
Olgu tartışması

Parsiyel pulmoner arter agenezisi olan olguda hemoptizi ve tanısal gecikme

Meral GÜLHAN¹, Ezgi ŞİMŞEK ÜTKÜ², Eylem AKPINAR¹, Şule KORKMAZ³, Sadık BİLGİÇ⁴

¹ Üfuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,

² Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği,

³ Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği,

⁴ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara.

ÖZET

Parsiyel pulmoner arter agenezisi olan olguda hemoptizi ve tanısal gecikme

Hemoptizi ölüm riski taşıyan önemli bir semptomdur. Günümüzde tanı yöntemlerindeki tüm gelişmelere rağmen etyolojisi aydınlatılamayan hemoptizi olguları mevcuttur. Yirmi beş yaşında kadın hasta 5 yıl boyunca idiyopatik hemoptizi olarak takip edilmiş ve tarafımızca parsiyel pulmoner arter agenezisi ve sistemik şant saptanmıştır. Embolizasyon yöntemi ile yakınmaları kontrol altına alınan hasta nadir görülen bir etyolojiye sahip olması ve nedeni açıklanamayan hemoptizilerde tanısal incelemenin pulmoner anjiyografiye kadar sürdürülmesine dikkat çekilmesi amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hemoptizi, pulmoner vasküler malformasyon, embolizasyon.

SUMMARY

Hemoptysis in a case with partial pulmonary artery agenesis and diagnostic delay

Meral GÜLHAN¹, Ezgi ŞİMŞEK ÜTKÜ², Eylem AKPINAR¹, Şule KORKMAZ³, Sadık BİLGİÇ⁴

¹ Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Üfuk University, Ankara, Turkey,

² Clinic of Chest Diseases, Atatürk Chest Diseases and Chest Surgery Training and Research Hospital, Ankara, Turkey

³ Department of Cardiology, Türkiye Yüksek İhtisas Hospital, Ankara, Turkey,

⁴ Department of Radiology, Faculty of Medicine, Ankara University, Ankara, Turkey.

Yazışma Adresi (Address for Correspondence):

Dr. Meral GÜLHAN, Üfuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,
ANKARA - TURKEY

e-mail: meralgulhan@yahoo.com

Hemoptysis is an important respiratory symptom that may be fatal. Despite of the advanced diagnostic procedures, etiology of hemoptysis in some patients remains unclear. The partial pulmonary artery agenesis and systemic shunt was detected by us, in a 25 year-old female patient which has been hemoptysis with unknown etiology for 5 years. Symptoms of the patient was taken under control by embolisation procedure. The aim of this report is to take attention to this rare cause of hemoptysis and to emphasize that pulmonary angiography should be considered in the diagnosis of the hemoptysis with unknown etiology.

Key Words: Hemoptysis, pulmonary vascular malformation, embolisation.

Hemoptizi özellikle masif olduğunda hayati önem taşıyan ve sıklıkla altta yatan ciddi bir patolojiye işaret eden önemli bir semptomdur. Varlığı hem hasta, hem de doktor için ciddi uyarıcıdır (1). Bu semptomun varlığında çok dikkatli öykü alınması, ayrıntılı radyolojik inceleme yapılması ve hızlı bir şekilde tanıya gidilmesi gerektiği bilinmekte fakat bu her zaman mümkün olmamaktadır. Hemoptizili olgularda yapılan tüm incelemelere rağmen belirli oranda (%7-25) hastaya tanı konulamamaktadır. Tanı konulamayan bu hastalar idiyopatik hemoptizi olarak nitelendirilmektedir (1,2).

Bu makalede 5 yıl boyunca idiyopatik hemoptizi olarak takip edilen, tarafımızca pulmoner vasküler anomali tanısı konulan bir olgu sunulmuştur. İdiyopatik hemoptizi kabul edilmeden önce hemoptizili olgulara tüm incelemelerin yapılması gerektiğine dikkat çekilmesi ve nadir görülen diagnostik anjiyografi bulgularının paylaşılması amaçlanmıştır. Ayrıca, vasküler anomaliye bağlı hemoptizide tedavi yaklaşımı irdelenmiştir.

OLGU SUNUMU

Yirmi beş yaşında kadın hasta, 5 yıl önce hamilelik döneminde başlayan, aralıklarla tekrar eden öksürük ve hemoptizi yakınması ile başvurdu. Bu süre içinde çok sayıda hastane başvurusu olmasına karşın tanı konulamamıştı.

Tarafımıza ilk başvurusunda, 1 gün önce olan az miktarda hemoptizi tariflemekte idi. Hemoptizisi başvuru anında kesilmişti. Fizik muayene bulguları, rutin tetkikleri ve 2 yönlü akciğer grafisi normaldi (Resim 1). Yapılan bronkoskopide kanama odağı saptanamadı. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi bulguları normaldi. Gastroenteroloji, kulak-burun-boğaz konsültasyonlarında ve kanama di-

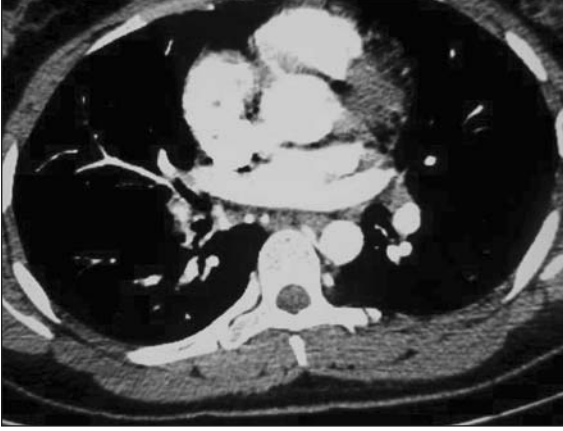


Resim 1. Postero-anterior akciğer grafisi.

yatezi yönünden yapılan tetkiklerde patoloji saptanmadı. Takibe alınan hastaya kanama tekrarlarsa anında başvurusu önerildi.

Sekiz ay sonra yaklaşık 100 cc kanama şikayeti ile tekrar başvuran hastaya acil bronkoskopi yapıldı; sağ sistemde aktif kanama, mukozada vasküler dilatasyon saptanması üzerine BT anjiyografi çekildi. BT anjiyografi; sağ akciğer üst ve alt loba giden pulmoner arter segmenter dalları net olarak izlenememekte, bu alana doğru uzanan, desendan aortadan orijin alan, paratrakeal alanda seyreden, trakea ve sağ peribronşiyal alana uzanan arteriyel vasküler yapılar mevcuttur, konjenital vasküler anomali şüphesi olarak rapor edildi (Resim 2).

Anomaliyi tam olarak aydınlatabilmek için sol femoral venden girilerek, pulmoner anjiyografi ile sağ femoral arterden girilerek, arkus-torakal aortografi, sağ-sol subklavyen, sağ selektif internal mammarian arteriyografi ve sağ selektif bronşiyal arteriyografi çekildi. Bu tetkikler sonucunda sağ pulmoner arter üst ve alt dallarında

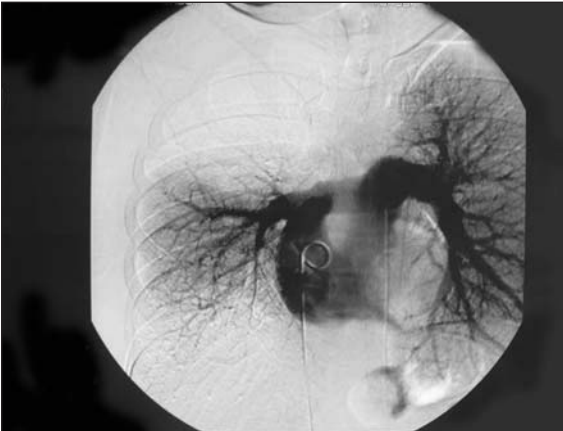


Resim 2. Bilgisayarlı tomografi anjiyografi kesiti: Vertebra önünde desendan aortla ilişkili olduğu düşünülen vasküler yapılar.

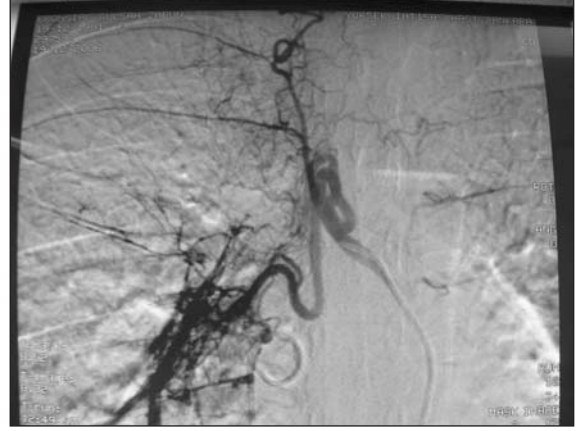
parsiyel agenezi ve pulmoner arter ile sağ bronşiyal ve sağ internal mammarian arterler arasında şant ve fistül olduğu gözlemlendi (Resim 3-5).

Takibinde hemoptizisi düzelen hastanın, çok şiddetli öksürük yakınması devam etti. Öksürüğe neden olabilecek tüm hastalıklar araştırıldı; herhangi bir patoloji saptanmadı. Ampirik antibiyotik tedavisi uygulandı, ancak yanıt alınamadı. Öksürük yakınmasının vasküler anomaliye bağlanması, kronik öksürük nedeniyle yaşam kalitesinin bozulması ve masif hemoptizi riski taşıması nedeniyle embolizasyon planlandı.

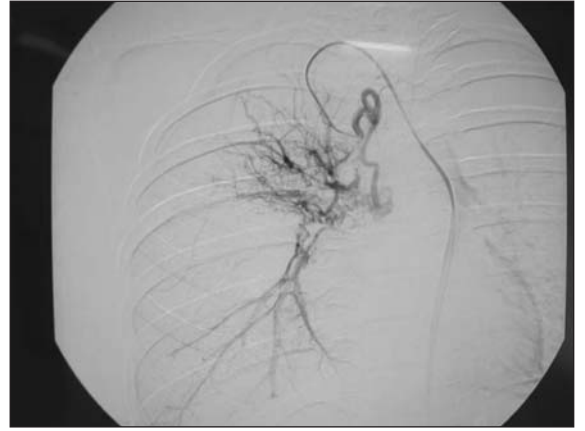
Sine-anjiyografi eşliğinde, sağ internal mammarian arter ve bronşiyal arter arasındaki fistülün her bir yan dalı tek tek 5 adet "3D mikrocoil" ile tıkandı. İşlem sonunda fistülün kaybolduğu görüldü (Resim 6).



Resim 3. Pulmoner anjiyografide sağ pulmoner arter üst ve alt dallarında agenezi.



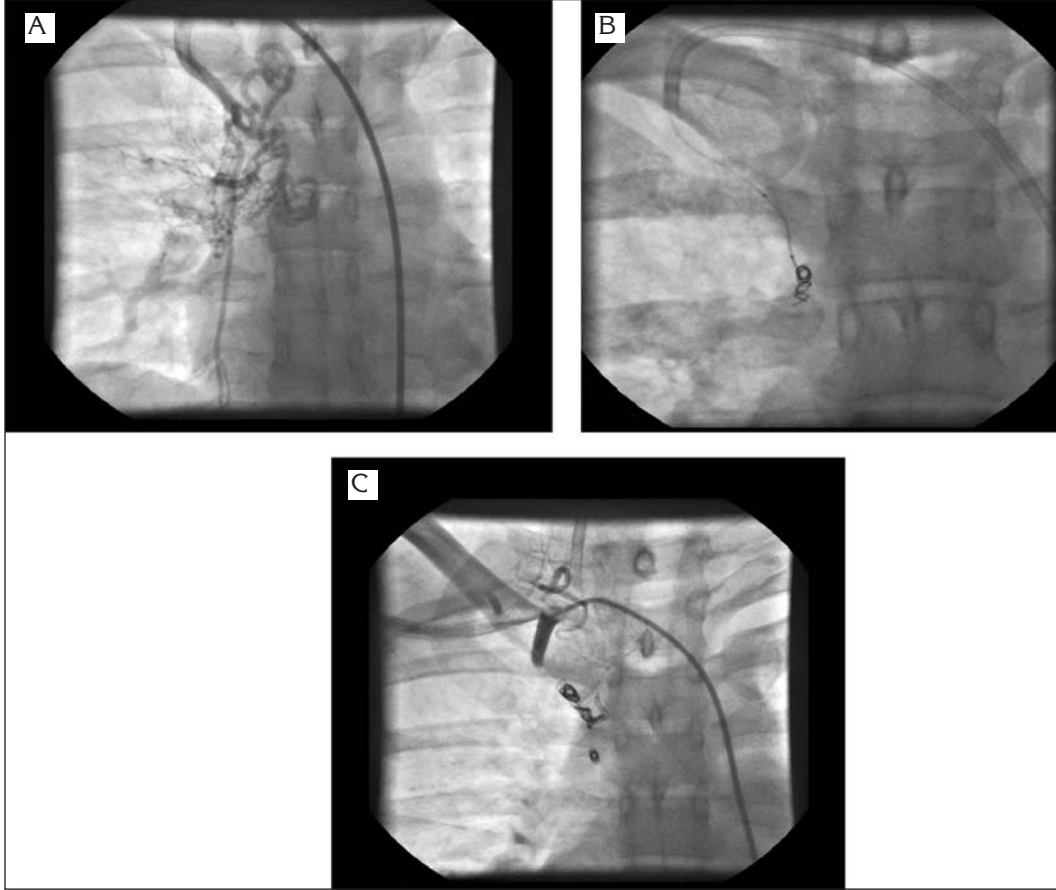
Resim 4. Bronşiyal arteriyografide şant görünümü.



Resim 5. İnternal mammarian arteriyografide şant görünümü.

TARTIŞMA

Hemoptizi ayırıcı tanısında dikkate alınması gereken çok sayıda hastalık vardır. En sık görülen hastalıklar tüberküloz, bronşektazi, bronşit, akciğer kanseri ve pnömonidir. Hemoptiziye neden olan hastalıkların görülme sıklığının incelendiği seriler eskidir. Günümüzde özellikle infeksiyonlara bağlı hemoptiziler azalma eğiliminde olmakla beraber, gelişmekte olan ülkelerde tüberküloz özellikle masif hemoptizide ilk sırada yer almaktadır (1,2). Vasküler anomalilere bağlı hemoptiziler daha az görülmekte, bu grupta bulunan hastalıklardan, sistemik vaskülarizasyonun eşlik ettiği pulmoner arter agenezisi ise hemoptizi nedenleri listesinde en son sırada yer almaktadır (1). Bir derleme makalede 1974-2000 yılları arasında 108 pulmoner arter agenezisi olgusunun yayınlandığı bildirilmiştir (3).



Resim 6. Mikrocoil ile embolizasyon süreci, işlem sonunda fistülün kapandığı görülmekte.

Pulmoner arter agenezisi olan olgularda klinik tablo birbirinden farklı olmakla beraber hastalar genellikle tekrarlayan pulmoner infeksiyonlar (%39), hemoptizi (%20) ve pulmoner hipertansiyona (%44) sekonder semptomlarla başvurmaktadır (3). Bu olgularda hemoptizi bizim olgumuzda da saptandığı gibi yoğun kollateral dolaşım ve sistemik şantlar sonucu gelişir. Kollateral dolaşım daha çok bronşiyal, subklavyen, interkostal ve subdiyafragmatik arterler arasında görülür (3,4).

Pulmoner arter agenezisi konjenital bir hastalık olmasına rağmen tanı ileri yaşlara kayabilir. Bildirilen olgularda tanı yaşı 0.1-58 arasında değişmektedir. Tanı gecikmesinin nedeni bazı olguların semptom vermemesi ve semptomatik olgulardaki bulguların nonspesifik olmasıdır. İlk semptom tarihinden 30 yıl sonra tanı koyulan olgular vardır (3,5).

Kadın olgularda, gebelik döneminde pulmoner hipertansiyona bağlı olarak semptomlar artış

gösterebilmektedir (3). Bizim hastamızda da semptomlar ilk kez hamilelikte olmuş ve 2. hamilelik döneminde de artış göstermiştir.

Pulmoner arter agenezisi nadir görülen bir hastalık olduğu için tedavi yaklaşımı belirsizdir. Genelde hemoptizinin tam kontrolü cerrahi yaklaşımla mümkün olmaktadır. Hastamızda hemoptizinin tam kontrolü için yapılması gereken cerrahi girişim sağ pnömonektomidir. Bu nedenle, öncelikle embolizasyon tercih edilmiştir. Embolizasyon hemoptizi olgularında oldukça etkili ve güvenilir bir yöntemdir. Embolizasyon sonrası çoğu zaman cerrahi girişime gerek kalmaz ya da cerrahi işlem daha ileri tarihe ertelenir (6). Literatüre bakıldığında da embolizasyon sonrası hemoptizi nüksü görülebilmektedir ve bu genellikle rekanilasyon ya da yeni kollateraller oluşması nedeniyle (7). Bizim hastamızda da ilk uygulamadan 8 ay sonra hemoptizi tekrarlamış ve rekanilasyon saptanmıştır. Embolizasyon işlemi

2. kez yapılmıştır. Embolizasyon yapılan hemoptizili olgularda takipte pulmoner infarkt gelişebilmektedir. Bu özellikle sistemik şantın olduğu pulmoner vasküler anomali olgularında daha fazla görülmektedir (8,9). Bizim olgumuzda takip süresi içinde pulmoner infarkt ile uyumlu klinik ya da radyolojik bulgu saptanmamıştır.

Hamilelik ve yüksek irtifada yaşama semptomları artırmaktadır. Hastaların bu yönden bilgilendirilmeleri önerilmektedir. Tarafımızca hastamıza doğum yapmaması konusunda tavsiyede bulunulmuştur. Hastamız halen asemptomatik olup takibimiz altındadır.

Sonuç olarak; nedeni açıklanamayan hemoptizi olgularında pulmoner anjiyografi tetkikinde gecikilmemelidir. Pulmoner vasküler anomaliye bağlı hemoptizi tedavisinde girişimsel yöntemler cerrahi rezeksiyona iyi bir alternatiftir, uygun olgularda cerrahi rezeksiyon öncesi denemesi gerekir.

KAYNAKLAR

1. Fraser RS, Colman N, Müller NL. *Synopsis of the chest diseases*. Türkteş H (editör). 3. Baskı. Ankara: Güneş Kitabevi, 2006: 161-87.
2. Akoğlu S. Masif hemoptizi. Kaya A, Sevinç C (editörler). *Solunum Acilleri*. Ankara: Poyraz, 2007: 225-33.
3. Jan AD, Harkel T, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery a case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122: 1471-7.
4. Rene M, Sans J, Dominguez J, et al. Unilateral pulmonary artery agenesis presenting with hemoptysis: Treatment by embolization of systemic collaterals. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995; 18: 251-4.
5. Rodriguez Hermosa JL, Calle RM, Rodriguez DG. Agenesis of the left pulmonary artery in an asymptomatic young woman. *Arch Broncopneumol* 1998; 34: 269.
6. Andersen PE. Imaging and interventional radiological treatment of hemoptysis. *Acta Radiol* 2006; 47: 780-92.
7. Pollak JS, Saluja S, Thabet A, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. *J Vasc Interv Radiol* 2006; 17: 35-44.
8. Kim YG, Yoon HK, Ko GY, et al. Long-term effect of bronchial artery embolization in Korean patients with hemoptysis. *Respirology* 2006; 11: 776-81.
9. Saida T, Ninomiya H, Hojo F, et al. Systemic arterial supply to the normal basal segments of the left lower lobe treated by coil embolization, with long-term follow-up. *Radiat Med* 2006; 24: 365-8.