenidoğan döneminden altı yaşa kadar değişmekteydi. Pulmoner sekestrasyon olan hastaların ortanca tanı yaşı 19 aydı, tanı yaşı aralığı yenidoğan döneminden yedi yaşa kadar değişmekteydi.

Ameliyat öncesi tanılarına bakıldığında hastaların %42.5'i (n=35) konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, %32.5'i (n=26) konjenital lobar amfizem, %8.8'i (n=7) pulmoner sekestrasyon, %6.3'ü (n=5) pulmoner hipoplazi, %3.8'i (n=3) enterik kist, %1.3'ü (n=1) bronkojenik kist, %1.3'ü (n=1) timik hemanjiyom, %1.3'ü (n=1) bronşiyal atrezi, %1.3'ü (n=1) konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu ve konjenital lobar amfizem birlikteliği tanısı aldı (Tablo I).

Hastaların başvuru semptomlarına bakıldığında; %22.2 (n=24) oranında öksürük, %19.4 (n=14) oranında tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, %13.9 (n=10) oranında takipne, %4.2 (n=3) oranında hışıltı, %2.8 (n=2) oranında göğüs ağrısı, %2.8 (n=2) oranında siyanoz, %1.4 (n=1) oranında hemoptizi görüldü; %33.3 oranında insidental olarak lezyon tespit edildi. Yenidoğan döneminde ise hastaların %14.1'i takipne, %12.7'si pnömoni, %1.4'ü respiratuvar distres sendromu nedeniyle izlendi. Yenidoğan döneminde hastaların %71.8'inde semptom yoktu.

Radyolojik bulguları değerlendirildiğinde; konjenital pulmoner hava yolu malformasyonunda %34.2 (n=12) oranında pnömonik konsolidasyon, %31.6 (n=11) oranında akciğerde kistik oluşum, %20 (n=11) oranında hava hapsi, %9.5 (n=7) oranında mediastinal şift olduğu görüldü (Şekil 1). Konjenital lobar amfizem olgularında ise %55 (n=11) oranında hava hapsi ve mediastinal şift birlikte izlendi; %45 (n=9) hastada ise tek başına hava hapsi vardı (Şekil 2). Pulmoner sekestrasyon olgularında %66.6 (n=4) oranında pnömonik konsolidasyon, %16.6 (n=1) oranında mediastinal şift, %16.6 (n=1) oranında hava hapsi olduğu görüldü. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonunda en sık %96 oranında sağ alt lob, konjenital lobar amfizemde en sık %84 oranında sol üst lob, pulmoner sekestrasyonda en sık %80 oranında sol alt lobun tutulduğu saptandı.

Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tanısı alan 35 hastanın 26'sı; konjenital lobar amfizem tanısı alan 26 hastanın 19'u; pulmoner sekestrasyon tanısı alan beş hastanın dördü ameliyat oldu. Ameliyat yaşı konjenital

Tablo I. Konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan hastaların ameliyat öncesi tanıları (n=80).

Ameliyat öncesi tanılar	n	%
Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu	35	42.5
Konjenital lobar amfizem	26	32.5
Pulmoner hipoplazi	5	6.3
Pulmoner sekestrasyon	7	8.8
Enterik kist	3	3.8
Bronkojenik kist	1	1.3
Timusta hemanjiyom	1	1.3
Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu+ konjenital lobar amfizem	1	1.3
Bronşiyal atrezi	1	1.3

Tablo II. Konjenital akciğer malformasyonu tanısı alan hastaların postoperatif patolojik inceleme bulguları (n=55).

Postoperatif patolojik inceleme bulguları	n	%
Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tip 1	21	38.2
Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tip 2	5	9.1
Konjenital lobar amfizem	19	34.5
Enterik kist	3	5.5
Pulmoner sekestrasyon	3	5.5
Pulmoner sekestrasyon + bronkoösefageal fistül	1	1.8
Bronkojenik kist	1	1.8
Akciğer matürasyon defekti	1	1.8
Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu + konjenital lobar amfizem	1	1.8

pulmoner hava yolu malformasyonunda ortanca 51 ay; konjenital lobar amfizemde ortanca dokuz ay; pulmoner sekestrasyonda ortanca 30 aydı. Ameliyat olan 55 hastanın postoperatif patolojik inceleme sonuçları Tablo II'de özetlenmiştir.

Prenatal dönemde konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tanısı alan 24 hastanın postnatal tanıları incelendiğinde; 16 hasta konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu, iki hasta konjenital lobar amfizem, iki hasta enterik kist, bir hasta pulmoner sekestrasyon, bir hasta timusta hemanjiyom, bir hasta bronşiyal atrezi, bir hasta küçük hava yolu hastalığı tanısı aldı (Tablo III). Prenatal dönemde pulmoner sekestrasyon tanısı alan üç hastanın biri konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu ve ikisi pulmoner sekestrasyon tanısı aldı.

Postoperatif dönemde olan 55 hastanın 49'u asemptomatik olarak izlenmekte; ameliyat olmayan konjenital lobar amfizem hastalarının (n=6) asemptomatik klinik izlemi devam etmektedir.

Tartışma

Konjenital akciğer malformasyonları toraks BT, prenatal ultrasonografi, BT anjiyografi, magnetik rezonans gibi tanı yöntemlerinin gelişimi ile günümüzde erken dönemde tanısı konulabilen heterojen bir hastalık grubudur.

Hastalar doğumda solunum sıkıntısı ile gelebileceği gibi uzun yıllar asemptomatik de kalabilirler. Bunların %43'ünde pnömoni, %14'ünde respiratuvar distres ve spontan pnömotoraks görülmüştür⁸. Nadeem ve arkadaşları⁹ tarafından yenidoğan döneminde semptomu olmayan hastaların %86'sının 13 yaşına kadar semptomatik olduğu bildirilmiştir. Ng ve arkadaşları⁶ yenidoğan döneminde solunum sıkıntısını %11 hastada bildirmişlerdir. Çalışmamızda hastaların %28.2'sinin yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı nedeniyle yatışı vardı. En sık başvuru bulgusunun öksürük ve alt solunum yolu enfeksiyonu olduğu görüldü.

Radyolojik bulgulara bakıldığında Ng ve arkadaşları⁶ hastalarının %36'sında akciğer grafisinin normal olduğunu bildirmişlerdir,

Tablo III. Prenatal konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tanısı alan 24 hastanın postnatal tanıları.

Postnatal tanılar	n
Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu	16
Konjenital lobar amfizem	2
Pulmoner sekestrasyon	1
Enterik kist	2
Timik hemanjiyom	1
Bronşiyal atrezi	1
Küçük hava yolu hastalığı	1



Şekil 1. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu olan bir olguda pnömonik konsolidasyon ve akciğerde kistik oluşum.



Şekil 2. Konjenital lobar amfizem olgusunda hava hapsi ve mediastinal şift bulgusu.

diğer bulgular ise buzlu cam görümümü, kistik lezyonlar ve mediastinal şift olarak sıralanabilir. Çalışmamızda da konjenital pulmoner hava yolu malformasyonunda en sık pnömonik konsolidasyon izlenmiş olup, sırayla kistik değişiklikler, hava hapsi ve mediastinal şift bu bulguyu izlemiştir. Konjenital lobar amfizem olgularında da akciğerde hava hapsi ve mediastinal şift benzer şekilde yüksek bulunmuştur. Mortalite ve morbiditeyi belirleyen en önemli bulgu akciğer parankim tutulumunun yaygınlığıdır. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonunda en sık sağ alt lobun tutulduğu, konjenital lobar amfizemde sol üst lobun, pulmoner sekestrasyonda ise sol alt lobun en sık tutulduğu literatürdeki çalışmalarla benzer bulundu.⁹

Semptomatik konjenital hava yolu malformasyonlarının tedavisi cerrahidir. Bronkojenik kist, konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu ve intralober pulmoner sekestrasyon ile %1 bronkioloalveolar karsinom, %4 plevrapulmoner blastom bildirildiğinden ve enfeksiyon riskinden dolayı erken yaşta cerrahi önerilmektedir¹⁰⁻¹³. Asemtomatik olgularda cerrahi için uygun zaman tartışmalıdır. Anestezi ve ameliyata bağlı riskler nedeniyle yenidoğan döneminde önerilmezken; ilk altı ayda enfeksiyon insidansı %10-30 oranında bildirilmiştir. Asemtomatik konjenital lobar amfizem olgularında klinik izlem önemlidir. İdeal yaklaşım pnömoni atağından önce cerrahinin

uygulanmasıdır. Riskleri düşünüldüğünde birçok cerrah 3-12 aylık zamanda ameliyat önermektedir. Çalışmamızda cerrahi yaşının ileri olma nedeni olarak üçüncü basamak bir merkez olan hastanemize, hastaların geç yaşta başvurması düşünülmüştür. Kapralık ve arkadaşları¹⁴ tarafından yayınlanan sistematik derleme ve meta-analiz sonucunda, semptomlar geliştikten sonra cerrahi komplikasyonların arttığı; bu nedenle de hastalarda semptomlar gelişmeden cerrahi uygulanması gerektiği vurgulanmıştır.

Prenatal ultrasonografinin yaygın kullanımı ile tanı konan konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu ve pulmoner sekestrasyon olgularında artış olmuştur. Bu lezyonlar prenatal ultrasonografide hiperekoik ya da kistik lezyonlar olarak görülmektedir. Bu hastaların izleminde çekilen ve kesin tanıda altın standart olan bilgisayarlı tomografide farklı bulgular görülebilmektedir.¹⁵⁻²⁰ Çalışmamızda da prenatal konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tanısı alan 24 hastanın 16'sı postnatal dönemde aynı tanıyı aldı, diğer hastalar ise pulmoner sekestrasyon, konjenital lobar amfizem, enterik kist, timik hemanjiyom, bronşiyal atrezi gibi farklı tanıları aldı.

Sonuç olarak; konjenital akciğer malformasyonlarının bir kısmı erken yaşta semptom vermesine rağmen; hastaların bir bölümü erişkin yaşa kadar semptom vermemektedir. Prenatal dönemde tanı alan

lezyonlar bazı hastalarda postnatal dönemde saptanmayabilir, bununla birlikte erken tanı ve uygun tedavi ile hastaların yaşamlarının solunum sistemi yönünden sorunsuz olması mümkün olmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Wall J, Coates A. Prenatal imaging and postnatal presentation, diagnosis and management of congenital lung malformations. *Curr Opin Pediatr* 2014; 26: 315-319.
2. Watarai F, Takahashi M, Hosoya T, Murata K. Congenital lung abnormalities: a pictorial review of imaging findings. *Jpn J Radiol* 2012; 30: 787-797.
3. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 773-791.
4. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 17-37.
5. Burge D, Wheeler R. Increasing incidence of detection of congenital lung lesions. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 103-104.
6. Ng C, Stanwell J, Burge DM, Stanton MP. Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations. *Arch Dis Child* 2014; 99: 432-437.
7. Stanton M, Njere I, Ade-Ajayi N, Patel S, Davenport M. Systemic review and meta-analysis of the postnatal management of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2009; 44: 1027-1033.
8. Wong A, Vieten D, Singh S, Harvey JG, Holland AJ. Long-term outcome of asymptomatic patients with congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Surg Int* 2009; 25: 479-485.
9. Nadeem M, Elnazir B, Grealley P. Congenital pulmonary malformation in children. *Scientifica* 2012; 2012: 209896.
10. Ramos SG, Barbosa GH, Tavora FR, et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a congenital pulmonary airway malformation in a child: case report with an update of this association. *J Pediatr Surg* 2007; 42: E1-4.
11. Benjamin DR, Cahill JL. Bronchioloalveolar carcinoma of the lung and congenital cystic adenomatoid malformation. *Am J Clin Pathol* 1991; 95: 889-892.
12. Oliveira C, Himidan S, Pastor AC, et al. Discriminating preoperative features of pleuropulmonary blastomas (PPB) from congenital cystic adenomatoid malformations (CCAM): a retrospective, age-matched study. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21: 2-7.
13. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44: 14-30.
14. Kapralik J, Wayne C, Chan E, Nasr A. Surgical versus conservative management of congenital pulmonary airway malformation in children: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016; 51: 508-512.
15. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5 (Suppl A): S305-S312.
16. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 794-799.
17. Kotecha S, Barbato A, Bush A, et al. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev* 2012; 13: 162-170.
18. David M, Lamas-Pinheiro R, Henriques-Coelho T. Prenatal and postnatal management of congenital pulmonary airway malformation. *Neonatology* 2016; 110: 101-115.
19. Khalek N, Johnson MP. Management of prenatally diagnosed lung lesions. *Semin Pediatr Surg* 2013; 22: 24-29.
20. Nagata K, Masumoto K, Tesiba R, et al. Outcome and treatment in an antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Surg Int* 2009; 25: 753-757.