

- Konjenital  
Akciğer  
Hastalıkları

- DR ATALAY ŞAHİN

- Fazlalık, eksiklik veya yokluk şeklinde
- Bazıları hemen bulgu verirken diğerleri tesadüfen bulunabilir
- Genetik faktörlerin yanında embriyonik duraksamalar olabilir
- Bitişik organ bozuklukları olabilir

- İntrauterin gelişimleri adolesan yaşa kadar sürer
- Trakeobronşiyal Anomaliler
- 1.Trakeal agenez/atrezi:  
polihidramniyos, bazen ToF ile beraber, ağlama sesi duyulmaz, çığlık sonrası siyanoz, bradikardi ve arrest.
- Endotrakeal entübasyon yapılamaz ve özefagusun entübasyonu gerekir.
- Tip I %10 kısa bir trakea
- Tip II %60 karina ösofagustan
- Tip III %30 ana bronşlar ösofagustan

- Trakeobronşiyal Anomaliler
- 2.Trakeomalazi: dokularda dejenerasyon, kıkırdak destek yokluğu, vasküler ring, TÖF,ekspiryumda kollaps,ağır dispne, siyanotik nöbet, havlar gibi öksürük, stridor, sık pnömoni
- Bronkoskopide solunumla kılıç kını görüntüsü
- Siyanotik apne yoksa 2 y. da cerrahi
- Poliglaktin stent
- 3.Trakeal Stenoz

- I) Generalize hipoplazi %30,
- II) Huni şeklinde daralma %20,
- III) Segmental stenoz %50
- T-tüp, stent, ablasyon, rezeksiyon ve graft
- Kısa stenozlarda ( 5 halkadan az) rezeksiyon ve uç-uca anastomoz
- Uzun stenozlarında trakeoplasti (kostal kartilaj, özofagus ön duvarı, perikardiyal yama, dura,tantalyum mesh, cilt ve stent)
- 4.Trakeal bronş ve divertikül:  
Trakeadan çıkan ve normal arteriyel ve venöz kanlanması olan, normal bir segment ya da paran-kim ile iştirakli yapıdır.

- sađ tarafta sık, stenoz varsa sık pnömoni, iler yaşıta içerisinde karsinoid tümör riski
- 5.Laringotrakeoösofageal kleft: TÖF olabilir
- 6.Bronşiyal atrezi: Bronş lümeninin, akciđer parankimi içinde kör bir poş halinde sonlanmasıdır.
- KLA ile karışabilir, sık enfeksiyon, dispne, wheezing, Sekresyonun dışarı bağlantısı yok,2.-3. dekata kadar bronşda mukus birikimi (mukosel), sol üst lobda %64,

sol alt %14, sađ orta & alt lobda %8

- hiperinflasyon nedeniyle lobektomi
- 7.Bronkojenik kistler:  
trakeobronşial anormal tomurcuklanma, mukoid bir
- materyalle dolu, fibromuskular yapılı, intraparakimal, mediastinal ve ekstratorasik yerleşimli, 2/3 alt loblarda,
- enfekte olması durumunda skuamoz metaplazi ?
- İntrapulmoner yerleşimlilere rezeksiyon

- Ayırıcı tanıda;- Dermoid kist-  
Dublikasyon kisti- Kist hidatik -  
Kistik higroma - Castleman  
hast.- İntertratorasik guatr-  
Nörojenik Tm.ler

8. Bronşiyal stenoz: Tekrarlayan balon dilatasyonu veya bronkoplasti tedavi seçenekleridir. Distaldeki parankim enfekte olur ve amfizematöz bir hal alır sık enfeksiyon

- 9. Bronkobilier fistul: Orta-ağır respiratuar distres vardır.

Safralı ekspektorasyon . Fistül sıklıkla sağ ana bronşun proksimaline açılır.

- 10.Bronkoösophageal fistul
- Pulmoner Anomaliler
- 1.Aksesuar loblar: fissür anomalilerine eşlik ederler, 6 aksesuar lob olabilir.
- Normalden az sayıda fissür: - En sık - Lobektomi esnasında zorluk.
- Major fissür % 30-50, Minör % 56-80.
- • Normalden fazla sayıda fissür:



- - Sol akciğerin trilobülasyonu (lingula fissürü) % 8. - İnf. Aksesuar fis. (sağ alt lob mediobazal segment) % 30-45 - Alt lob süperior seg. fis. (dorsal lob) - sağ % 60, sol % 14 • Yer değiştirmiş anatomik yapılara bağlı fissürler: - Azigos fissür en sık görülendir (% 0,4-1). - Subklavian fissür (çok nadir)
- 2. Pulmoner agenezi-aplazi-hipoplazi: segment-lob, displazi, agenez solda sık, aplazide rudimenter bronş,

PDA, ToF, öteki tarafın hipertrofisi, tek lob agenezi tolere edilir, anormal bağlantılarda cerrahi gerekir

• )

- Çok nadir olup sol akciğerde % 70, sağda % 30 görülür.- % 50 ek patoloji (öz. Kardiyak Akciğere ait, vasküler, bronşial ve parankimal hiçbir doku yok.- Trakea ve mediastinal yapılar etkilenen tarafa kayar.- Tedavisi olmayıp, infantların % 30'u ilk 1 yılda, % 50'si ilk 5

yılda ölür.- Ayırıcı tanıda; total akciğer atelektazisi ve total akciğer sekestrasyonu unutulmamalı.

- Pulmoner Aplazi:- Pulmoner agenezidekine benzer şekilde pulmo-ner damar ve parankim yapısı yoktur.- Bronş ağacı rudimenter olup kör bir poş halinde sonlanır.- Poшта biriken sekresyon sık enfeksiyonlara yol açarsa bronş güdüğünün rezeksiyonu gerekir.

- Pulmoner hipoplazi:  
embriyonel duraksamadan  
hacim küçüktür, alveoller  
gelişememiştir, postpartum  
distres, Alveollerin sayı veya  
boyutu azalmıştır
- a.Konjenital diyafragma  
hernisi
- b.Distrofiler (Jarco-Levin-  
Jeune),
- osteogenez, akondroplazi,
- c.Oligohidramnioz
- d.MG, Werdnig-Hoffmann, Scimitar,  
Down, PDA

- 3.Pulmoner sekestrasyon: en sık , hava yolları ile bağlantısız, aortadan beslenir, bronşektazi tablosu, sık enfeksiyon
- a.intrapulmoner; (%74), plevra ile çevrili,
- nonfoksiyone, kistik, %60 solda,
- broşektazi, pnomoni ve abse
- b.ekstrapulmoner; (%24) %90 vakada sol
- diyafragmaya komşu, enfekte değilse
- asemptomatik

- 4.Konjenital lobar amfizem:  
intraluminal bronşiyal  
obstrüksiyon, aşırı havalanma,  
kıkırdak agenezi, mukus plak  
ve tıkaçları, yc obstruksiyonu,  
en sık sol üst lobda, etkilenen  
lob diğerlerini basıya uğratar,  
• PDA, VSD, ToF, dispne,  
siyanoz, hipersonorite, grafide  
trakeal deviasyon,  
• solunum sıkıntısı, hışıltılı  
öksürük veya tekrar eden  
infeksiyonlar
- 5.Pulmoner kistler: Konjenital  
ve akkiz,

- Konjenital olanlar; bronkojenik hücre tipli soliter ve multipl, alveolar hücre tipli soliter ve multipl, alt loblarda sık
- Enfekte olunca pnomoniye sebep olurlar, basıya bağlı şift olur
- 6.Konjenital kistik adenomatoz malformasyon (KKAM, CCAM): Akciğerin gelişindeki duraksama sonucu primitif yapıların, terminal respiratuar bronşiollerin aşırı büyümesiyle oluşur. Kistik ve non fonksiyone parankim vardır.

Tek taraf ve lobda sık, KDH ile karşıabilir, RDS neden olurlar. Malignite gelişmesi nedeniyle tedavisi lobektomidir

- 7.Trakeobronko megali:  
Mounier-Kuhn
- Trakea ve ana bronşların progresif dilatasyonudur. •  
Nedeni ?.
- İkizlerde siktır.
- Trakeomalazi
- Trakeal Stenoz
- Trakeal divertikül



- Bronkojenik kist
- Konjenital diyafragma hernisi
  
- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
  
- Ekstrapulmoner sekestrasyon
- Ekstrapulmoner sekestrasyon
  
- Konjenital lobar amfizem
  
- Trakeal divertikül
- Pulmoner a-v malformasyon

- Azigos lobu
- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
- Bronkomegali
- Embriyoloji
- 24 .gün
- Diafragma servikalde 3-4 h.frenik ile iner
- loblar 12.hft
- bronchial dallanma 16.hft
- alveoli ve capillaries 24 – 28 .hf
- Surfactant 35 hft
- Postnatal Alveolarization: intense ilk 8-10 y