

İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu: Olgu sunumu

Isolated unilateral absence of pulmonary artery: a case report

Oğuzhan Okutan, Harun Ugan, Hatice Kaya, Dilaver Taş, Ersin Demirer, Murat Apaydın, Tayfun Çalışkan

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu nadir görülür. Anomali, aynı taraf altıncı aortik arkın gelişme eksikliğinden kaynaklanır. Hastalık uzun süre asemptomatik kalabildiği için, tanısında gecikme olabilmektedir. Bu anomali postero-anteriyör akciğer grafisinde hiperlüsent akciğer görünümüne neden olur. Klinik ve radyolojik olarak başka hastalıklar (Swyer-James-MacLeod sendromu, interstisyel akciğer hastalığı vs.) ile karışabilir. Bu yazıda, hastalığı uzun süre asemptomatik seyreden, ancak son bir aydır halsizlik, iştahsızlık, nefes darlığı ve balgamla karışık kan gelmesi yakınması ile kliniğimize başvuran 21 yaşında erkek hasta sunuldu. Hastaya toraks manyetik rezonans anjiyografik inceleme ile sağ tek taraflı pulmoner arter yokluğu tanısı kondu.

Anahtar sözcükler: Anjiyografi; doğuştan anomali; izole; pulmoner arter agenezisi.

İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu ilk defa 1868'de tanımlanmıştır.^[1] Gerçek prevalansı bilinmemekle birlikte tahmine yönelik yapılan bir çalışmada, izole tek taraflı pulmoner arter yokluğunun 1/200.000 oranında görüldüğü bildirilmiştir.^[2] Doğuştan tek taraflı pulmoner arter yokluğu, sıklıkla Fallot tetralojisi veya septal defektler gibi kardiyovasküler anomalilerin eşlik ettiği nadir bir anomalidir.^[3,4] Olguların %37'sinde sol pulmoner arter yok iken %63'ünde sağ pulmoner arterin olmadığı saptanmıştır.^[2] Hastaların yaklaşık %30'unun herhangi bir yakınması yoktur. Semptomatik hastalar, doktora genellikle göğüs ağrısı, plevral effüzyon, rekürren akciğer enfeksiyonları, dispne veya egzersiz kısıtlılığı, hemoptizi yakınmaları ile başvururlar.^[5] Tanısında; bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, bronkografi, perfüzyon sintigrafisi, ekokardiyografi, kardiyak kate-terizasyon gibi çeşitli yöntemler kullanılmaktadır. Hastalığın komplikasyonları arasında masif hemopti-

Isolated unilateral absence of pulmonary artery is seen rarely. This anomaly arises from the absence of development of ipsilateral sixth aortic arch. Since this disease can remain asymptomatic for a long period, the diagnosis may be delayed. Hyperlucent hemitorax is seen in postero-anterior chest radiograph of patients with this anomaly. Unilateral absence of pulmonary artery can be confused with other diseases (such as Swyer-James-MacLeod syndrome, interstitial lung disease). In this article, a 21-year-old male patient with the absence of right pulmonary artery. He was presented with fatigue, loss of appetite, dyspnea and hemoptysis which had started one month before. The case was diagnosed to have left pulmonary artery only (i.e., absence of right pulmonary artery) by magnetic resonance angiography.

Key words: Angiography; congenital anomaly; isolated; pulmonary artery agenesis.

zi, pulmoner hipertansiyon, solunum yetmezliği, sağ kalp yetmezliği ve bronşektazi, nekrotizan bronkopnömoni sayılabilir.

Bu yazıda erişkin yaşa gelmiş ve daha önce tanısı konmamış bir olgu değerlendirildi.

OLGU SUNUMU

Yirmi bir yaşında erkek hasta, halsizlik, iştahsızlık, nefes darlığı ve balgamla karışık kan gelmesi yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde inspeksiyonda sağ hemitoraksın küçük olduğu, solunuma kısıtlı olarak katıldığı ve oskültasyonda sağ hemitoraksta solunum seslerinin azaldığı saptandı. Diğer sistem muayeneleri ve vital bulguları normal idi. Öyküsünde önemli bir özellik olmayan hastanın, Ağrı'da yaşadığı ve çiftçilik yaptığı öğrenildi.

Akciğer röntgenogramında; sağ hemidiyaframa yüksek yerleşimli, sağ kostofrenik sinüs kapalı, sağ

hemitoraksın hacmi azalmış, kalp-mediasten ve trakea sağa deviye ve sağ hilus silik olarak izlendi (Şekil 1). Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide hastanın sağ akciğerinin volümünün azaldığı, sol akciğerde kompansatris hipertrofi ve yer yer hava hapsi alanları, sağ akciğer bazallerinde yer yer fibrotik bant formasyonları, interlober septal kalınlaşmalar ve plevral çekintiler (interstisyel akciğer hastalığı) izlendi.

Solunum fonksiyon testlerinde hafif restriktif tip bozukluk saptandı. Arteriyel kan gazı normal değerlerde idi. Fiberoptik bronkoskop ile yapılan incelemede bronş yapısı normal olarak gözlemlendi. Toraksın manyetik rezonans anjiyografik incelemesinde sağ pulmoner arter izlenmedi (Şekil 2). Perfüzyon sintigrafisinde; sağ akciğerde perfüzyon saptanmadı ve ventilasyon sintigrafisinde, sağ akciğer ventilasyonu normale oranla belirgin düzeyde düşük idi.

Pulmoner arteriyografi-venografide sağ tarafta pulmoner arterin vizüalize olmadığı izlendi (Şekil 3). Bunun üzerine sistemik dolaşımdan olası bir beslenmenin araştırılması için aortografi uygulandı. Sağ akciğerin üst lobunun tiroservikal trunkustan gelen dallardan, orta ve alt bölümünün ise interkostal arterlerden gelen dallardan kanlandığı, pulmoner venöz dönüşünün ise normal pulmoner venler ile sağlandığı gözlemlendi (Şekil 4).

Ekokardiyografide sol ventrikül fonksiyonları normal, mitral yetmezliği minimal, triküspit yetmezliği 1-2 derece ve pulmoner arter sistolik basıncı 50 mmHg olarak saptandı.



Şekil 1. Hastanın posteroanterior akciğer grafisinde; sağ hemidiyaframa yüksek yerleşimli, sağ kostofrenik sinüs kapalı, sağ hemitoraks hacmi azalmış, kalp-mediasten ve trakea sağa deviye ve sağ hilus yokluğu izlenmektedir.

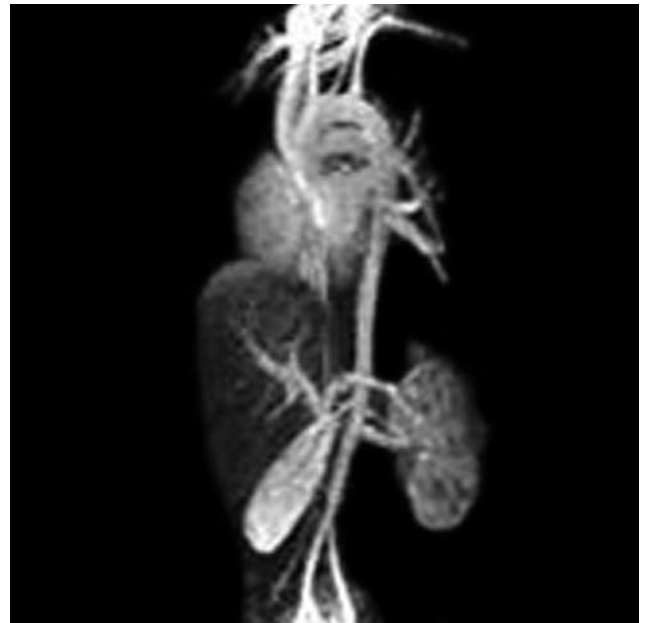
Yapılan incelemeler sonucunda izole tek taraflı pulmoner arter yokluğu saptanan hasta takip kararı ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

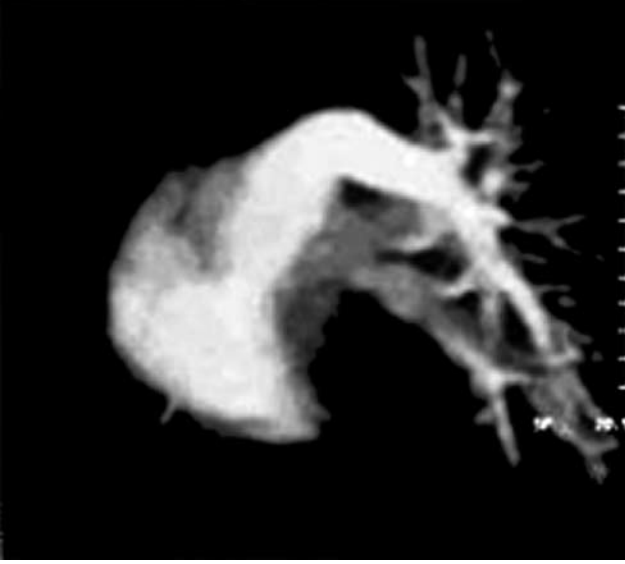
Sağ pulmoner arter yokluğu, oldukça nadir görülen bir anomalidir.^[6] Sağ pulmoner arter yokluğuna patent duktus arteriozusun da eşlik ettiği olgularda semptomlar çok daha küçük yaşlarda ortaya çıkmaktadır. İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu olgularının yaş ortalaması 14'dür (dağılım; 0.1-58).^[5]

Yetişkinlerde hastalık çoğunlukla semptomsuz seyrettiği için tanı, başka nedenlerle çekilen akciğer röntgenogramından yola çıkılarak konur. Olgumuz, kliniğimize başvurduğunda 21 yaşında idi. Öz geçmişinde bir özellik yok idi, ancak son bir yıl içinde eforla ortaya çıkan nefes darlığı nedeniyle kliniğimize başvurmuş idi. Sağ akciğer hipoplastik olarak saptanmış olmakla birlikte literatürdeki diğer olguların aksine bronşektazi yok idi. Olgunun uzun süre semptom vermemesi, pulmoner arter yokluğu olgularında sıklıkla görülen kardiyak anomalilerin ve bronşektazinin burada olmaması ile açıklanabilir.

Sağ pulmoner arter yokluğu olan hastaların %20'sinde pulmoner hipertansiyon bulunmaktadır. Pulmoner hipertansiyon gelişmiş olan bazı asemptomatik hastalar, gebelikte veya yüksek rakımlarda semptomatik hale gelmektedir.^[7,8] Olgumuzun kardiyolojik değerlendirmesinde pulmoner arter sistolik basıncının yüksek olduğu saptandı. İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu olan taraf sistemik dolaşımdan beslendiği için,



Şekil 2. Hastanın toraks manyetik rezonans anjiyografisinde; sağ pulmoner arter izlenmedi.



Şekil 3. Pulmoner arteriyografi-venografide; her iki antekübital venden kontrast madde enjeksiyonu sonrası elde edilen anjiyografik incelemelerde sağ tarafta pulmoner arterin vizüalize olmadığı görüldü.

bazen hemoptizi görülebilmektedir. Olgularda sistemik dolaşım nedeniyle soldan sağa bir şant oluşmakta ve ileri yaşlarda kalp yetmezliği ortaya çıkmaktadır.

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu olgularının akciğer röntgenogramlarında etkilenen tarafta küçük bir hiler gölge ve hiperlüsent bir akciğer dokusu izlenmektedir. Olgumuzun bir yıl öncesine kadar herhangi bir yakınması yok idi. Eforla ortaya çıkan nefes darlığının araştırılması amacı ile çekilen röntgeninde hilusun silik görülmesi üzerine ayırıcı tanıda vasküler patoloji düşünüldü. Bu tür olgularda kesin tanı, pulmoner arteriyografi ile konmaktadır. Olgumuzda da tanı, radyolojik incelemeler sonucunda kondu.

Pulmoner arter yokluğu ve hipoplazik akciğer, perfüzyon sintigrafisi veya pulmoner anjiyografi yardımıyla Swyer-James-MacLeod sendromundan ayrılmalıdır.^[9,10] Swyer-James-MacLeod sendromunda pulmoner arter hipoplastik olarak izlenir ve akciğerde perfüzyon izlenmez. Tek taraflı pulmoner arter yokluğunda ise, pulmoner arter tutulum olan tarafta izlenmemekle birlikte; akciğer periferinde kollateraller nedeniyle perfüzyon gözlenmektedir.^[10] Bu yüzden, hiler ve parahiler bölgede pulmoner arter ve perfüzyon izlenmezken akciğerin periferinde perfüzyon defekti gözlenmez.

Pulmoner arteriyografide, Swyer-James-MacLeod sendromlu olgulardan farklı olarak olgumuzda, sağda pulmoner arter hiç izlenmedi.^[11,12] Sağ akciğerin üst lobunun tiroservikal trunkusdan gelen dallardan, orta ve alt bölümünün ise interkostal arterlerden gelen dallardan beslendiği gözlemlendi.



Şekil 4. Hastanın aortografisinde; sağ akciğerin üst lobunun arteria thoracica internadan gelen dallardan, orta ve alt bölümünün ise interkostal arterlerden gelen dallardan kanlandığı gözlemlendi.

Asemptomatik olgularda tedaviye gerek yoktur. Sol pulmoner arter yokluğu olgularında eşlik eden kardiyak anomalilere yönelik cerrahi tedaviler uygulanabilir. Sağ pulmoner arter yokluğu olgularında hemoptizi sık gözleniyorsa veya hipoplazik akciğer dokusunda kistik bronşektazik değişiklikler varsa pnömonektomi gerekebilir. Revaskülarizasyon seçilmiş olgularda uygulanmaktadır. Sunduğumuz olgunun hipoplazik akciğer dokusunda bronşektazi, kardiyak anomali veya başka bir vasküler anomali saptanmadığı için cerrahi müdahale düşünülmeydi.

İzole pulmoner arter yokluğu herhangi bir semptom vermediği veya düşünülmeyişi için çoğu zaman erişkin yaşa kadar tanı konulmadan gelebilmektedir. Başka bir amaçla çekilmiş olsa da akciğer grafilerinde gözlenen hilus patolojileri içerisinde vasküler anomaliler akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Pool PE, Vogel JH, Blount SG Jr. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 1962;10:706-32.
2. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108:670-6.
3. Gamba A, Villani M, Tiraboschi R, Annetchino P, Crupi G, Vanini V, et al. Surgical treatment of the tetralogy of Fallot with a single pulmonary artery. *G Ital Cardiol* 1984;14:499-504. [Abstract]
4. Whitman G, Stephenson LW, Weinberg P. Vascular ring: left cervical aortic arch, right descending aorta, and right

- ligamentum arteriosum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83:311-5.
5. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002;122:1471-7.
 6. Presbitero P, Bull C, Haworth SG, de Leval MR. Absent or occult pulmonary artery. *Br Heart J* 1984;52:178-85.
 7. Stiller RJ, Soberman S, Turetsky A, Lockwood C, Haddad R. Agenesis of the pulmonary artery: an unusual cause of dyspnea in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1988;158:172-3.
 8. Hackett PH, Creagh CE, Grover RF, Honigman B, Houston CS, Reeves JT, et al. High-altitude pulmonary edema in persons without the right pulmonary artery. *N Engl J Med* 1980; 302:1070-3.
 9. Seaton A, Seaton D. Developmental disorders of the lung. In: Seaton A, Seaton D, Leitch AG, editors. *Crofton and Douglas's respiratory diseases*. 5th ed. London: Blackwell Science; 2000. p. 1309-29.
 10. Fraser RS. Absence (Proximal Interruption) of the right or left pulmonary artery. In: Fraser RS, Pare JAP, Fraser RG, Pare PD, editors. *Synopsis of diseases of the chest*. 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company; 1988. p. 270-1.
 11. Özlü T, Erdinç E. Tek taraflı parlak akciğer. TÜSAD XIX. Ulusal Kongresi, Sözlü Bildiri. 20-24 Ekim 1991, Bursa: Erol Offset; 1991. s. 228-32.
 12. Ökten F, Dilmaç A, Yılmaz F, Çalışır HC, Öğretensoy M. Swyer-James Mc Leod sendromu. TÜSAD XXIII. Ulusal Kongresi, 11-14 Haziran 1995, İstanbul: İstanbul Üniversitesi Basımevi; 1995. s. 607-12.