

Doğumsal Akciğer Anomalileri

Doç. Dr. Emrah Aydın, MD, PhD, MSc, MBA

Tekirdağ Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Cerrahisi AD

emrahaydin@nku.edu.tr





Çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Toraks kavitesinin sınırları nerelerdir?

Toraksta hangi patalojiler yer alır?

Bu hastalar ne zaman başvurur?

Hangi semptomlar ile başvururlar?

Hangi tanı yöntemlerini isimlendirebilirsiniz?

Doğumsal akciğer hastalıklarını tanımak ve doğru zamanda yönlendirmek

Yaygın doğumsal akciğer hastalıklarını adlandırmak

CCAM, Pulmoner Sekestrasyon ve Konjenital Lober Amfizem olgularının yönetimini tariflemek

CCAM, Pulmoner Sekestrasyon ve Konjenital Lober Amfizem olgularında ayırıcı tanı yapmak

Geniş spektruma sahip hastalıklar grubu

Mortalite ve morbiditenin önemli bir sebebi

Teknolojideki gelişmelere bağlı olarak daha sık görüşüyor

USG

MRG

Prenatal danışmanlık

Uygun peri ve postnatal yönetim

Varyasyonlar

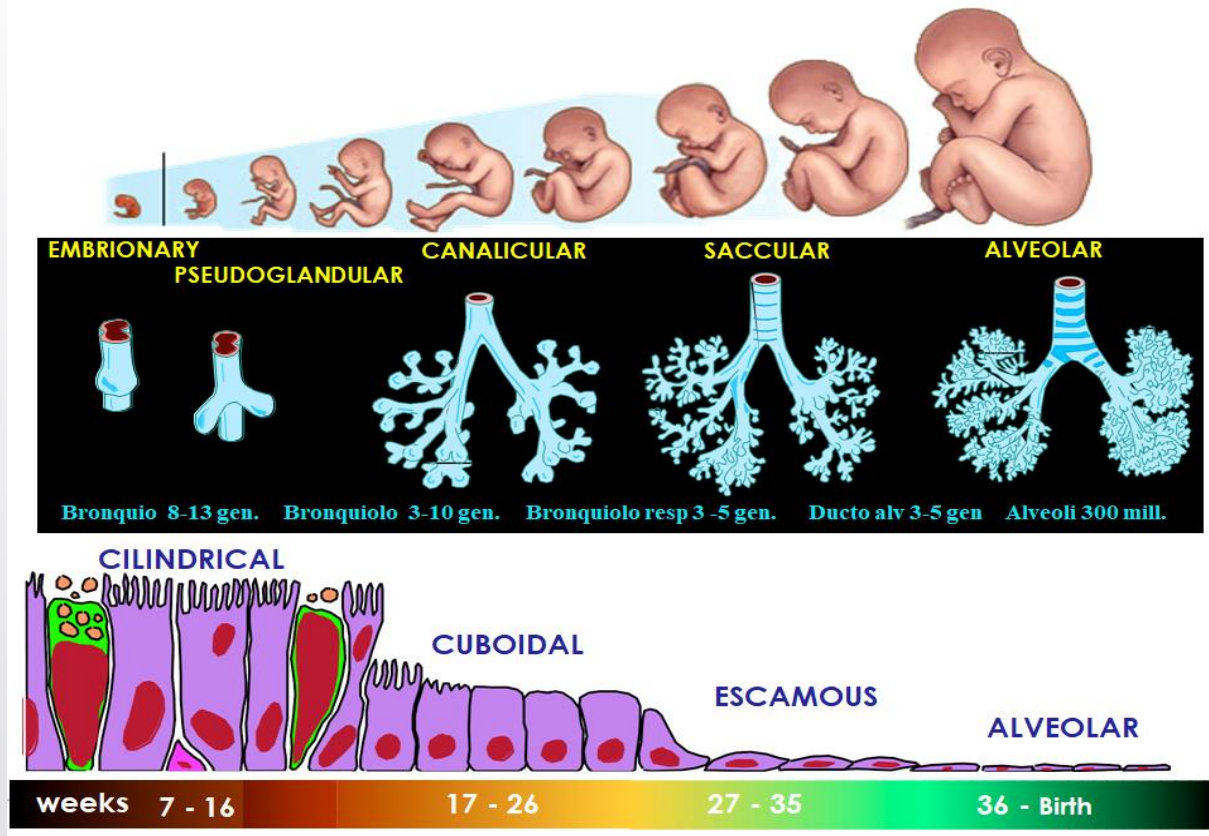
Patolojik anomaliler

Enfeksiyon

Solunum sıkıntısı

Yer kaplayıcı lezyona bağlı hava yollarının tıkanması

Tümör



Embriyonik

3-5. gebelik haftası

Lober bronşların oluşması

Psödoglandüler

5-16. gebelik haftası

İletimsel havayollarının ve kolümner epitelin oluşması

Kanaliküler

16-24. gebelik haftası

Epitelin farklılaşması ve distal asinusların gelişimi

Sakküler

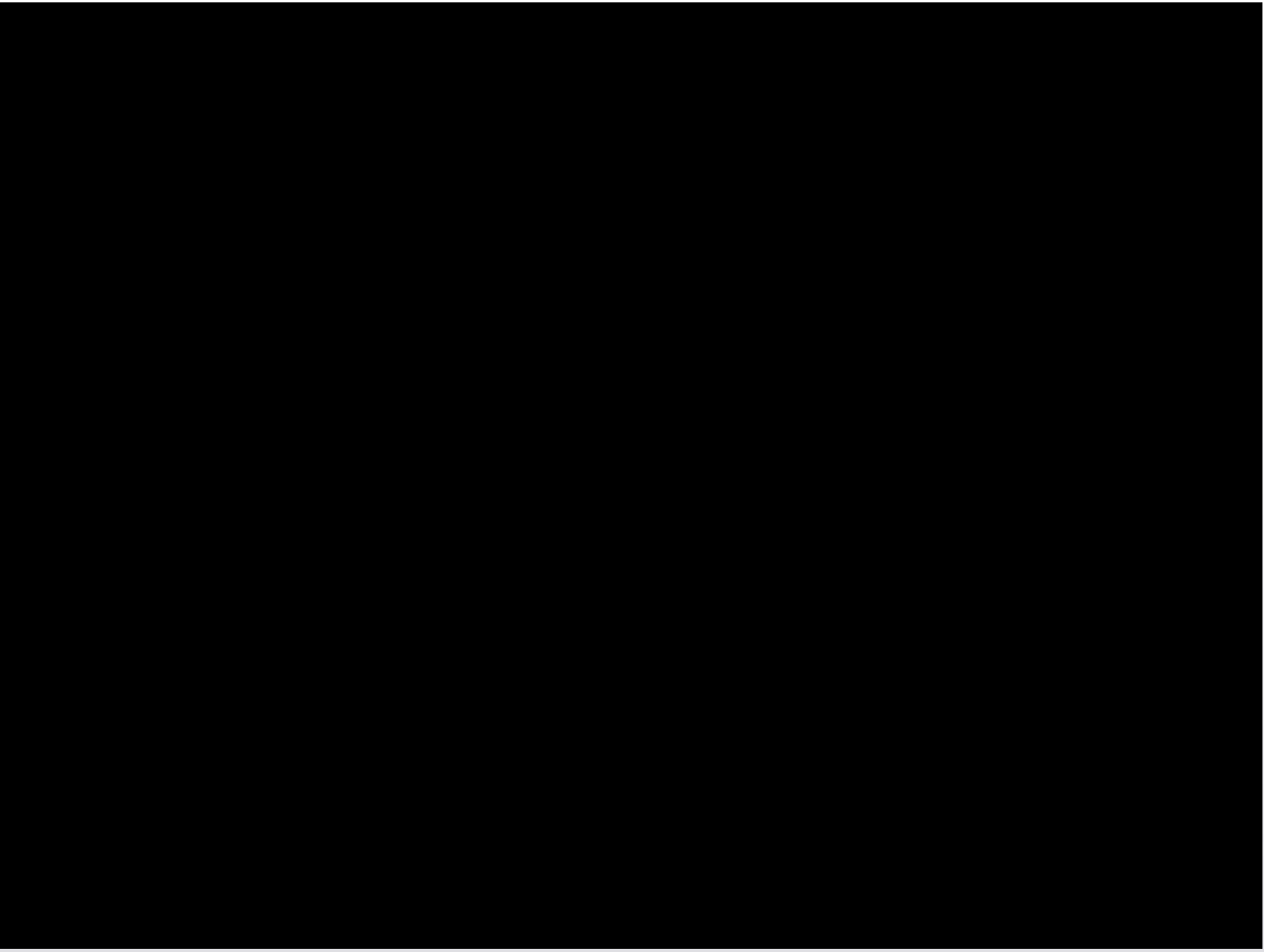
24-36. gebelik haftası

Alveol ve terminal kese gelişimi

Alveoler

>36. gebelik haftası

Olgunlaşma



Doğumsal Akciğer Hastalıkları

Trakeobronsial Anomaliler

Trakeal agenezi
Trakeal stenoz
Trakeomalazi
TÖF
Bronş atrezisi
Trakeal bronş (PIG)

Pulmoner Gelişim Geriliği

Akciğer agenezisi
Lobler gelişim geriliği
Schimtar sendromu

Foregut Malformasyonu

Bronkojenik kist
Enterik kist
Nöroenterik kist
CCAM
Pulmoner sekestrasyon

Diyafragma Anomalileri

Doğumsal Diyafragma Hernisi
Doğumsal Diyafragma Eventrasyonu



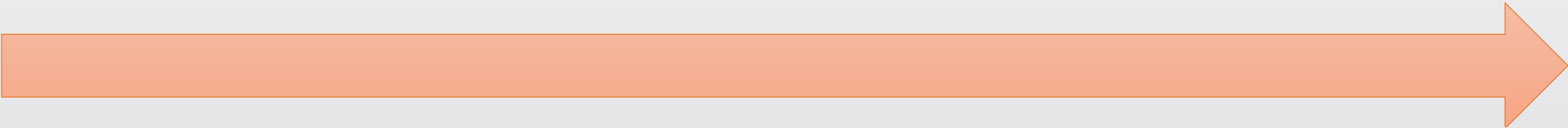
Laryngeal stenosis
Tracheal stenosis
TOF
Pulmonary sequestration
Bronchogenic cyst

Pulmonary underdevelopment
Tracheomalacia
CCAM

AV malformation

CLE

Embryonal	Pseudoglandular	Canalicular	Saccular	Alveolar
-----------	-----------------	-------------	----------	----------



Doğumsal Lober Amfizem

Bir akciğer lobunun ilerleyici şekilde hava ile distansiyonu

Etkilenen bronş inspiyumda hava geçişine izin verir ancak ekspiyumda limitli bir hava çıkışı olmaktadır

Etiyoloji bilinmiyor (50%)

E/K 3:1



Doğumsal Lober Amfizem

Eşlik eden anomaliler

Patent duktus arteriozus

Ventriküler septal defekt

Fallot Tetralojisi

Akciğerde lobar yerleşim

Sol üst %40-50

Sağ orta %30-40

Sağ üst %20

Alt %1

Doğumsal Lober Amfizem

Barotravma

Yanlış yerleştirilmiş endotrakeal tüp (sağ alt lob)

Polyalveolosis (Polyalveolar lob)

Alveol sayısı artmış

Hava yolları ve arterler normal

Doğumsal Lobar Overinflasyon

Doğumsal Lober Amfizem

Ayırıcı tanı

Prenatal USG'de artmış ekojenite

Besleyici sistemik arterinin olmaması

Prenatal – Postnatal

Boyut – Sıvı vs Hava

Yenidoğan

X-ray

Doğumsal Lober Amfizem

Yakındaki akciğerde atelektazi

Karşı yöne mediastinel kayma

Akciğerin fıtıklaşması



Bronkojenik Kist

Doğumsal akciğer kistlerinin %50

Trekal divertikülün ya da foregutın ventral kısmının anormal tomurcuklanması

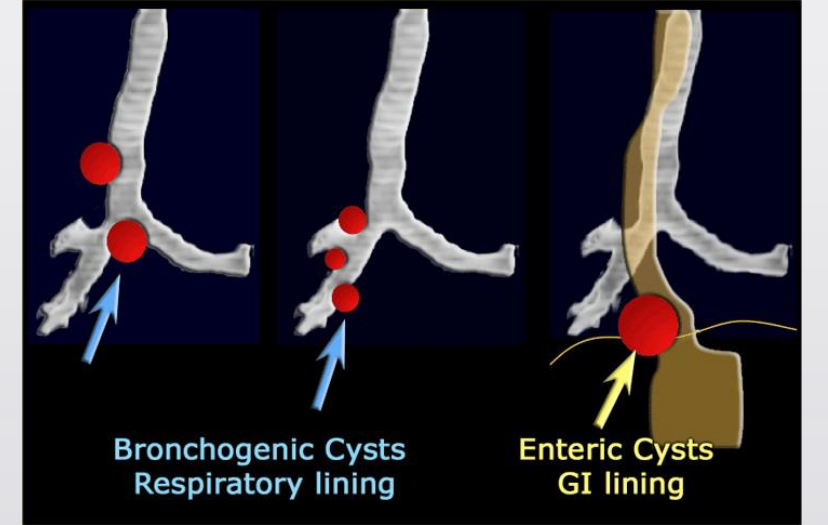
Intrapulmoner

Mediastinel

Paratrakeal

Karinal (en sık)

Perihiler



Bronkojenik Kist

Cerrahi

enfeksiyon

kanama

ani ölüm

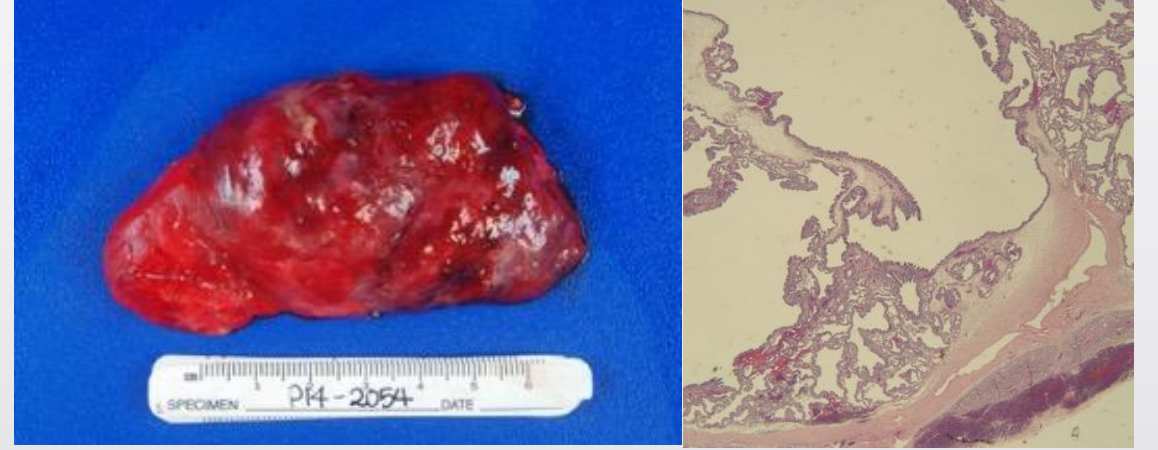
Nüks > 25 yıl sonra 1 olgu, tam çıkaramama

CCAM

Terminal respiratuar bronşlarda
adenomatoid artışa bağlı kistik
oluşumlar

Solid ve kistik dokulardan oluşur

Sınıflama klinik, radyolojik ve histolojik
özelliklere göre yapılmaktadır



CCAM

Mukozada polipoid projeksiyonlar

Kist duvarlarında düz kas ve elastik dokuda artış

Kıkırdak doku yokluğu

Mukus salgılayan hücrelerin varlığı

İnflamasyonun olmaması

Tip 1 büyük kistler ($>2\text{cm}$) (%50)

Tip 2 çok sayıda kist ($<2\text{cm}$) (%40)

Tip 3 Kesi alanında mikrokistler (%10)

TABLE 1—Nomenclature and Features of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM) and Congenital Pulmonary Airway Malformation (CPAM)¹

CCAM name	N/A	Type I	Type II	Type III	N/A
CPAM name	Type 0	Type 1	Type 2	Type 3	Type 4
Descriptive name	“Acinar dysplasia or dygenesis”	“The large cyst lesion”	“The small cyst lesion”	“The adenomatoid lesion”	“The unlined cyst lesion” (actually lined by flattened respiratory epithelium)
Postulated airway origin	Tracheal/bronchial	Bronchial/bronchiolar	Bronchiolar	Bronchiolar/alveolar duct	Distal acinar
Cystic?	No	Yes	Yes, multiple	No (or scattered)	Yes
Adenomatoid?	No	No	No	Yes	No
Proportion of CPAM	<2%	60–70%	15–20%	5–10%	10%
Unique features	All lobes involved; incompatible with life			More common in males	Tension pneumothorax
Typical age at presentation	Birth	In utero, if large, to many years of age, if small	1st month of life	In utero; or at birth	Newborn to 6 years, or rarely much later
Presentation	Lungs will not aerate	<i>Newborn</i> : respiratory distress, mediastinal shift; or <i>later</i> : incidentally, or cough + fever + infection, or emergence of tumor	Non-pulmonary anomalies may supercede lung abnormalities	May be stillborn, or severe neonatal respiratory distress	Respiratory distress ± tension pneumothorax, or infection/pneumonia, or incidental finding, or emergence of tumor
Lobar involvement	All lobes involved	One lobe in 95%; rarely bilateral	Usually one lobe	Entire lobe or lung	Usually one lobe
Associated anomalies	CV anomalies, renal hypoplasia, focal dermal hypoplasia	None	CV anomalies, diaphragmatic hernia, extralobar sequestration, renal agenesis or dysgenesis	N/A	Patient or familial childhood neoplasia and dysplasia suggests PPB (see Table 3)
Lesion and cyst size	Lungs small	1–10 cm	0.5–2.0 cm	Entire lobe or lung	Large multilocular cysts
Malignancy risk	No	BAC	No	No	PPB

¹Sources: Stocker et al.,⁴² Stocker,⁴¹ Bush,¹ Langston,³⁹ and International PPB Registry unpublished data.



CCAM

Prognoz

lezyon tipinden çok boyutu

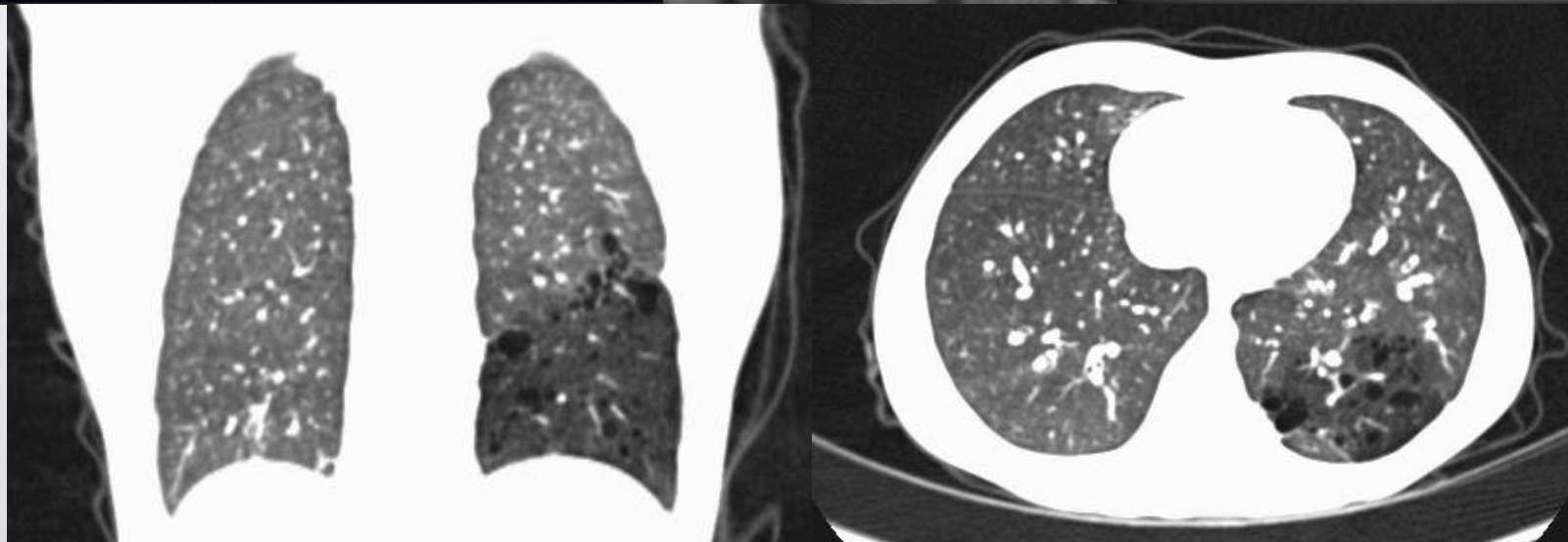
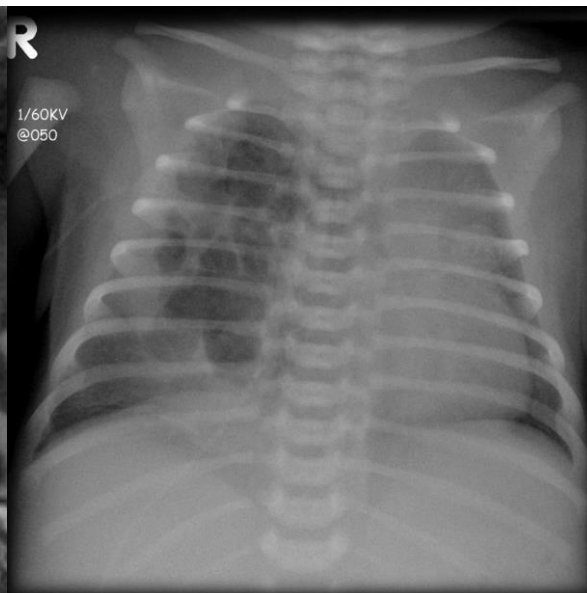
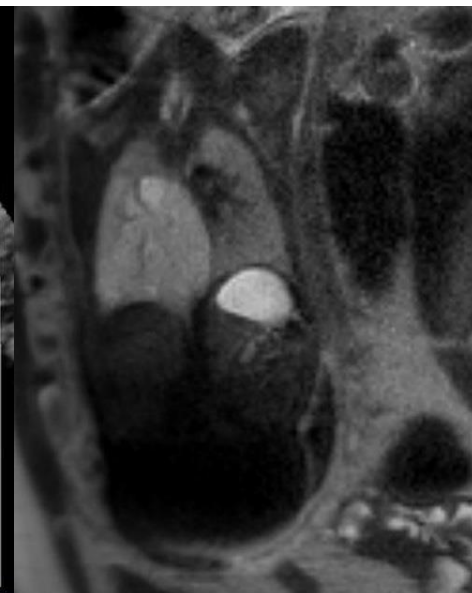
Çoğunlukla tek loba sınırlıdır

alt lob

Taraf ya da cinsiyet tercihi yok

Enfeksiyon

Tümör



Pulmoner Sekestrasyon

Fonksiyonel olmayan ancak sistemik dolaşımdan arter ile beslenen akciğerin doğumsal patolojisi

Bronş ağacı ya da pulmoner arterler ile bağlantısı yok

Genellikle alt lobun bazal segmentlerinde yer alır

Intralober sekestrasyon (ILS) akciğer dokusunun içinde yer alır, ayrı plevrası yoktur

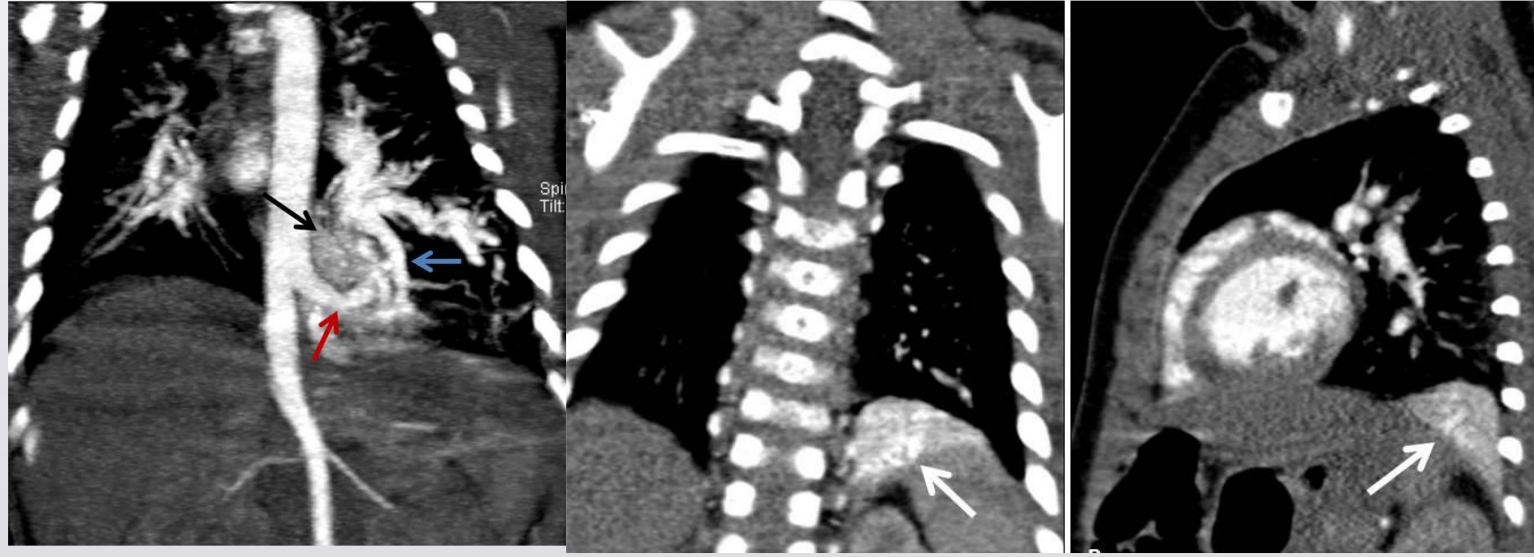
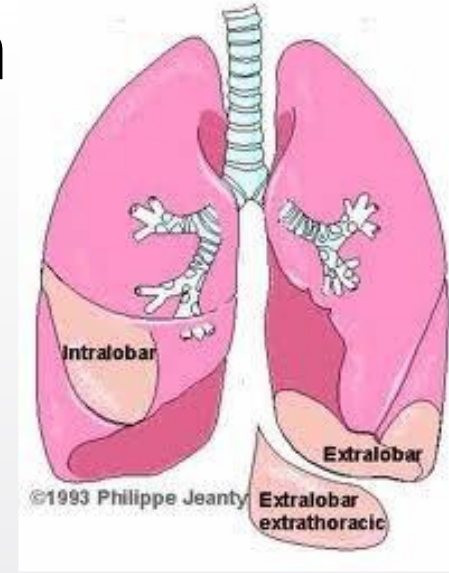
Pulmoner Sekestrasyon

Intralober

Loblardan biri ile ortak plevraya sahiptir

Ekstralober

Kendi plevrası vardır



CHARACTERSTIC	INTRALOBAR	EXTRALOBAR
Incidence	More common (75 %)	Less common(25 %)
Gender predisposition	Equal	Men 4: 1
Pleural investment	Shares visceral pleura of parent lobe	Separate visceral pleura
Location	Posterior basal segments (Approx. 60% on left)	Above, below or within diaphragm (Approx. 90% on left)
Venous Drainage	Pulmonary venous	Systemic venous (azygos, IVC, portal)
Presentation	Early adulthood with a history of pulmonary infection, chronic cough, or asthma. Asymptomatic mass (15%)	Mostly present during first 6 months of life due to respiratory or feeding problems
Radiographic Features	Homogeneous consolidation with irregular margins or uniformly dense mass with smooth or lobulated contours.	Single well defined, homogeneous, triangular shaped opacity in the lower thorax. May present else where in the thoracic cavity.

Trakeal Agenezi

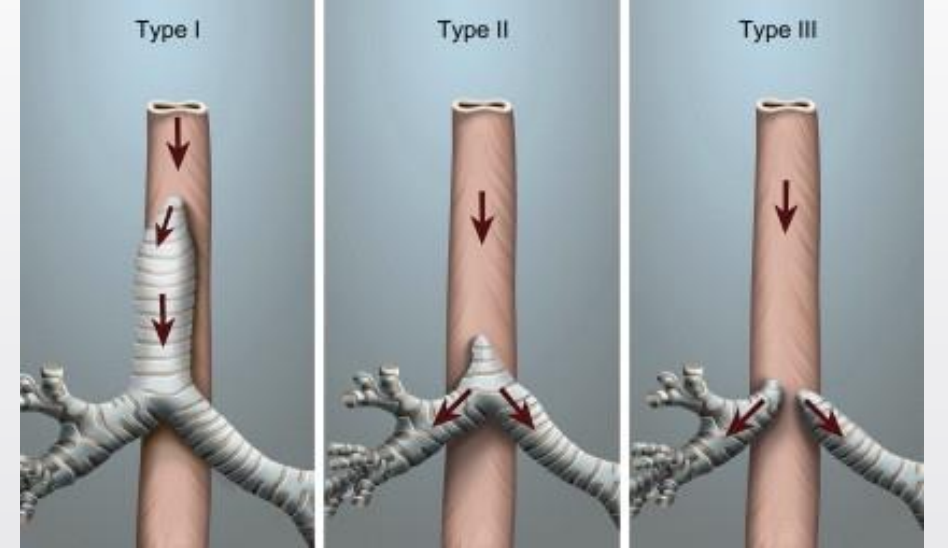
Nadirdir

Polihidroamniyos

Akut ve ciddi solunum sıkıntısı ile doğumda bulgu

Ağlamanın olmaması

Entübe edilememe



Trakeal Stenoz

Nadir

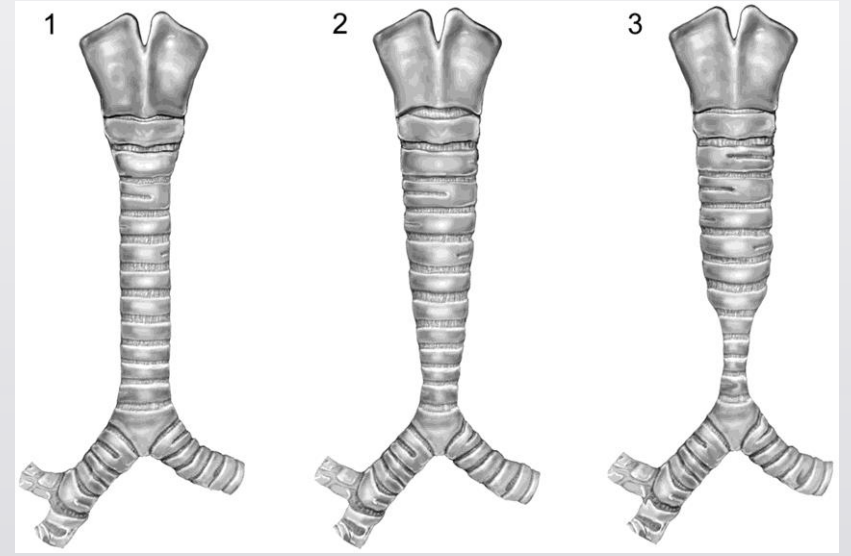
Fokal (%50), yaygın (%30), huni şeklinde (%20)

Olguların %90'ı ömrünün ilk yılında bifazik stridor ile başvurur

BT

MRG

Bronkoscopi



Trakeomalazi

Trakea duvarının yumuşaması

Kronik inflamasyon

Kistik fibröz, tekrarlayan aspirasyon

Dış bası

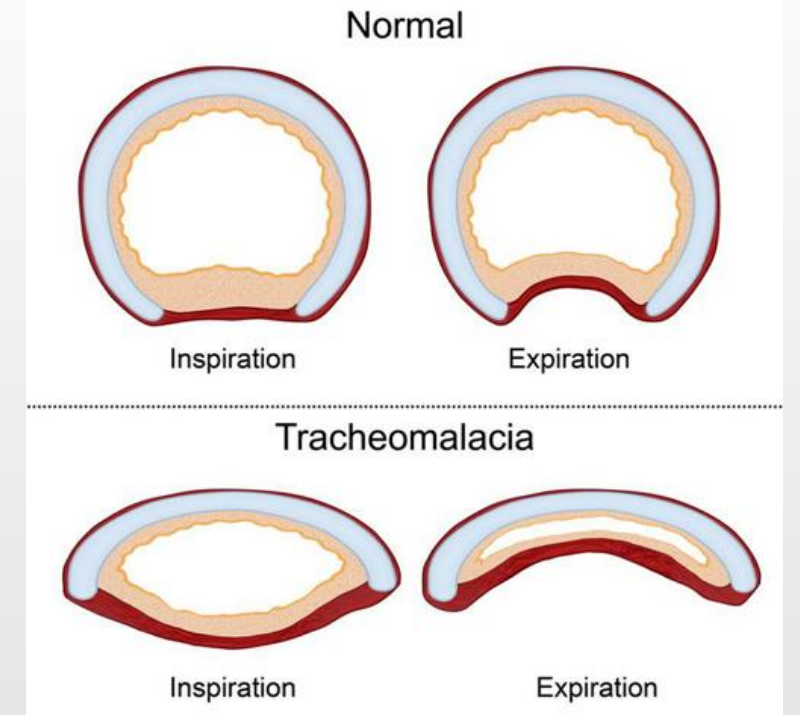
Vasküler ring

Neoplazi

Sekonder

Trakeostomi

TÖF/Özefageal atrezi





Trakeomalazi

Ekspiratuar wheezing

Dinamik BT

Anatomi

Trakeanın kompliyansı

Trakeaözefageal Fistül

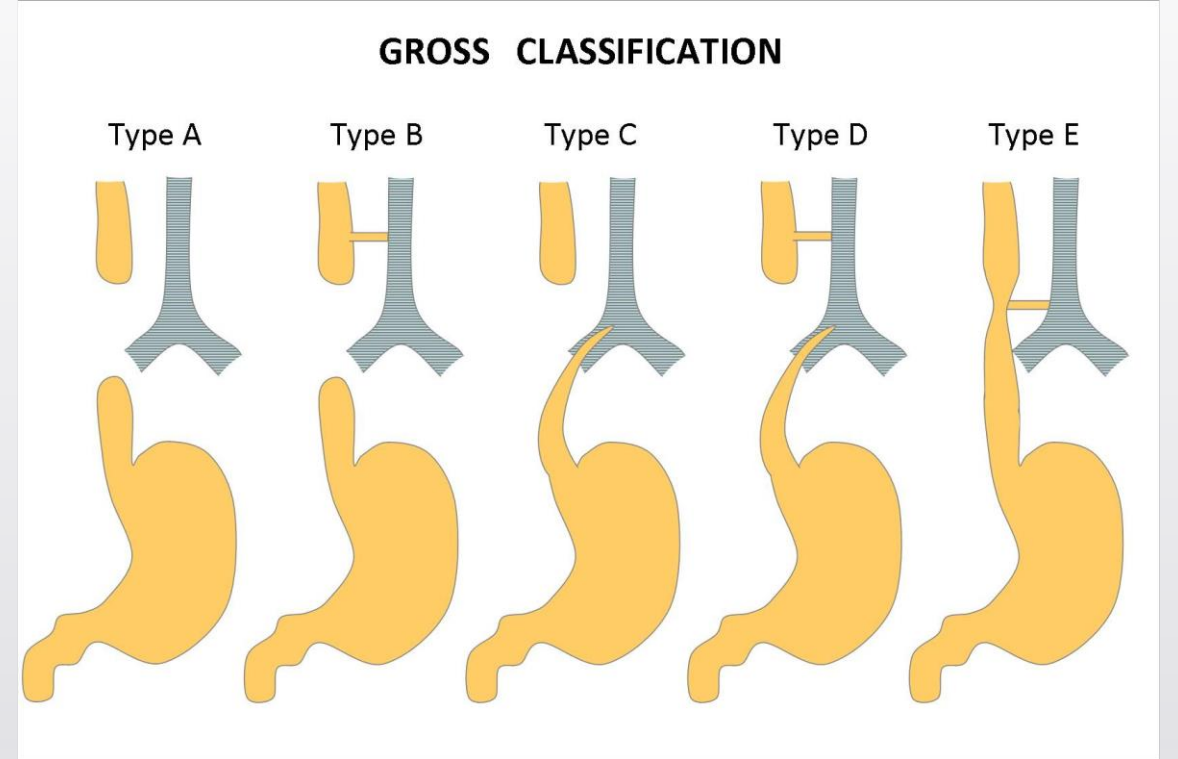
Çoğunlukla özefageal atreziye eşlik eder

Boğulma

Siyanoz

Öksürme

Özefagogram



Bronş Atrezisi

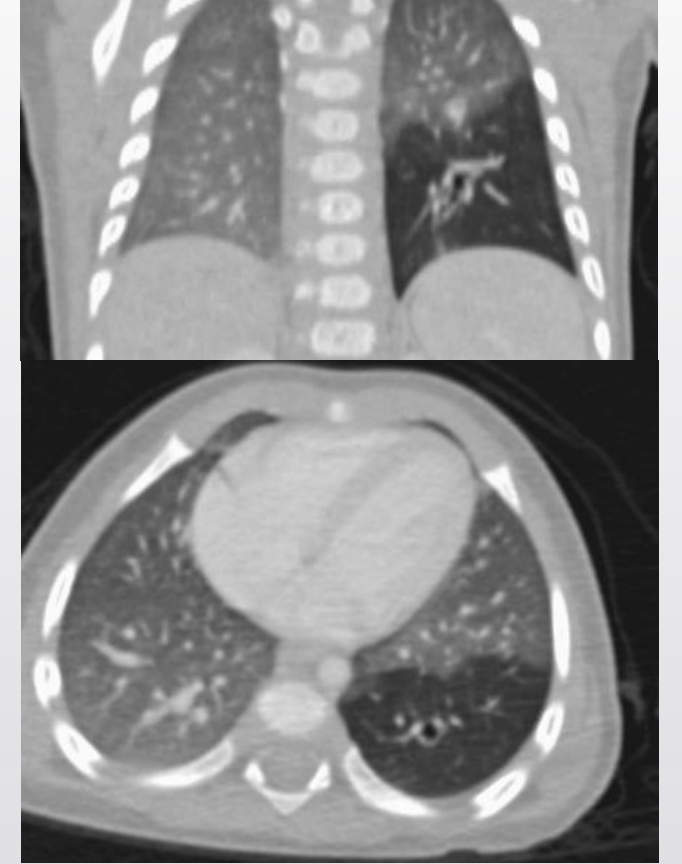
Bronş tomurcuğunun havayolları ile iletişiminin olmaması

Bronşun daralması ya da tıkanması

Wheezing, öksürük veya rastlantısal

Etrafındaki akciğerde aşırı genişleme

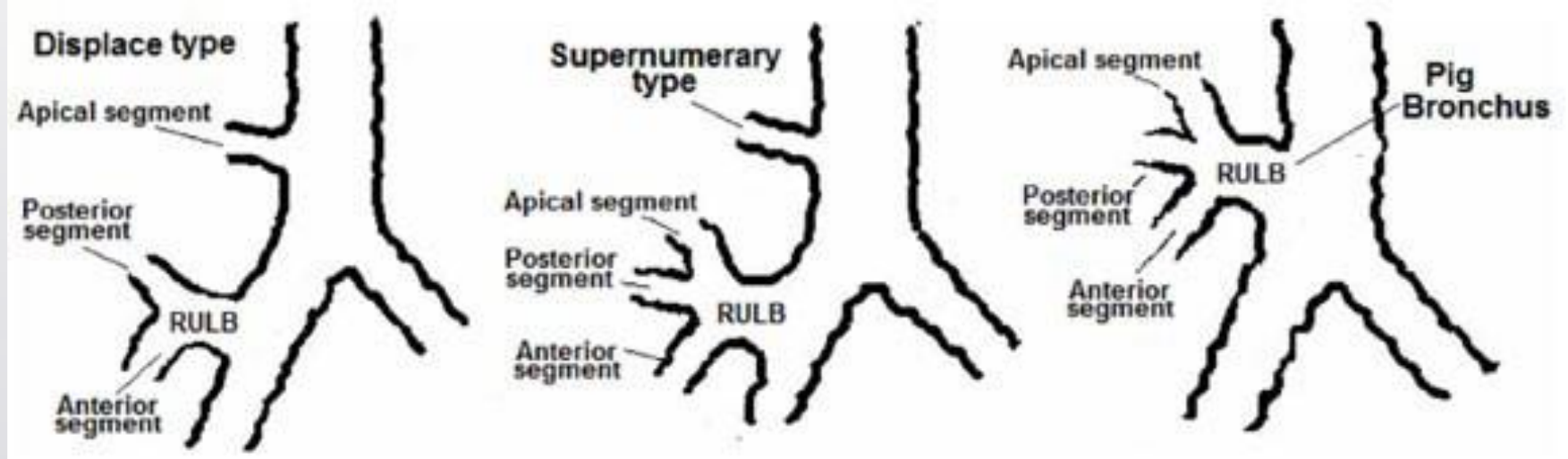
En sık üst loblarda görülür



Trakeal Bronş

Popülasyonun %1

Sağ üst lob bronşu doğrudan trakeadan çıkar



Pulmoner Gelişim Geriliği

Agenez

Akciğerin veya bir lobun bronşlar ile birlikte tam yokluğu

Aplazi

Rudimenter bronkus varlığında akciğer dokusunun tam yokluğu

Hypoplazi

Bronş ve alveol varlığında akciğerin yapısal olarak küçük olması

Pulmoner Agenezi / Aplazi

Unilateral – yaşayabilir

Yenidoğanın solunum stresi sendromu

Eşlik eden anomali

Yüksek mortalite

Hemitoraksta opasifikasyon

Mediastinel şift

Taraf tercihi yok

Bronkoskopi

Anjiyografi

Pulmoner Hipoplazi

Azalmış akciğer hacmi

Azalmış bronş sayısı / boyutu / dallanması

Pulmoner arter yok ya da küçük

Scimitar Sendromu

Lobar agenezi veya aplazinin özel bir çeşidi

Sağ akciğerin bir veya birden fazla lobunun hipoplazisi veya aplazisi

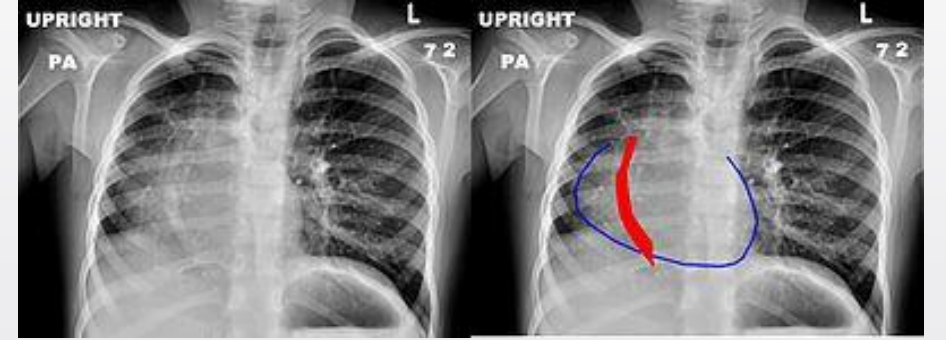
Hemitoraks yapısı küçüktür

Kalp gölgesi ve retrosternal yumuşak doku yoğunluğu silinmiştir

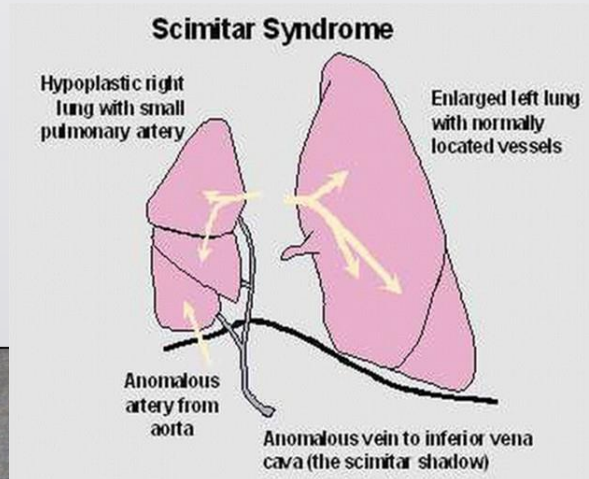
Scimitar Sendromu

İnferior vena kavaya drene olan anomalili ven Türk palasına benzemektedir.

Sağ pulmoner arter olmayabilir



Sağ alt lobu besleyen arter torasik veya üst abdominal aortadan doğrudan köken alır





Ashcraft's Pediatric Surgery, Authors George W. Holcomb III, J. Patrick Murphy; Saunders 2014. Congenital Bronchopulmonary malformations. Chapter 22, pp: 290-302

Pediatric Surgery 7th edition, 2-Volume Set: by Arnold G. Coran MD (Author), N. Scott Adzick MD (Author), Thomas M. Krummel MD (Author), Jean-Martin Laberge (Author), Robert Shamberger (Author) Robert Shamberger (Author), Anthony Caldamone MD (Author); Mosby 2012. Pp109-112, 809-829