

UNİLATERAL PULMONER AGENEZİ

UNILATERAL PULMONARY AGENESIS

Dr. Mustafa ŞİRVANCI, Dr. Kutlay KARAMAN, Dr. Cihan DURAN, Dr. Levent ONAT, Dr. Kadir ÖZER

Kadir Has Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Florence Nightingale Hastanesi, İSTANBUL

Adres: Dr. Mustafa ŞİRVANCI, Veliöğlü sok. No: 9/7 Hüsnüfirat Apt. Ayazma 81160, Üsküdar / İSTANBUL.

e-mail: sirvanci@prizma.net.tr

Özet

Pulmoner agenezi etyolojisi bilinmeyen nadir anomalilerden olup yaklaşık %50'si kardiyovasküler, gastrointestinal, nöro-muskulo-iskelet ve genitoüriner sistem konjenital malformasyonları ile birlikte görülebilir.

Belirgin klinik bulgu ve morfolojik bozukluğu olmayan olgunun akciğer filminde sağ hemitoraksın tamamen opak izlenmesi, sağda solunum seslerinin duyulmaması ve sağ hemitoraksta kalp seslerinin duyulması üzerine unilateral pulmoner agenezi ön tanısıyla bilgisayarlı tomografi incelemesi, bronkografi ve pulmoner anjiyografi yapıldı.

Bu yazıda bir sağ pulmoner agenezi olgusunda radyolojik bulgular tanımlanmış ve literatür verileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner agenezi, Bronkografi, Anjiyografi

Summary

Unilateral pulmonary agenesis is an uncommon congenital anomaly with unknown aetiology. Half of the cases are associated with other congenital malformations involving the cardiovascular, gastrointestinal, neuro-musculo-skeletal and genitourinary systems.

The patient without any clinical symptoms or morphological abnormalities presented with an incidental finding of complete opacity of the right hemithorax detected on chest radiograph. Breath sounds were not audible on the right side of the chest. Heart sounds were heard most clearly to the right of the sternum. Computed tomographic examination, bronchography and pulmonary angiography were performed with a presumed diagnosis of unilateral pulmonary agenesis.

In this case report, imaging findings of a patient with right lung agenesis are described and discussed in view of the existing literature.

Keywords: Pulmonary Agenesis, Bronchography, Angiography

Giriş

Pulmoner agenezi, etyolojisi bilinmeyen nadir anomalilerden olup ilk olarak 1673 yılında D.Pozze tarafından bir kadın otopsisinde tanımlanmıştır [1]. Bilateral pulmoner ageneziler ekstrasuterin hayatla bağdaşmaz. Unilateral pulmoner agenezilerde bugüne kadar belirgin bir etyolojik neden bulunmasa da genetik, teratojenik ve mekanik faktörler suçlanmıştır.

Pulmoner gelişimsel anomali vakalarının yaklaşık %50'si kardiyovasküler, gastrointestinal, nöro-muskulo-iskelet ve

genitoüriner sistem konjenital malformasyonları ile birlikte görülebilir [2, 3].

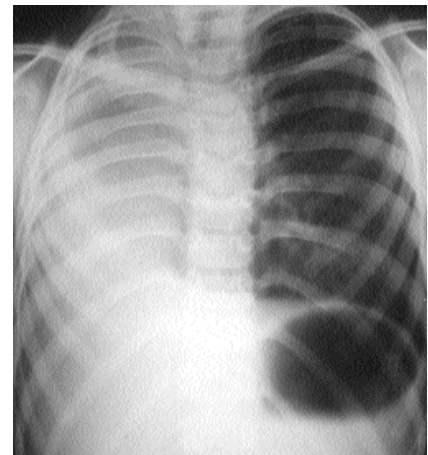
Unilateral pulmoner agenezi tanısı direk grafi, bilgisayarlı tomograf (BT), manyetik rezonans (MR), bronkografi ve anjiyografi gibi değişik radyolojik görüntüleme yöntemleriyle konabilir.

Olgu Sunumu

Belirgin klinik bulgusu ve morfolojik bozukluğu olmayan 6 yaşında erkek olgunun posteroanterior (P-A) akciğer filminde sağ hemitoraksın opak izlenmesi, klinik muayenesinde sağda solunum seslerinin duyulmaması ve sağ hemitoraksta kalp seslerinin duyulması üzerine unilateral pulmoner agenezi ön tanısıyla BT inceleme yapılmış olup kliniğimizde ek olarak abdominopelvik ultrasonografi (US) inceleme, bronkografi ve pulmoner anjiyografik görüntüleme yapılmıştır.

P-A akciğer grafisinde sağ hemitoraks tama yakın opak izlenmekte olup sağda interkostal mesafelerde sola oranla daralma görülmekte idi. Ek olarak dekstrokar, mediastinal sağa şift ve soliter sol akciğerde hiperekspansiyon mevcuttu. İnceleme alanındaki vertebralarda ve kotlarda anomal saptanmadı (Resim 1).

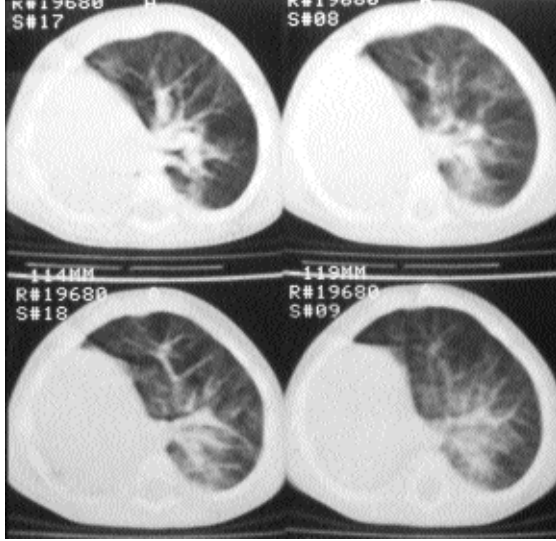
Kontrastsız yapılan BT incelemede sağda akciğer parankimi izlenmemiş olup mediastinal vasküler yapılar ve kalp sağ hemitoraksa deplasman göstermekte idi. Parankim penceresindeki görüntülerde sol akciğerde hiperekspansiyona sekonder sağa doğru şift mevcuttu (Resim 2).



Bronkografik incelemede sol akciğerde bronk ağacı tabii olup çikiminde ritibaren izlenmedi (Resim 3) Abdominopelvik US incelemesinde özellik saptanmadı. Pulmoner anjiyografik incelemede yapılan sağ ven

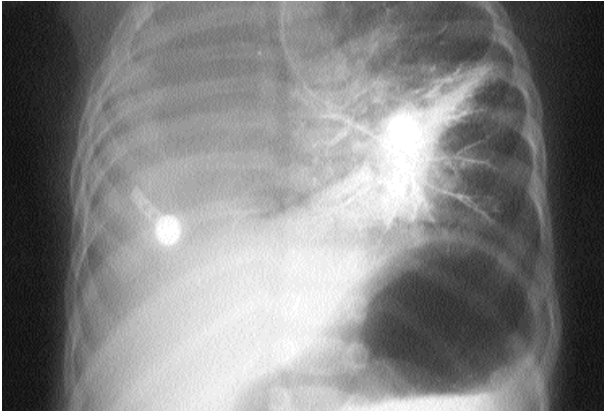
Resim 1: P-A akciğer grafisinde; sağ hemitoraksta tama yakın opasite interkostal mesafelerde daralma, mediastinal şift ve dekstrokar di izlenmektedir.

trikül enjeksiyonunda sağ ana pulmoner arter izlenmemiş olup dekstrocardi dikkati çekmekte idi. Geç alınan filmlerde sağ pulmoner ven çiftleri de izlenmedi. Sol pulmoner arter ve parankimal dağılımlarında özellik saptanmadı (Resim 4).



Resim 2: Kontrastsız aksial BT incelemesinde; mediastinal vasküler yapılar ve kalpte sağa doğru deplasman, sol akciğerde hiperekspansiyon ve sağa kısmi şift mevcuttur.

Tartışma



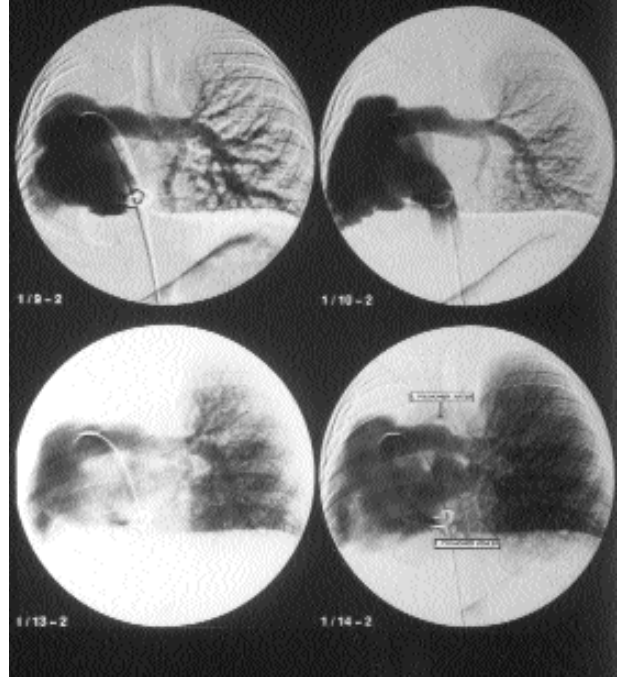
Resim 3: Bronkografik incelemede; sol akciğer bronş ağacı tabii olup sağ ana bronş çıkımından itibaren izlenmemiştir.

Unilateral pulmoner agenezi nadir konjenital anomalilerden olup bilateral pulmoner ageneziler hayatla bağdaşmamaktadır. Etiyolojisi hala bilinmemekle birlikte deneysel çalışmalar vitamin A, folik asit eksikliği ve salisilatların pulmoner ageneziyi geliştirdiğini göstermektedir [4]. İkiz çalışmalarında da pulmoner agenezinin görülmesi genetik orijini veya simultane fetal vasküler hadiseleri düşündürmekte olup bir olguda 2. kromozomun kısa kolunda anormallik bildirilmiştir [5,6]. Pulmoner gelişimsel anomaliler 3 grupta kategorize edilmektedir [1,7].

Grup 1: Akciğer, bronş ve pulmoner arter/ven komplet yokluğu (Ajenezi)

Grup 2: Akciğer dokusu olmadan rudimenter bronş (Aplazi)

Grup 3: Değişik derecelerde akciğer parankimi ile birlikte



Resim 4: Pulmoner anjiyografide; sağ ventrikül enjeksiyonunda erken ve geç dönem grafiplerde sağ ana pulmoner arter/ven çiftleri izlenmemiş olup dekstrocardi dikkati çekmektedir.

hipoplazik bronş (Hipoplazi)

Fonksiyonel olarak aplazi ve agenezi arasında fark yoktur.

Unilateral pulmoner agenezi sağ ve sol tarafta benzer oranda görülmekte olup kadın ile erkek arasında fark göstermemektedir. Sol pulmoner agenezi genellikle izole bir bulgu olup sağ unilateral pulmoner agenezinin prognozu daha kötüdür ve diğer konjenital anomalilerle beraber görülme oranı daha yüksektir. Sağ pulmoner ageneziler, kardiyak (%14), gastrointestinal (%14), iskelet (%12), vasküler (%9) ve genitouriner (%9) sistem konjenital malformasyonları ile birlikte izlenebilir [8]. Kardiyak anomaliler genellikle asiyantotik olup anormal pulmoner venöz dönüş, Fallot tetralojisi, tek ventrikül gibi siyanotik anomaliler de pulmoner agenezi ile birlikte olabilir. Gastrointestinal anomalilerden imperfore anüs, trakea - özefageal fistül, Meckel divertikülü sık görülen yandaş bulgulardır. Vertebral segmenter anomaliler, kot displazileri ve ekstremitte anomalileri, renal agenezi veya ektopi izlenebilir. Olgumuzda sağ pulmoner agenezi izlenmesine karşın eşlik eden başka bir konjenital anomali saptanmamıştır. Rutin muayenede akciğer filminde unilateral pulmoner agenezi bizim olgumuzdaki gibi insidental olarak saptanabilirse de birçok hasta respiratuar distress ile gelmektedir. Tipik olarak akciğer filmlerinde bir taraf akciğer komplet opasifikasyonu, interkostal mesafelerde daralma ve o tarafa doğru mediastinal yapılarda deplasman izlenmektedir. Mediastinal deplasman olmadan da unilateral pulmoner agenezi izlenmekte olup bu vakalarda karaciğer ve sağlam hemidiaframanın kraniale doğru deplase olduğu ve kardiyak şifti engellediği görülmüştür [1].

Taniyı kesinleştirmek için bronkografi ve/veya anjiyografik yöntemler kullanılabilir.

Günümüzde üç boyut rekonstrüksiyonlu helikal BT incelemelerinde de ana bronş, karina ve bir taraf akciğerin komplet yokluğu gösterilip tanı konabilir [9]. Ancak bizim

olgumuzda daha önce başka bir merkezde BT inceleme yapılmış olduğu için ek olarak helikal BT inceleme yapılmamıştır.

Fetal US incelemeyle de antenatal olarak unilateral pulmoner agenezi tanısı konabilir. Sonografik olarak ekojen akciğer, mediastinal yapılarda deplasman ve intakt diafragma gösterilebilir [10].

Sonuç olarak; unilateral pulmoner agenezi nadir konjenital anomalilerden olup etyolojisi hala bilinmemektedir. Kardiyak, gastrointestinal, iskelet, vasküler ve genitoüriner sistem konjenital malformasyonlarının da eşlik edebildiği pulmoner agenezi olgularında tanı, direk grafi, BT/MR, bronkografi ve anjiyografi gibi radyolojik yöntemlerle konabilir. Bu olgu sunumunda sağ pulmoner agenezili bir hastanın radyolojik bulgularını sunmayı amaçladık.

Kaynaklar

1. Roque AS, Burton EM, Boedy F: Unilateral pulmonary agenesis without mediastinal displacement. *South Med J* 1997; 90: 335-7.
2. Cunningham ML, Mann N: Pulmonary agenesis: A predictor of ipsilateral malformations. *Am. J. Med. Genet.* 1997; 70: 391-8.
3. Osborne J, Masel J, Credie JM: A spectrum of skeletal anomalies associated with pulmonary agenesis: possible neural crest injuries. *Pediatr Radiol.* 1989;19:425-32.
4. Courtney SP, Mackinnon AE: Pulmonary agenesis associated with fourteen other congenital abnormalities. *BJCP* 1990;44:291-2.
5. Campanella C, Odell JA: Unilateral pulmonary agenesis. *S Afr Med J* 1987;71:785-7.
6. Say B, Carpenter NJ, Giacoia G: Agenesis of the lung associated with a chromosome abnormality (46,XX,2P+). *J. Med. Genet.* 1980;17:477-8.
7. Oran O, Çağlar M, Kale G, et al: Unilateral pulmonary agenesis - presentation of two new cases. *The Turkish Journal of Pediatrics* 1979;21:16-20.
8. Felson B: Pulmonary agenesis and related anomalies. *Seminars in Roentgenology* 1972; 7: 17-30.
9. Wu CT, Chen MR: Case report: Agenesis of the right lung diagnosed by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. *BJR* 1996;69:1052-4.
10. Yancey MK, Richards DS: Antenatal sonographic findings associated with unilateral pulmonary agenesis. *Obstet Gynecol* 1993;81:847-9.