

İzole Sol Pulmoner Agenezi

Isolated left pulmonary agenesis

Tuğçe Çelik¹, Sinem Sarı Gökay¹, Özlem Tolu Kendir¹, Hayri Levent Yılmaz¹, Alper Avcı²

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Acil Bilim Dalı, Adana, Türkiye

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

ÖZET

Pulmoner agenezi, akciğer parankiminin, bronşların ve kan damarlarının tüm olarak bulunmadığı nadir bir konjenital anomalidir. Nedeni bilinmemektedir. Olguların %50'sinde özellikle de sağ pulmoner agenesiste, kardiyovasküler, kas-iskelet, gastrointestinal ve renal anomaliler eşlik eder. Sol pulmoner agenezis ve kardiyak anomali eşlik etmeyenlerde prognoz daha iyidir. Bu yazıda, başka konjenital malformasyonlar olmaksızın, sol akciğer agenezisi olan 5 yaşında bir erkek çocuk sunulmuştur. CAYD 2015;2(2):87-90.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, pulmoner agenezi

ABSTRACT

Pulmonary agenesis is a rare congenital anomaly, consisting of complete absence of the lung parenchyma, bronchi, and pulmonary vessels. The cause is unknown. In 50% of cases, especially in cases of right lung agenesis, cardiovascular, musculoskeletal, gastrointestinal, and renal malformations are also present. The prognosis is better in cases of left lung agenesis and when there is no cardiac malformation. Herein, we report the clinical case of a 5-year-old boy with left lung agenesis, without any other congenital malformations. CAYD 2015;2(2):87-90.

Key words: Children, pulmonary agenesis

Kayıt Tarihi: 04.09.2014

Kabul Tarihi: 31.10.2014

İletişim: Tuğçe Çelik, Sarıçam/ Adana 01330 Adana - Türkiye

E-posta: tugcelik83@gmail.com

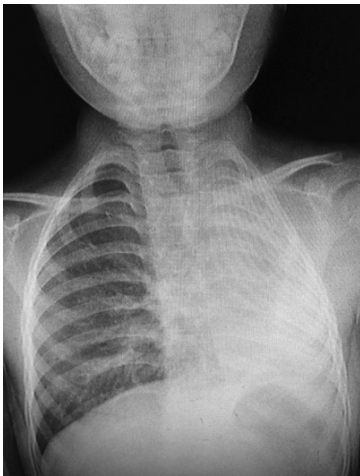
GİRİŞ

Pulmoner agenezi sağ ve sol akciğerde neredeyse eşit sıklıkta görülen nadir bir gelişimsel anomalidir. 3 şekilde olabilir; 1- Akciğer parankiminin, kan damarlarının ve bronşların tüm olarak bulunmadığı agenezi (Tip 1), 2- Kör sonlanan bir bronşla beraber akciğer parankiminin ve damarlarının bulunmadığı aplazi (Tip 2), 3- Değişik derecelerde akciğer parankim, bronş ve damar anomalilerinin eşlik ettiği hipoplazi (Tip 3) olarak sınıflandırılır. Pulmoner agenezide olguların %50'sine başka konjenital anomalilerin de eşlik ettiği gösterilmiştir. Bunlardan başlıcaları kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskeletal ve ürogenital sistem anomalileridir.¹ Sıklıkla çocukluk çağında tanı alınmasına rağmen eşlik eden anomalisi olmayan ya da hafif olan hastalar erişkin yaşa kadar tanı almadan yaşayabilmektedirler.² Beş yaşında öksürük ve ateş yakınmalarıyla dış merkeze başvuran, yabancı cisim aspirasyonu şüphesi ile kliniğimize sevk edilen hastaya pulmoner agenezi tanısı konulmuştur. Hastanın bu yaşa kadar herhangi bir bulgu vermediği ve eşlik eden konjenital anomalisi olmadığı saptanmıştır. Bu tip olgularda ayırıcı tanıda nadir de olsa pulmoner agenezinin göz önüne alınması gerekliliğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

OLGU

Beş yaşında erkek hasta, 15 günden beri devam eden öksürük ve aralıklı olarak en yüksek 38°C'yi bulan ateş yakınmaları ile özel bir merkezde değerlendirilmesinin ardından akciğer grafisinde sol hemitoraksın tamamen opak görünümde olması üzerine yabancı cisim aspirasyonu ön tanısıyla çocuk acil servisimize getirildi. Hastanın öyküsünden 38. gestasyon haftasında sezaryen ile 3600 gr doğduğu, doğum sonrası solunum sıkıntısı olma-

dığı öğrenildi. Hastanın 15 gün öncesine kadar herhangi bir solunum yakınmasının olmadığı, akciğer enfeksiyonu geçirmediği, hiç hastaneye yatışı olmadığı belirtildi. Yakınmalarının 15 gündür olduğu, öncesinde tamamen sağlıklı olduğu ifade edildi. Hastanın ilk değerlendirmesinde genel durumu iyi, bilinç açık, boy: 107cm, ağırlık: 16kg, ateş: 36,2°C, nabız: 124/dk, solunum sayısı: 24/dk, kan basıncı: 90/60 mmHg, O₂ saturasyonu: %98 olarak saptandı. İncelemede bilateral toraks ön duvarları eşit görünümde (deformasyon, çöküklük, asimetri yok), interkostal-subkostal çekilme yok, oskültasyonda sol hemitoraksta solunum sesleri azalmış olarak saptandı. Akciğer grafisinde, sol hemitoraksta dansite artışı ve trakea sol tarafa çekilmiş olarak gözlemlendi (Resim 1). Hastanın toraks ultrasonografisinde, pnömotoraks, effüzyon, dinamik veya sabit hava bronkogramları saptanmadı. Bunun üzerine toraks tomografisi çekildi. Tomografide sol akciğerin havalanmadığı, kalp ve mediastinal vasküler yapıların sol hemitoraksa devrildiği, sol ana bronşun izlenmediği ve sağ akciğerin mediastenden karşı tarafa uzanım gösterdiği tespit edildi. Bu bulgularla atelektazi, sol akciğer hipoplazi/agenezi olabileceği şeklinde raporlandı (Resim 2). Öykü derinleştirildiğinde hastanın 15 gün önce findık yerken boğazına kaçtığı ve tekrarlayan öksürüklerinin olduğu, yakınmalarının o günden sonra başladığı belirtildi. Hastaya yabancı cisim aspirasyonu ön tanısı ile rijid bronkoskopi yapıldı. Bronkoskopide trakeanın sağ ana bronş olarak devam ettiği, sol ana bronşun gözlenmediği görüldü ve sol akciğer agenezi tanısı konuldu. Yabancı cisme rastlanılmadı. Eşlik edebilecek anomaliler açısından yapılan taramada batin ultrasonografisi normal, ekokardiyografisinde kalp yukarı ve sola doğru yer değiştirmiş, apeks solda, sağdan gelen pulmoner venler sol atriya açılıyor ancak sol pulmoner venler gözlenmedi şeklinde yorumlandı. Spirometre uyum sağlayamayacağı için uygulanamadı. Profilaktik



Resim 1. PA akciğer grafisinde, sol hemitoraksta dansite artışı ve trakea sol tarafa çekilmiş olarak görülüyor.



Resim 2. Toraks BT' de, sol akciğer havalanması olmayıp kalp ve mediastinal vasküler yapılar sol hemitoraksa devrildiği, sol ana bronş izlenmiyor ve sağ akciğer mediastenden karşı tarafa uzanım gösteriyor.

olarak sefuroksim başlandı. 3 gün çocuk yoğun bakım, 1 gün de çocuk servisinde yatırılarak takip edildikten sonra kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Tek taraflı pulmoner agenezi yaklaşık 1/10000-15000 otopsi incelemesinde rastlanan nadir görülen konjenital bir anomalidir.³ Fetal hayatın 4. haftasında meydana gelen olumsuz etkiler sonucu ortaya çıktığı düşünülmekte olup etyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Vitamin A, folik asit eksikliği ya da salisilat kullanımı gibi faktörler etyolojide suçlanmaktadır.⁴ Her iki cinsite ve anomalinin sağ ya da solda olması yaklaşık olarak eşittir.¹ Akciğerlerin her ikisinin tam yokluğu oldukça ender görülmekle beraber yaşamla bağdaşmaz.⁵ İlk kez Schneider tarafından 1912'de sınıflandırılmış ve Boyden tarafından 1955 yılında modifiye edilerek üç aşamada kategorize edilmiştir.⁶ Yenidoğan döneminde tanı alan olguların önemli bir kısmı solunumsal hastalıklar nedeniyle kaybedilmektedir. Buna karşın ileri yaşlarda rastlantısal olarak tanı alan olgular da vardır.⁷ Pulmoner agenezide olguların %50'sine başka konjenital anomalilerin de eşlik ettiği gösterilmiştir. Bunlardan başlıcaları kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskeletal ve ürogenital sistem anomalileridir.¹ Hastaların önemli bir kısmı tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile başvurur ve sağ kalımı belirleyen etmenler eşlik eden anomaliler ile akciğer işlevleridir.⁸ Takıcı ve ark. yenidoğan döneminde doğumdan hemen sonra solunum sıkıntısı gelişen bir olguda tek taraflı akciğer agenezisi saptanmış ve izleminde hastanın sağlam akciğerinde hastane kaynaklı pnömoni gelişimi ile kaybedildiği bildirilmiştir.⁹ Bachh ve ark. uzun süreli öksürük yakınması ile başvuran 20 yaşında bir kadın hastada tek taraflı akciğer agenezisi, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) sendromu ve tek taraflı renal agenezisi rapor etmiştir.¹⁰ Ayırıcı tanıda konjenital diyafram hernisi, konjenital kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner sekestrasyon, şilotoraks, pulmoner hipoplazi, bronkojenik kist, nöroblastom, fibrosarkom, teratom gibi tümörler ve atelektazi düşünülmelidir.¹¹ Hem tanı hem de ayırıcı tanı için kontrastlı BT, bronkoskopi, bronkografi, MR anjiyografi ve anjiyografi gibi non-invazif ve invazif tetkikler kullanılmaktadır.^{1,12,13} Biz olgumuzda ilk olarak plevral effüzyon açısından non-invazif bir yöntem olan ultrasonografiyi kullandık, ancak bulgular effüzyon lehine olmaması üzerine yine non-invazif olarak tomografiyi tercih ettik. Tomografide atelektazi şüphesi olması ve öyküsünde yabancı cisim aspirasyonu tanımlanması üzerine hem tanı

hem de tedavi amaçlı rijid bronkoskopi yapıldı ve akciğer agenezisi tanısı konuldu. Olgumuzdan da anlaşılabileceği gibi daha önce asemptomatik olan bir hastada yeni gelişen ve iyileşmeyen öksürük yakınmalarında, akciğer grafisinde bir hemitoraks tamamen opak görünümlü olduğunda atelektazi, plevral effüzyon, yabancı cisim aspirasyonu düşünüleceği gibi ayırıcı tanıda nadir bir neden olarak pulmoner hipo/agenezi olabileceği de göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Nowotny T, Ahrens BC, Bittigau K, Buttenberg S, Hammer H, et al. Right-sided pulmonary aplasia: Longitudinal lung function studies in two cases and comparison to results from term healthy neonates. *Pediatric Pulmonology*. 1998;26:138-44.
2. Richard S. Fraser, et al (ed). *Pulmonary abnormalities of developmental origin. Synopsis of Diseases of the Chest*. Second ed., Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1994:256-86.
3. Schmidt ME, Preston A, Bellah RD. The "pseudo-ringsling" complex in unilateral pulmonary agenesis. Case report. *Clin Imaging* 1991;15: 59-61.
4. Roque AS, Burton EM, Boedy RF, Falls G, Bhatia JS. Unilateral pulmonary agenesis without mediastinal displacement. *South Med J*. 1997;90(3):335-7.
5. Barış İ. Solunum Hastalıkları. İçinde: Barış İ (ed), Demir AU. *Konjenital pulmoner hastalıklar*. Ankara, Türkiye Akciğer Hastalıkları Vakfı Yayınları, 1995:100-5.
6. Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, et al. *Pulmonary abnormalities of developmental origin*. In: Richard S. Fraser (ed). *Diagnosis of the diseases of the chest*. Third ed. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1989:695-773.
7. Ueda T, Nozoe M, Nakamoto Y, et al. Right pulmonary agenesis in an elderly woman complicated by transient ischemic attack. *Intern Med*. 2011; 50: 463-6.
8. Borja MB, del Río Camacho G, Orozco AL, et al. A first event of dyspnea in an infant. *Chest*. 2000;118: 1202-4.
9. Takıcı S, Bezirganoglu H, Onay OS, Toygar AK, Akcoren Z, ve ark. Yenidoğanda tek taraflı pulmoner agenezi: Bir vaka takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2013; 56: 85-8.
10. Bachh AA, Pulluri S, Beigh A, Raju C, Deshpande R. Pulmonary aplasia with unusual associations in a woman. *Iran J Med Sci*. 2014 Mar;39(2):148-51.
11. Pahuja A, Lee S. Persistent unilateral white-out in preterm infant. *J Paediatr Child Health*. 2013;49:E87-9.
12. Wu CT, Shih MR, Huang FY, Hou SH: Case report: agenesis of the right lung diagnosed by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. *Br J Radiol*.1996;69:1052-4.
13. Newman B, Gondor M. MR evaluation of right pulmonary agenesis and vascular airway compression in pediatric patients. *Am J Roentgenol*. 1997;168:55-8.