

Olgu Sunumu – Case Paper

PULMONER AGENEZİ: İKİ OLGU SUNUMU

PULMONARY AGENESIS: TWO CASES REPORT

Sema AVCI¹, Gökhan PERİNCEK²

Geliş Tarihi (Received Date) :07.10.2018
Kabul Tarihi (Accepted Date) :20.12.2018
Basım Tarihi (Published Date): 29.12.2018

Özet

Akciğer agenezisi nadir görülen konjenital bir anomalidir. Agenezi tek taraflı veya bilateral olabilir. Klinik başvuru sistemik anomaliler ve komplikasyonlara göre değişkenlik göstermektedir. Pulmoner agenezi genellikle çok erken yaşta tanı alır fakat bazı vakalar erişkin çağda fark edilebilir. Agenezi tanısında klinik muayene, göğüs radyografisi, bilgisayarlı tomografi, bronkografi ve pulmoner anjiyografi kullanılmaktadır. Biz burada iki erişkin hastada pulmoner agenezisi sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler : pulmoner agenezi, konjenital anomali, erişkin

Abstract

Agnesis of lung is rare congenital anomaly. Agnesis can be unilateral or bilateral. Clinical presentation varies depending on the systemic anomalies and complications. Pulmonary agnesis is usually diagnosed in a very early age but some cases can be realized in adulthood. Clinical examination, chest radiograph, computed tomography, broncography and pulmonary angiography are used for diagnosis of agnesis. In herein, we aimed to present pulmonary agnesis in two adult patients.

Keywords: pulmonary agnesis, congenital anomaly, adult

¹Amasya Üniversitesi Sabuncuoğlu Şerefeddin Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp, Uzman Doktor,
dnzlsema@gmail.com

²Kars Harakani Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, Uzman Doktor, md.gokhanperincek@gmail.com

1. GİRİŞ

Pulmoner agenezi ve aplazi akciğerin nadir görülen konjenital anomalileridir (Shresta vd.,2010, s.116). Pulmoner agenezi akciğer parankimi, vasküler yapıları ve bronşunun tamamen olmamasıdır (Shresta vd.,2010, s.116). Pulmoner aplazi ise en yaygın görülen varyanttır, distal akciğerin yokluğuyla birlikte ana bronş kökü ve karinanın varlığından oluşur (Shresta vd.,2010, s.116). Bu nadir görülen konjenital anomali ilk kez 1673 yılında De Pozze tarafından yetişkin bir kadın otopsisinde insidental olarak saptanmıştır (Kisku vd., 2008, s.28). Bu sunumda; tarafımıza farklı zamanlarda başvuran iki yetişkin hastada tespit edilen pulmoner agenezi vakalarını literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

2. OLGULAR

Olgu 1

Yirmi iki yaşında erkek hasta polikliğinimize üç gündür devam eden sadece eforla artan nefes darlığı, öksürük ve kanlı tükürük şikayetiyle başvurdu. Hastanın genel durumu iyi, bilinci açık, oryante ve koopere idi. Vital bulguları stabil olan hastanın palpasyonda sol hemitoraks solunuma daha az katılıyordu. Perküsyonda sol altta matite mevcuttu. Dinlemekle sol alta matite tespit edildi. Laboratuvar tetkiklerinde sınırdan CRP ve nötrofilik lökositöz yüksekliği mevcuttu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın çekilen postero anterior (PA) akciğer grafisinde mediastinal yapılar, trakea ve kalbin hafif sola deviasyonu, sağ hemitoraksta kot aralıklarında artış, sol hemitoraksta kot aralıklarında daralma ve sol hemidiyaframda elevasyon görüldü (**Resim 1**). Hastaya çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğer parankimi yoktu, mediastinal yapılar sola deviyeydi, sağ akciğer sol hemitoraksa kompensatris olarak herniye idi ve sol rudimenter bronş görülmekteydi (**Resim 2**). Pulmoner agenezi tanısı konan ve tedavisi düzenlenen hasta halen düzenli olarak takibimizdedir. Hastamızdan yazılı izin belgesi alınarak bilgileri ve radyolojik görüntüleri bu olgu sunumu için kullanıldı.

Olgu 2

Onsekiz yaşında kadın hasta acil servise son bir haftadır artan; nefes darlığı, öksürük, balgam şikayetleriyle başvurdu. Hastanın genel durumu iyi, bilinç açık, oryante ve koopere idi. Vital bulguları stabil olan hastanın fizik muayenesinde; sol alt zonda solunum sesleri azalmış ve

PULMONER AGENEZİ: İKİ OLGU SUNUMU

perküsyonunda sol altta matite tespit edildi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinde CRP yüksekliği ve nötrofilik lökositozu vardı. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın çekilen PA akciğer grafisinde solda volüm kaybı ve mediastinal yapılarda sola doğru yer değiştirme görüldü. Hastaya toraks BT çekildi. Sol akciğerde volüm kaybı ve kistik bronşektazi saptandı (**Resim 3**). Pulmoner agenezi tanısı konan ve tedavisi düzenlenen hasta kendi isteğiyle takibimizden çıkmıştır. Hastamızdan sözlü izin alınarak bilgileri ve radyolojik görüntüleri bu olgu sunumu için kullanıldı.

3. TARTIŞMA VE SONUÇ

Pulmoner agenezi primitif akciğer tomurcuğunun gelişim evrelerine göre üç kategoriye ayrılmaktadır. Tip 1 (agenezi)'de akciğer ve bronşun tamamı, etkilenen kısmın vasküler desteği yoktur. Tip 2 (aplazi)'de pulmoner parankimin tamamının yokluğu ile birlikte rudimenter bir bronş vardır. Tip 3 (hipoplazi)'de ise pulmoner parankim, bronşial ağaç ve destekleyen vasküler yapı değişik miktarda vardır (Kisku vd., 2008, s.28). Tek taraflı ve sol akciğer agenezi olguları daha sık görülmektedir. Komplike olmayan bir pulmoner agenezi hastası belirti vermeden erişkin yaşlara kadar tanı almadan yaşamına devam edebilir. Pulmoner agenezi olan hastalarda özefagus atrezisi, damar anomalileri, dekstrocardi, iskelet anomalileri ve trakeoözefagal fistül gibi anomaliler eşlik edebilir (Uzun vd.,1997,s.180). Olgularımız literatürle uyumlu olarak sol taraflıdır.

Pulmoner agenezi hastalarında semptomların ciddiyeti ve ortaya çıkış zamanı anomalinin derecesine göre değişmektedir. Bu hastalarda doğumda respiratuvar distres veya mekanik ventilasyon ihtiyacı gösteren azalmış APGAR skoru görülebilir (Pathania vd.,2013, s.3). Vakaların çoğunda artmış alveol sayısı ile birlikte kontralateral akciğer büyümüştür. Bununla birlikte normal bronşial patern vardır. Pulmoner agenezi hastaları tekrarlayan enfeksiyon, dispne, azalmış egzersiz kapasiteleri, sekonder enfeksiyonlara bağlı balgam miktarında artışla başvurabilir (Pathania vd.,2013, s.3). Vakalarımızın her ikisinde de çocukluk çağında komplike enfeksiyon nedeniyle yatış öyküsü yoktu ve daha önce pulmoner agenezi tanısı almamışlardı. Kliniğimize erişkin yaşta sekonder gelişen enfeksiyon nedeniyle başvurup tanı aldılar.

Pulmoner agenezi hastalarında akciğer grafisinde etkilenen hemitoraksta mediastinal kayma ile birlikte yaygın opasite artışı ve ipsilateral hemidiyaframın elevasyonu görülmektedir. Sağlıklı akciğer dokusu genellikle kontralateral hemitoraksa doğru herniasyon ve aşırı genişleme gösterir. Bilgisayarlı tomografi, rudimenter bronş varlığının yanı sıra parankim ve pulmoner

PULMONER AGENEZİ: İKİ OLGU SUNUMU

arterin varlığını göstermeye yardımcıdır. Bronkoskopi, tanıyı doğrulayan kör bir poşla sona eren ana bronşun varlığını göstermektedir. Ventilasyon/perfüzyon akciğer taraması gibi tetkikler akciğerin yokluğunu ayırt etmede faydalıdır (Olivares vd.,2015,s.66-69).

Hastalarda prognoz eşlik eden konjenital malformasyonlara, tek akciğerin enfeksiyonu, pulmoner arteriyel hipertansiyon ve mediastinal kaymaya bağlı büyük damarların yer değiştirmesine göre değişmektedir (Olivares vd.,2015,s.68).

Tedavi oksijen desteği, sekresyonları azaltmak için rehabilitasyon, enfeksiyonların erken tanı ve tedavisi, bazı vakalarda ipsilateral hemidiyaframın elevasyonu gibi cerrahi yaklaşımlardır (Olivares vd.,2015,s.68).

Sonuç olarak pulmoner agenezi hastaları nadir de olsa erişkin çağda tanı alabilir.

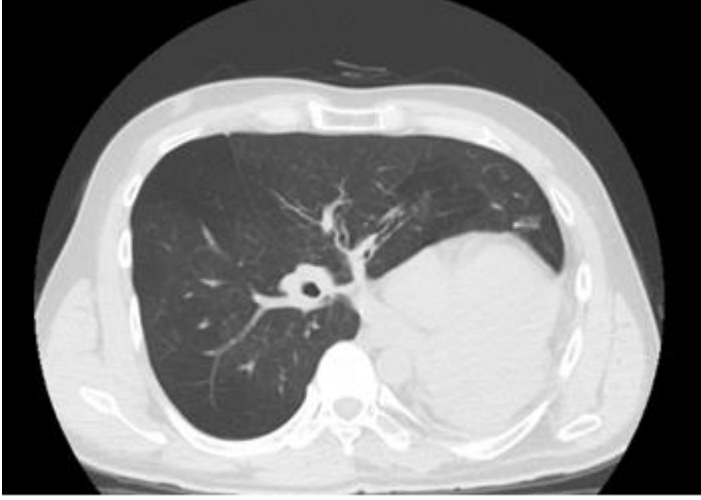
RESİMLER

Resim 1



PULMONER AGENEZİ: İKİ OLGU SUNUMU

Resim 2



Resim 3



4. KAYNAKÇA

Kisku, KH., Sudhakar PR., Ravikumar AN., Daniel, JR.(2008). Agenesis of lung- a report of two cases. Lung India, 25(1), 28-30.

Olivares, AIS., Grub, JP., Baldares, LJ., Gonzalez, CJ., Gomez, JS., Bechara, JK.(2015). Pulmonary aplasia: two case reports. Bol Med Hosp Infant Mex, 72,66-70.

Pathania, M., Lali, BS., Rathaur, VK.(2013). Unilateral pulmonary hypoplasia:a rare clinical

PULMONER AGENEZİ: İKİ OLGU SUNUMU

presentation. BMJ Case Rep, 2013, 1-3.

Shrestha, P., Poudel, P., Shah, PL.(2010).Unilateral Pulmonary Aplasia: A Case Report. J Nepal Paediatr. Soc, 30(2),116-118.

Uzun, K., Özbay, B., Arslan, H., Gülsün, A.(1997).Akciğer Agenezisi: Olgu sunumu.Van Tıp Derg, 4(3),180-182.