



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Neonataloji Bilim Dalı Olgu Sunumu

16.03.2022

Doç.Dr.Özge Serçe Pehlevan

Arş.Gör.Dr.Özge Çağlar



OLGU

- G1P2Y2D0K0 24 yaş annenin monokaryonik diamniyotik ikiz gebelik, obezite, gestasyonel DM, proteinüri, Rh uygunsuzluğu ,maternal anemi, ikiz eşinde kardiyak anomali ile takipli gebeliğinden 33+4 gh'da doğan diğer kız bebek. (C/S). İkinci sırada doğdu.

HİKAYE

- Doğar doğmaz ağladı. Cilt rengi siyanozeydi. Taktil uyaran verildi. KTA>100/dk. Cilt rengi pembeleşti. Olağan bakımları yapıldı. Intercostal çekilmeleri olan hasta nazal cpape bağlandı. Transport küvöz ile YDYBÜ'e getirildi.
- APGAR
 - 1. dakika: 7
 - 5. dakika: 9

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 24 yaş, sağ-sağlıklı
Baba: 26 yaş, testis tümörü / mide kanaması, ülser, opere
- Akrabalık:yok
- 1.çocuk: ikiz eşi
- 2.çocuk: hastamız

FİZİK MUAYENE

- Doğum Ağırlığı: 1840 gram (50-90p)
- Baş çevresi: 30cm (50p)
- Boy: 42 cm (10-50 p)

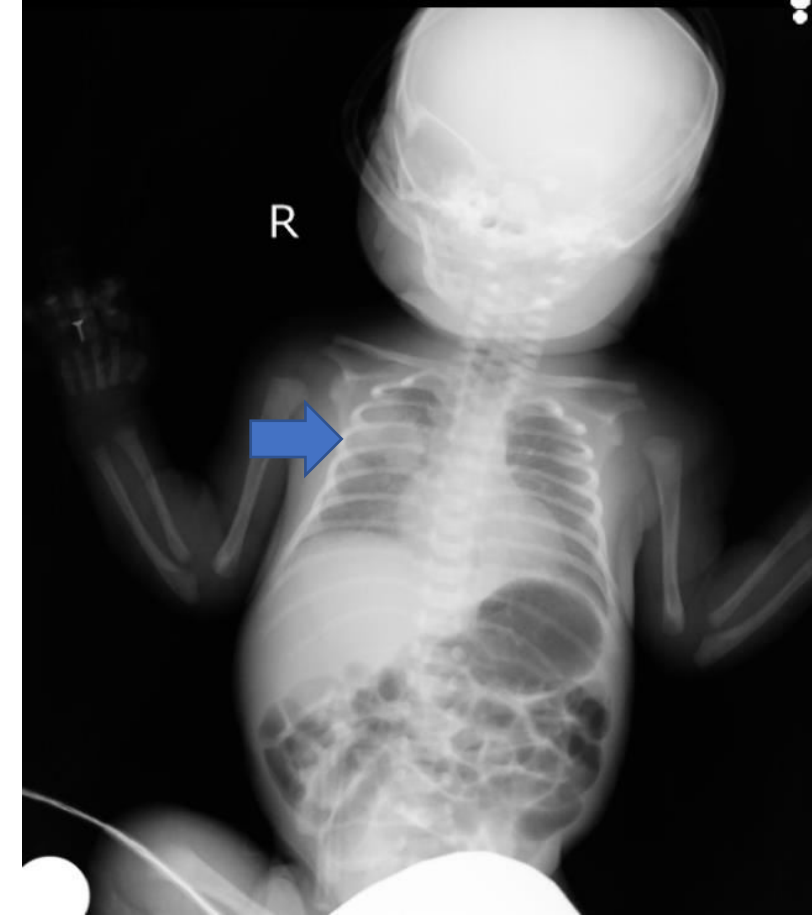
Vital Bulguları

- Ateş: 36.6 °C
- KTA: 140 atım/dk
- Solunum sayısı: 56
- Kan basıncı: 53/34 (41) mmHg
- SpO2: %99

FİZİK MUAYENE

- Genel durum orta.
- Deri: Kızarıklık, döküntü yok. Kapiler dolum zamanı (KDZ) >2 sn
- Baş-Boyun: Ön ve arka fontanel açık. Normal bombelikte. Saçlı deride ödem izlenmedi.
- Solunum Sistemi: Doğal. Ral,ronküs yok.Her iki akciğer solunuma eşit katılıyor.
- Dolaşım Sistemi: S1+ S2+ 2/6 üfürüm duyuldu.
- GİS: Batın doğal. Organomegali yok.
- Ürogenital Sistem: Haricen kız. Anomali yok. Labial ödem yok.
- Nöromuskuler Sistem: Tonus haftası ile uyumlu. Emme refleksi var.

- Solunum sıkıntısı postnatal 6. Saatinde devam eden hastaya;
 - Ampisilin gentamisin başlandı.
 - Solunum sıkıntısı gerilediđi için postnatal 1. Günde oda havasına alındı.
 - PAAC grafisinde sađ üst akciđer lobunda opasite mevcut. Toraks USG ve kontrol PAAC planlandı.



- Antenatal takiplerinde ikiz eşlerinden birinde kardiyak anomali görülmesi nedeniyle EKO postnatal 2. saatinde yapıldı.

- Sağ ventrikül hipertrofisi
- Duktus arteriosus açıklığı (PN 2. Saat)
- Atriyal septal defekt (sekundum-küçük)
- Triküspid yetersizliği (hafif-orta)

Laboratuvar

- WBC (Lökosit) - 6770/ μ L
- NEU (Nötrofil Sayısı) - 2260/ μ L
- LYM (Lenfosit Sayısı) - 3950/ μ L
- MONO (Monosit Sayısı) - 370 / μ L
- EOS (Eozinofil Sayısı) - 140 / μ L
- BASO (Basofil Sayısı) - 50 / μ L
- RBC (Eritrosit) - 5,03 x10⁶/ μ L
- HGB (Hemoglobin) - 20,50 g/dL
- HCT (Hematokrit) - 55,2 %
- MCV (Ortalama Eritrosit Hacmi) - 109,70 fL
- MCH (Ortalama Hücre Hemoglobin) - 40,80 pg
- MCHC (Ortalama Hücre Hemog.Konsant.) - 37,10 g/dL
- PLT (Trombosit) - 235 000/ μ L

Kan Kültürü (Aerob) ; - ÜREME OLMADI

Anne Kan Grubu: B Rh -

Bebek Kan Grubu: ? Rh +

Direkt Coombs: Negatif

- WBC (Lökosit) - 5470/ μ L
- NEU (Nötrofil Sayısı) - 1340/ μ L
- LYM (Lenfosit Sayısı) - 3490/ μ L
- MONO (Monosit Sayısı) - 410/ μ L
- EOS (Eozinofil Sayısı) - 170/ μ L
- BASO (Basofil Sayısı) - 60 / μ L
- RBC (Eritrosit) - 5,24 x10⁶/ μ L
- HGB (Hemoglobin) - 21,50 g/dL
- HCT (Hematokrit) - 56,7 %
- MCV (Ortalama Eritrosit Hacmi) - 108,20 fL
- MCH (Ortalama Hücre Hemoglobin) - 41,00 pg
- PLT (Trombosit) - 170 000 / μ L

Prokalsitonin - 1,17 ng/mL

CRP - <0,5 mg/L

- Açlık Kan Şekeri (AKŞ) - 70,7 mg/dL
- Ürea - 6,6 mg/dL
- BUN (Kan üre azotu) - 3,08 mg/dL
- Kreatinin - 0,49 mg/dL
- Bilirubin, Total - * mg/dL
- Bilirubin, Direkt - 0,27 mg/dL
- Bilirubin, İndirekt - * mg/dL
- AST (SGOT) - 52,4 U/L
- ALT (SGPT) - 7,3 U/L
- ALP(Alkalen Fosfataz) - 187 U/L
- Protein, Total - 42 g/L
- Albumin - 32,3 g/L
- Düzeltilmiş Sodyum - 139,5 mmol/L
- Potasyum (K) - 4,53 mmol/L
- Klor (Cl) - 108 mmol/L
- Düzeltilmiş Kalsiyum - 8,68 mg/dL
- Magnezyum (Mg) - 1,53 mg/dL
- Fosfor (P) - 5,75 mg/dL
- Ürik asit - 3,8 mg/dL

- Kan gazı: pH - 7,429 (+)
- PCO2 - 39,4 mmHg
- PO2 - 46,1 mmHg
- Na+ - 144 mmol/L
- K+ - 3,2 mmol/L
- iCa+ - 1,31 mmol/L
- Glu - 64 mg/dL
- Laktat - 9 mg/dL
- tBil - 14,0 mg/dL
- cHCO3st - 25,6 mmol/L
- TANDEM MS normal

Serbest T4 - 1,13 ng/dL
TSH - 6,62 mIU/L

Retikülosit Sayısı - $0,0684 \times 10^6/\mu\text{L}$
Retikülosit Yüzdesi - 1,55 %
IRF - 29,7 .

- Transfontanel Renkli Doppler USG:
Kaudate-talamus düzeyinde kanama saptanmadı.
Hidrosefali izlenmedi.
Korpus kallozum doğal izlenmektedir.

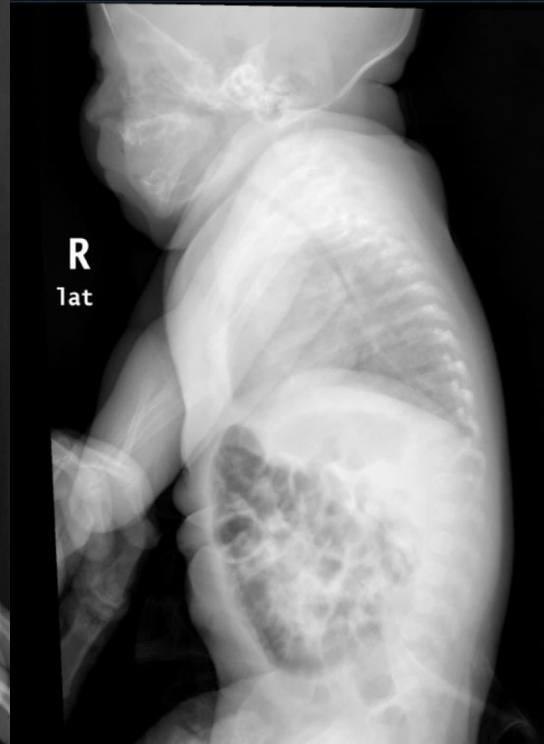
ilk PAAC



10. GÜN



20.GÜN



Toraks USG'si normal izlendi. Pnömoni tedavisinin devam edilmesine; lezyon grafi ile takibe alındı; Toraks BT çekilmesi planlandı.

Kontrol PAAC çekildi. önceki görüntülemesindeki opasitede gerileme saptandı.

Toraks BT



Patolojik Bulgular

- Öyküde;
 - Monokaryonik diamniyotik ikiz gebelik, obezite, gestasyonel DM, proteinüri, Rh uygunsuzluğu ,maternal anemi, ikiz eşinde kardiyak anomali mevcut.
- Görüntüleme;

Sağ akciğerde hatları seçilen kabaca yuvarlak lokalize opasite izlendi.

- **Ön tanınız nelerdir?**

BT yorum:

- KONTRASTSIZ TORAKS BT İNCELEMESİ
- Toraks duvarı kemik ve yumuşak doku oluşumları doğaldır.
- Mediastinal ve hiler yerleşimli patolojik boyutta lenf bezi dikkati çekmemiştir.
- Trakea, her iki ana bronş ve bronş ağacı açıktır.
- Akciğer parankim alanlarının değerlendirilmesinde; **sağ akciğer üst lobta ve sol akciğer alt lob posteromedialde öncelikle enfekte CPAM - Hibrid lezyon lehine değerlendirilen görünüm mevcuttur. Infektif süreç gerilediğinde kontrol inceleme önerilir.**

CCAM/CPAM: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (Pulmonary Airway Malformation)



Healthy Baby



Baby with
CCAM/CPAM

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon

- Akciğerin hamartomatöz bir lezyonu olan konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), birbirleriyle ilişkili prolifer terminal bronşioler, kistik ve solid yapılar ile karakterize olan bir doğumsal anomalidir .
- Gebeliğin 6-8 inci haftasında proksimal hava yollarında maturasyon eksikliği ve distal alveol dokusunda genişlemenin mevcut olduğu bir embriyolojik gelişim bozukluğu söz konusudur.

- Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (CPAM) tanısı radyografik görüntüleme ile yapılır. Fetal ultrasonografi ile tespit edilen az sayıda lezyon gebelik sırasında düzelecektir, ancak doğumda mevcut olan lezyonların çoğu devam edecektir .
- Prenatal ultrasonda CPAM'lerin ortaya çıkışı, kistik görünen lezyonların tesadüfi bulgularından masif pulmoner tutulumuna kadar değişir. Lezyonlar, fetal ultrasonografi ile belirlenen vakaların yaklaşık yüzde 50'sinde gebelik sırasında geriler ve düzelir gibi görünmektedir , ancak bunların çoğu doğum sonrası görüntülemeye hala tespit edilebilir .

Yenidoğan dönemi

- **asemptomatik** — Doğum öncesi CPAM tanısı alan hastaların yaklaşık dörtte üçü doğumda asemptomatiktir .
- Doğumda asemptomatik olan CPAM'lerin doğal öyküsü iyi tanımlanmamıştır. Bu bebeklerin bazılarının yaşamın ilk birkaç yılında (esas olarak enfeksiyon) komplikasyonları geliştireceği açıktır, ancak sıklık farklı vaka serileri arasında belirgin bir şekilde değişir.
- Tip 4 CPAM'ler dışında malignite riski son derece düşüktür, ancak tip 1 lezyonların da bazı malign potansiyeli olabilir. Enfeksiyon ve malignite riski hakkındaki belirsizlik söz konusudur.

- **Semptomatik** — Doğum öncesi CPAM tanısı alan hastaların geri kalan yüzde 25'i doğumda semptomatiktir .
- Doğumda solunum sıkıntısını dışında mediastinal kayma, polihidramnios ve asit bulunabilir.

Bazı klinik özellikler CPAM tipiyle ilişkilidir:

- **Tip 0** CPAM'ler ciddi bozulmuş gaz değişimi ile ilişkilidir ve etkilenen bebekler doğumda ölür .
- **Tip 1** CPAM'ler yenidoğanlarda sunulan CPAM'lerin çoğunu içerir. Semptomatik olduğunda, tipik belirtiler taşipne, homurdanma ve retraksiyonlarla artan solunum çabası ve siyanoz içerir. Hava yakalama derecesine bağlı olarak, büyük kistler genişleyebilir ve bu da solunum sıkıntısına yol açar.
- **Tip 2** CPAM'lar, etkilenen hastaların yüzde 60'ına kadar mevcut olan diğer konjenital anomalilerle ilişkileri nedeniyle doğumdan hemen sonra teşhis edilir. Solunum belirtileri ve semptomları göstermek tip 1 CPAM'lerde belirtilenlere benzer.
- **Tip 3** CPAM, doğumda eşit derecede ölümcül olan (tip 0 dışındaki en şiddetli form) 'dir. Tip 3 lezyonlar büyüktür ve tüm akciğeri içerebilir ve fetal hidroplar ve pulmoner hipoplazi tipiktir. Bebekler doğumdan hemen sonra şiddetli, ilerleyici solunum sıkıntısı, siyanoz ve solunum yetmezliği ile ölü doğmuş veya mevcut olabilir. Tarihsel olarak, güçlü bir erkek baskınlığı olmuştur .
- **Tip 4** CPAM'ler yenidoğan döneminde ortaya çıkabilir ve tip 1 lezyonlardan ayırt edilmesi zor olabilir. Spontan pnömotoraks ile sunum birkaç vakada bildirilmiştir . Birçok tip 4 lezyon muhtemelen pleuropulmoner blastoma (PPP) 'e bağlı olduğundan, pnömotoraks ve CPAM ile başvuran herhangi bir bebekte malignite için güçlü bir şüphe olmalıdır.

- CPAM'ların yaklaşık üçte biri yenidoğan döneminden sonra teşhis edilir.

Bu lezyonlar tipik olarak CPAM tip 1, 2 veya 4'tür ve doğumda solunum semptomları ile ortaya çıkan CPAM'lardan daha küçük olma eğilimindedir.

- Daha büyük çocuklarda yaygın bir sunum tekrarlayan pnömonidir . Diğer şikayetler arasında öksürük, dispne ve / veya siyanoz bulunur.
- Fizik muayenedeki bulgular arasında lezyon, hiperresonans ve etkilenen tarafta bir çıkıntı ile göğüs duvarı asimetrisi üzerinde azalmış nefes sesleri bulunur.

Hastanın yaşı, belirti ve semptomları ne olursa olsun, ailesel pleuropulmoner blastom (PPB) sendromu, kanserler ve kistik lezyonlar için aile öyküsü ayrıntılı olarak araştırılmalıdır. Bunlar arasında renal kistik hastalık, küçük bağırsak polipleri, çocukluk çağı kanserleri veya displaziler ve spontan pnömotoraks öyküsü önemlidir.

Görüntüleme yaklaşımı

- Doğum öncesi CPAM tanısı olan tüm bebeklerde, asemptomatik olsalar ve lezyonun seri doğum öncesi ultrasonlarda düzeldiği görölse bile, yenidoğan döneminde **göğüs radyografisi** olmalıdır.
- Semptomatik yenidoğanlar, preoperatif planlamanın bir parçası olarak lezyonu daha fazla tanımlamak ve akciğerin diğer gelişimsel anomalilerinden ayırt etmek için gelişmiş torasik görüntüleme (**kontrastlı bilgisayarlı tomografi [CT] veya MRI**) ile daha fazla değerlendirilmelidir,. Damar içi kontrast kullanımı lezyonun vasküler beslemesini tanımlamak için yardımcı olabilir.

- **●Asemptomatik** bebekler;

-Ayrıca tanıyı doğrulamak ve lezyonu daha da değerlendirmek için ileri torasik görüntülemeye sahip olmalıdır, ancak zamanlama risk özelliklerine (semptomlarına ve göğüs radyografisinin sonuçlarına) bağlıdır.

- Komplikasyon riski (göğüs radyografisinde büyük lezyonlar, bilateral veya multifokal kistler, PPB ile ilişkili koşulları ve aile öyküsü olan bebekler için ileri görüntülemeyi hemen, bu özelliklere sahip olmayan bebekler için **altı aylıkken** öneriliyor.

Ayırıcı tanı

- Bronkopulmoner sekestrasyon (BPS)**

Prenatal ultrasonda BPS, iyi tanımlanmış, homojen, ekodens kitle olarak görünür. CPAM'ın aksine, BPS'nin genellikle trakeobronşiyal ağaçla bağlantısı yoktur ve pulmoner dolaşımdan ziyade anormal sistemik bir arter tarafından sağlanır. Sistemik arteriyel besleme renk akışı Doppler ile gösterilebilir.

- Mekanik ventilasyon alan hastalarda ortaya çıkabilecek **konjenital diyafragmatik herni, bronkojenik kist, konjenital lobar amfizem ve lokal pulmoner interstisyel amfizem** ve özellikle stafilokok enfeksiyonu nedeniyle bakteriyel pnömoninin sekelleri olabilen pnömatoseller **diğer ayırıcı tanılardır** . Bu bozukluklar genellikle radyografik görünüme ve klinik hikaye ile CPAM'dan ayırt edilebilir.

- Doğum öncesi yönetim**— Prenatal olarak teşhis edilen konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (CPAM) olan fetüslerin yönetimi, CPAM'daki değişiklikleri ve hidrops gelişimini izlemek için ilişkili anormalliklerin değerlendirilmesini ve seri ultrason muayenelerini içerir.
- Büyük CPAM'lere ve / veya hidroplara sahip fetüslerin prognozu zayıftır. Bu durumda, tedavi seçenekleri doğum öncesi kortikosteroidleri, drenaj prosedürlerini, fetal cerrahiyi veya erken doğumu içerir.
- Doğum sonrası yönetim** — CPAM'ın doğum sonrası yönetimi hastanın solunum sıkıntısı olup olmadığına veya asemptomatik olup olmadığına bağlıdır.

- Semptomatik hastalar** — Semptomatik hastalarda CPAM cerrahi rezeksiyon ile tedavi edilir. Önemli solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda sıklıkla rezeksiyon gereklidir, ancak daha az akut semptomlarla başvuran daha büyük çocuklarda sıklıkla seçili vakalara yapılır. Daha büyük çocuklarda rezeksiyon genellikle tekrarlayan enfeksiyonu önlemek ve malignite ile ilgili endişeleri ortadan kaldırmak için yapılır. (Pleuropulmoner blastom)
- Ameliyat iyileştiricidir ve çok az komplikasyonu vardır. Lobektomi, bazı lezyonlarla diseksiyon düzlemlerini tanımlamadaki teknik zorluk ve kısmi rezeksiyonlarla ilişkili artan morbidite nedeniyle kama rezeksiyonuna genellikle tercih edilir.

- **Asemptomatik hastalar** — Yenidoğan döneminde yakın gözlem önemlidir, çünkü bazı bebekler doğumdan hemen sonra asemptomatiktir, ancak daha sonra sıvının hava ile değiştirilmesi nedeniyle kistik akciğer lezyonları genişledikçe semptomatik hale gelir . Tamamen asemptomatik kalan bebekler ve çocuklar için cerrahi yönetim ve gözlem arasındaki karar tartışmalıdır .
- Ameliyatın ana mantığı, gelecekteki enfeksiyon risklerini ve malign dönüşüm potansiyelini ortadan kaldırmasıdır .
- Tip 4 CPAM'ler hariç malignite riski son derece düşüktür, ancak tip 1 lezyonların bazı malign potansiyeli de olabilir.

Yüksek risk — Asemptomatik bebekler ve aşağıdaki özelliklere sahip çocuklar için cerrahi rezeksiyon önerilir:

- Hemitoraksın >yüzde 20'sini işgal eden büyük lezyon
- İkili veya multifokal kistler
- Pnömotoraks
- Akciğer kistleri, spontan pnömotoraks ve birkaç spesifik çocukluk çağı kanseri veya displazisi dahil PPB ile ilişkili durumlar (aile öyküsü ,Pleuropulmoner blastom)
- Bu tür hastalar için, tanıyı doğrulamak ve lezyonu daha fazla değerlendirmek için derhal ileri torasik görüntüleme (CT veya MRI) gerçekleştirilir.

- **Düşük risk** — Asemptomatik bebekler ve küçük lezyonlu çocuklar için ve yukarıda özetlenen yüksek riskli özelliklerin dışında, elektif cerrahi rezeksiyon veya gözlemlerle konservatif yönetim makul seçeneklerdir. Her bir yaklaşımın göreceli avantajları ve dezavantajları hakkında aile ile ayrıntılı bir tartışma sonrasında bu seçenekler arasından seçim yapılır.

- Asemptomatik, düşük riskli bir hasta için cerrahi rezeksiyon seçilirse, genellikle yenidoğan döneminden sonra ve 12 aylıktan önce yapılır, ancak optimum zamanlama belirlenmemiştir .
- Gözlem seçilirse, solunum sıkıntısı veya enfeksiyon semptomlarının gelişimini izlemek için yaşamın ilk yılında yakın klinik takip, ayrıca, en az yılda bir kez rutin görüntüleme yapılması önerilir. Bu hastaların izlenmesi için hem göğüs radyografileri hem de ileri torasik görüntüleme (CT veya MRI) önerilmiştir ve görüntüleme için en uygun strateji konusunda fikir birliği yoktur.

- Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonunun en yaygın komplikasyonu tekrarlayan pulmoner enfeksiyondur.
- Nadir bir komplikasyon spontan hemopnömotoraktır.
- Daha önce tanınmayan CPAM'ı olan bazı hastalarda malignite gelişimi(pleuropulmoner blastom ve bronkoalveoler karsinom), son derece nadir olmakla birlikte, asemptomatik hastalarda bile lezyonları rezeke etme önerisinin bir başka nedenidir.

- Hastamızda çocuk cerrahisine akciğerdeki kistik adenomatoid malformasyon? hibrid lezyon ? cerrahi değerlendirilmesi danışılmış olup takip önerilmiştir. 01/12/2022 poliklinik kontrolü planlanmıştır.
- Çocuk cerrahi poliklinik kontrolüne gelen hastaya 3 ay sonra kontrol,acil durumlar dışında 1 yaş civarında operasyon planlanmış.

- Teşekkürler.