

# AKCİĞERİN DOĞUMSAL MALFORMASYONLARI

Prof. Dr. Ali Naycı ORCID: 0000-0002-8415-5717

## Anahtar Noktalar

Akciğerin doğumsal malformasyonları, yenidoğan ve çocukluk döneminde görülen solunum sıkıntısı ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarında ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Akciğerin doğumsal malformasyonları, akciğer parenkimi ve hava yollarına, kalp ve büyük damarlara, özofagusu bası yaparak klinik bulgulara neden olabildikleri gibi yıllarca sessiz ve asemptomatik kalabilirler. Malformasyon zemininden potansiyel pnömoni, ampiyem veya malignite gelişimi asemptomatik olgularda bile cerrahi seçeneği öne çıkarmaktadır. Temel tanı yöntemleri akciğer filmi ve torakal bilgisayarlı tomografidir.

**Anahtar kelimeler:** Çocuk, akciğer Hastalıkları, anomaliler, doğumsal

## Giriş

Akciğerin doğumsal malformasyonları anormal akciğer gelişimine bağlı oluşmaktadır. Trakea ve akciğerler embriyonal 3-4. haftada ön-barsak ventralinde oluşan laringo-trakeal divertikülden gelişir. Normal akciğer gelişiminde bronşial dallanma fetal 6-16. haftada tamamlanırken, alveoller post-natal dönemde devam ederek 8-9. yaşlarda tamamlanır<sup>(1)</sup>. Günümüzde anormal akciğer gelişimini açıklayan teorilerden en çok Clements ve Warner'in ileri sürdüğü teori kabul görmektedir<sup>(2)</sup>. Bu teoriye göre, akciğerin doğumsal malformasyonları hava yolları, parenkimal doku ve damarsal yapıların bir ya da birkaçının anormal gelişimine bağlı oluşmaktadır.

Akciğerin doğumsal malformasyonları dört ayrı başlıkta incelenmektedir:

- Bronkojenik kist
- Doğumsal kistik adenoid malformasyon
- Doğumsal lobar amfizem
- Pulmoner sekestrasyon

Doğumsal akciğer malformasyonlarında klinik belirti ve bulgular malformasyonun tipine, büyüklüğüne ve yerleşimine göre değişmektedir. Santral yerleşimli malformasyonlar, büyüklükleri ile doğru orantılı olarak, kendilerini bası bulgularıyla gösterebilirler. Trakea ve ana bronş basısı dispne ve siyanoza; özofagus basısı disfajiye, büyük damar basısı venöz geri dönüşüm anomalisine neden olabilir. Hastalar tamamen asemptomatik olabilirler veya hastalarda ilerleyici ve hayati solunum sıkıntısı gelişebilir. Doğumsal akciğer malformasyonlarında potansiyel enfeksiyon veya malignite riski vardır<sup>(3,4)</sup>. Bu nedenle klasik cerrahi öğretilerde, tüm olgularda, semptomatik veya asemptomatik olsun, cerrahi tedavi önerilmektedir. Ancak güncel tıp literatürlerinde asemptomatik olgularda cerrahi tedavi ve cerrahi zamanlama tartışılmalıdır<sup>(5,6)</sup>. Doğumsal akciğer malformasyonlarında torakoskopik cerrahi çocuk hastalarda güvenilir ve minimal invaziv bir yöntem olarak bildirilmektedir<sup>(7,8)</sup>. Doğumsal akciğer malformasyonları, aslında fetal akciğerin bir gelişim anomalisi olduğundan, yer kaplayıcı özellikleri ve gelişen komplikasyonlara bağlı olarak, klinik belirti ve bulguları, tanı ve tedavi yaklaşımları ortak özellik içermektedir<sup>(9,10)</sup>.

## Kaynaklar

1. Heitzman ER. *Embryology of the lung and pulmonary abnormalities of developmental origin. The Lung, Radiologic-Pathologic Correlations. 2nd ed. St Louis: CV Mosby; 1984.*
2. Clements BS, Warner JO. *Pulmonary sequestration and related congenital bronchopulmonary vasculature malformations: Nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations. Thorax 1987; 42: 401-8.*
3. Koh J, Jung E, Jang SJ, Kim DK, Lee BS, Kim KS, Kim EA. *Case of mucinous adenocarcinoma of the lung associated with congenital pulmonary airway malformation in a neonate. Korean J Pediatr. 2018; 61: 30-34.*
4. Kim YH, Kim JJ, Choi SY, Jeong SC, Kim IS. *Complete thoroscopic excision of an infected bronchogenic cyst due to mediastinitis. J Thorac Dis. 2017; 9:E979-E981.*
5. Criss CN, Musili N, Matusko N, Baker S, Geiger JD, Kunisaki SM. *Asymptomatic congenital lung malformations: Is nonoperative management a viable alternative? J Pediatr Surg. 2018; 53: 1092-1097.*
6. Gulack BC, Leraas HJ, Ezekian B, Kim J, Reed C, Adibe OO, Rice HE, Tracy ET. *Outcomes following elective resection of congenital pulmonary airway malformations are equivalent after 3 months of age and a weight of 5 kg. J Pediatr Surg. 2017; 17: 30639-5.*
7. Lau CT, Leung L, Chan IH, Chung PH, Lan LC, Chan KL, Wong KK, Tam PK. *Thoroscopic resection of congenital cystic lung lesions is associated with better post-operative outcomes. Pediatr Surg Int. 2013; 29: 341-5.*
8. Moyer JI, Lee H2, Vu L2. *Thoroscopic Lobectomy for Congenital Lung Lesions. Clin Perinatol. 2017 Dec;44:781-794. doi: 10.1016/j.clp.2017.08.003. Epub 2017 Sep 28.*
9. Hebra A, Othersen HB, Tagge EP. *Bronchopulmonary Malformations. In: Ashcraft KW, Murphy JB, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL eds. Pediatric Surgery. 3th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. p.256-728.*
10. Nayci A, Taşkınlar H, Bahadır GB. *Konjenital Akciğer Kistleri. Türkiye Klinikleri J Pediatr Surg-Special Topics 2015; 5: 33-8.*
11. DiLorenzo M, Colin PP, Vaillancourt R, Duranceau A. *Bronchogenic cysts. J Pediatr Surg. 1989; 24: 988-91.*
12. Kıyan G. *Bronkojenik kist. Klinik Çocuk Formu, Çocuk Cerrahisi Özel Sayısı, 2007; 3: 30-2.*
13. Ribet ME, Copin MC, Gosselin BH. *Bronchogenic cysts of the lung. Ann Thorac Surg 1996; 61(6): 1636-40.*
14. Stocker JT, Madwell JE, Drake RM. *Congenital cystic adenoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8: 155-77.*
15. Rothenberg SS. *Cystic adenoid malformation. In: Parikh DH, Crabbe DCG, Auld AW, Rothenberg SS, eds. Pediatric Thoracic Surgery. London: Springer-Verlag Limited; 2009. p. 391-8.*
16. İlhan H. *Konjenital kistik adenoid malformasyon. Klinik Çocuk Formu, Çocuk Cerrahisi Özel Sayısı, 2007; 3: 33-5.*
17. Taguchi T, Suita S, Yamanouchi T, Nagano M, Satoh S, Koyanagi T et al. *Antenatal diagnosis and surgical management of congenital cystic adenoid malformation of the lung. Fetal Diagn Ther 1995; 10: 400-405.*
18. Cullen T, Tower C, Tanney K. *Antenatal thoracoamniotic shunting in congenital cystic adenomatoid malformation. BMJ Case Rep. 2017; 23: 1-2.*
19. Adzick NS, Farmer DL. *Cysts of the Lungs and Mediastinum. In: Grosfeld JL, O'Neil JA, Fonkalsrud EW, Coran AG eds. Pediatric Surgery, Philadelphia: Mosby Inc; 2006. p. 1001-37.*
20. Azizkhan RG, Crombleholme TM. *Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. Pediatr Surg Int 2008; 24: 643-57.*
21. Naycı A, Polat A., Topaloğlu AK., Yılğör E., Aksöyek S. *Vena Azigos Basısına Bağlı Doğumsal Lober Amfizem, Pediatrik Cerrahi Dergisi, 2001; 15: 44-5.*
22. Rothenberg SS. *Congenital Lobar Emphysema. In: Parikh DH, Crabbe DCG, Auld AW, Rothenberg SS, eds. Pediatric Thoracic Surgery. London: Springer-Verlag Limited; 2009. p. 407-10.*

23. Tander B, Yalcin M, Yilmaz B. Congenital lobar emphysema: a clinicopathologic evaluation of 14 cases. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13: 108-111.
24. Ozcelik U, Gocmen A, Kiper N Dogru D, Dilber E, Yalcin EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-91.
25. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol* 1946; 58: 457-67.
26. Lim D1, Kostin R1. Intralobar pulmonary sequestration associated with Bochdalek hernia: first reported case in an adult male and literature review. *J Surg Case Rep*. 2018; 9:1-4.
27. Rothenberg SS. Pulmonary Sequestration. In: Parikh DH, Crabbe DCG, Auldist AW, Rothenberg SS eds. *Pediatric Thoracic Surgery*. London: Springer-Verlag; 2009. p. 399-405.
28. Özcan C. Pulmoner sekestrasyonlar. *Klinik Çocuk Formu, Çocuk Cerrahisi Özel Sayısı*. 2007; 3: 36-8.
29. Kouchi K, Yoshida H, Matsunnaga T, Ohtsuka Y, Kuroda H, Hishiki T et al. Intralobar bronchopulmonary sequestration evaluated by contrast enhanced Three dimensional MR angiography. *Pediatr Radiol* 2000; 30: 774-9.
30. Newman B. Real-time ultrasound and color-Doppler imaging in pulmonary sequestration. *Pediatrics* 1990; 86: 620-3.
31. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int* 2008; 24: 643-57.

## Sorular

1. Akciğerin doğumsal malformasyon çeşitlerini sayınız?
2. Antenatal cerrahi en çok hangi akciğer malformasyonunda ve hangi yöntemle yapılmaktadır?
3. Arter kan akımını doğrudan torakal aortadan alan akciğer malformasyonu hangisidir?
4. Klinik olarak en çok semptomatik ve en çok asemptomatik giden akciğer malformasyonları hangileridir?
5. Özofagus duplikasyon kistlerinin ayırıcı tanısında en çok hangi akciğer malformasyonu akla gelmelidir?

## Yanıtlar

1. Bronkojenik kist, doğumsal kistik adenoid malformasyon, lobar amfizem ve pulmoner sekestrasyon
2. Doğumsal kistik adenoid malformasyon, torakoamniyotik şant.
3. Pulmoner sekestrasyon.
4. Lobar amfizem ve pulmoner sekestrasyon.
5. Bronkojenik kistler