

ÇOMAK PARMAKLA SEYREDEN BİR İNTRAPULMONER SEKESTRASYON OLGUSU

A CASE OF INTRAPULMONARY SEQUESTRATION WITH DIGITAL CLUBBING

Dr. Ayşe GÖZÜ^a,
Dr. Nilgün KALAÇ^a,
Dr. Berna Akıncı ÖZYÜREK^b,
Dr. Mahmut GÜLGÖSTEREN^c,
Dr. Nurettin KARAOĞLANOĞLU^c,
Dr. Hatice Esra ÖZAYDIN^d

^aAtatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi
3. Göğüs Hastalıkları Kliniği,
ANKARA

^bBaşkent Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Hastalıkları ABD.,
ANKARA

^cAtatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi
3. Cerrahi Kliniği,
ANKARA

^dAtatürk Göğüs hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi
Patoloji Kliniği,
ANKARA

Yazışma Adresi / Correspondence:

Dr. Nilgün KALAÇ
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
3. Göğüs Hastalıkları Kliniği,
ANKARA
e-mail: nilgunkalac@yahoo.com

ÖZET: Otuz bir yaşında erkek hasta, çocukluğundan beri süregelen öksürük, balgam ve ani başlayan göğüs ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenesinde sol akciğer bazalinde inspiratuar raller ve çomak parmak saptanan hastanın radyolojik incelemesinde sol alt lobda kistik oluşumlar görüldü. Sık enfekte olan bronşiektazi ön tanısıyla sol alt lobektomi uygulanan hastada intralober sekestrasyon saptandı. Bu olgu sunumunda, radyolojik olarak bronşiektazi ile sık karışan pulmoner sekestrasyon, literatür eşliğinde tartışılmakta ve çomak parmağın nadir görülen bir bulgu olduğu vurgulanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Pulmoner sekestrasyon, intralober, çomak parmak.

SUMMARY: A 31 year-old male patient presented with cough and sputum ongoing from childhood and chest pain with sudden onset. Inspiratory crackles on the lower zone of the left hemithorax and digital clubbing were detected by physical examination. Radiological investigation revealed cystic formations in the left lower lobe. Left lower lobectomy was performed with the diagnosis of frequently infected bronchiectasis but intralobar sequestration was detected. In this presentation, pulmonary sequestration which is frequently misdiagnosed as bronchiectasis radiologically, has been discussed in the light of literature and it is emphasized that digital clubbing is a rare feature of sequestration.

Key Words: Pulmonary sequestration, intralobar, digital clubbing.

Turkish Medical Journal 2010;4(3):128-132

GİRİŞ

Pulmoner sekestrasyon (PS), komplikasyon gelişmedikçe normal trakeabronşiyal ağaçla bağlantısı olmayan ve arteriyel beslenmesi pulmoner arter yerine anormal bir sistemik arter tarafından sağlanan, nonfonksiyone akciğer dokusu ile karakterize, nadir görülen bir konjenital malformasyondur.¹ İntralober ve ekstralober olmak üzere iki formu vardır. Ekstralober sekestrasyon (ELS), anatomik olarak akciğer parankiminden ayrıdır ve kendine ait bir plevrası mevcuttur. İntralober sekestrasyon (ILS) ise normal akciğer parankimi ve normal visseral plevra ile çevrelenmiştir.²

Pulmoner sekestrasyon, ilk kez 1861 yılında Rochitanksy ve Rectorzik tarafından aksesuar pulmoner lob şeklinde tanımlanmış olup 1946'da Pryce tarafından pulmoner sekestrasyon olarak yeniden adlandırılmıştır.³ Sekestrasyon terimi kökenini Latince bir kelime olan 'sequestrare'den almakta ve 'ayırarak' anlamına gelmektedir.⁴

Pulmoner sekestrasyon, tüm konjenital pulmoner malformasyonlar içinde % 0.15-6.4'lük bir insidansa sahiptir.⁵ Genel popülasyonda beklenen insidans % 2'nin altındadır.⁶ Pulmoner sekestrasyonlar, olguların % 74'ünde ILS, % 24'ünde ELS ve geriye kalan % 2'sinde de bronkopulmoner ön bağırsak anomalileri başlığı altında toplanabilirler.⁷

Her iki form da erkeklerde daha fazla görülür.⁸ Pulmoner sekestrasyon görülen olguların %53.2 si erkek %46.8 i kadındır.⁹

Bu makalede çomak parmağı olan, bronşektazi ile karıştırılan bir intralober sekestrasyon olgusu sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

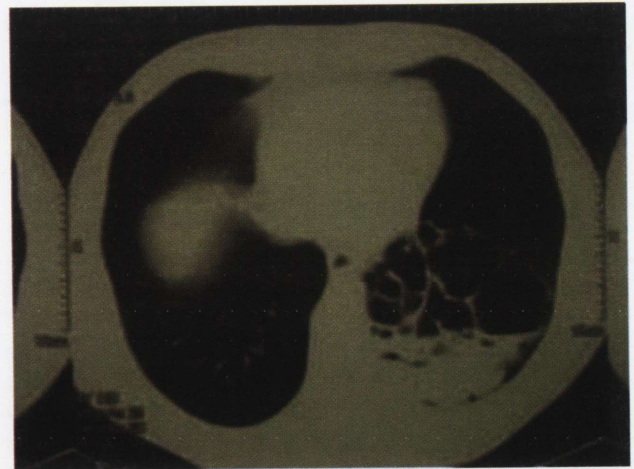
OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında erkek hasta, bir ay önce ani başlayan sırt ağrısı yakınmasıyla başvurdu. Çocukluğundan bu yana olan öksürük ve balgam yakınmaları mevcut idi. Hastanın TA: 110/70 mm Hg, nabız: 86/dk, vücut ısısı: 36.8 °C, solunum sayısı: 16/dk idi. Sistemik muayene ile sol akciğer bazalinde inspiratuvar raller ve üst ekstremitelerinde çomak parmak saptandı. PA akciğer grafisinde sol hiler dolgunluk, sol orta ve alt zonda parakardiyak alanda, bir kısmında hava sıvı seviyesi bulunan kistik oluşumlar izlendi. Bilgisa-

yarlı toraks tomografisinde (BT), sol akciğer alt lobda variköz-sakküler tipte bronşektazi olarak yorumlanan oluşumlar ve içlerinde hava sıvı seviyeleri saptandı (Resim 1). Solunum fonksiyon testleri ve rutin laboratuvar değerleri normal bulunan hastaya fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Endobronşial lezyon izlenmedi; sol akciğer alt lobdan alınan bronş lavajının sitolojik incelemesi enfeksiyonla uyumlu idi. Bronşektazi ön tanısıyla ve sık tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle göğüs cerrahisi bölümü ile konsülte edildi ve operasyon kararı alındı. İntraoperatif inspeksiyonda sol alt lobda konsolide, ekspansiyon olmayan ve posterior yerleşimli bir lezyon izlendi. Sol alt lob diseksiyonu sırasında anatomik vaskülarizasyon dışında sadece alt loba lokalize, pulsatil, torasik aorttan kaynaklanan bir arteriyel yapı mevcuttu. Yine alt lob orijinli interkostal venlere uzanan bir vasküler yapı izlendi. Bu iki adet aberran damar bağlanarak kesildi. Daha sonra alt lobektomi uygulandı. Alınan materyalin histopatolojik incelemesi ile kronik inflamasyon, küboidal epitel ile döşeli alveol yapıları, kalın duvarlı damarlar ve kolumnar epitel ile döşeli kistik boşluk saptandı ve bu bulgular intralober sekestrasyon ile uyumlu bulundu (Resim 2).

TARTIŞMA

Pulmoner sekestrasyonun patogenezi açıklanmaya yönelik bir çok teori öne sürülmüştür. En yaygın olarak kabul edilen teoriye göre PS, embriyogenez sırasında normal akciğer tomurcuklarının alt kısmında aksesuar bir tomurcuk gelişmesi sonucu oluşur. Daha sonra, bu aksesuar tomurcuğu besleyen, genellikle



Resim 1. Toraks BT'de sol alt lobda multipl kistik oluşumlar izlenmektedir.

aorttan kaynaklanan bağımsız bir arter gelişir. Böylece, normal trakeobronşiyal ağaçtan bağımsız olarak gelişen PS oluşur.¹⁰

Sekestre akciğer dokusu, sağda daha sık saptanan araştırmacılar olsa da⁹ % 90'a varan oranlarda sol tarafta bazale yakın yerleşir. Arteriyel kanlanmaları büyük oranda (% 75) torasik aortadan olur, kalanı abdominal aortadan kanlanır.^{7,11} ILS'nin venöz dönüşü pulmoner venlere olurken, ELS'nin azygos ve hemiazygosa yani sistemik venlere olmaktadır. Ancak nadiren, değişik venlere ve atriuma drene olabilir.⁶

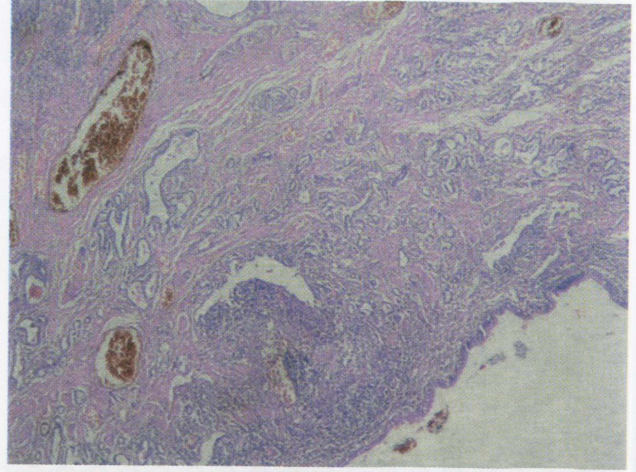
Intralober sekestrasyon, % 15 oranında asemptomatik olup akciğer grafilerinde intratorasik bir kitle olarak tesadüfen fark edilebilir. Ancak, çoğunlukla, yaşamın ilk iki dekadında semptomlar ortaya çıkar.^{4,5,8} En sık görülen klinik tablo, sunulan olguda olduğu gibi rekürren ya da kronik, lokalize pulmoner enfeksiyondur.^{4,9,12} Rekürren ateş, öksürük, terleme, plöritik ağrı ve pürülan balgam sıklıkla mevcuttur.³

Intralober sekestrasyon içine mukus salgılanması, kistik oluşuma neden olarak çevre akciğerde basya bağlı atelektazi oluşturabilir ve eklenen enfeksiyon, sekestrasyon bölgesine de yayılarak bir bronşiyal bağlantıya sebep olabilir.⁴

Aberan damarlardaki dejeneratif aterosklerotik değişiklikler veya eşlik eden AV malformasyonlar hemoptiziye neden olabilir.¹³

Pulmoner sekestrasyonlu olgularda çomak parmak çok nadirdir.^{14,15} Bu olgularda çomak parmağın süpürasyona sekonder gelişmesi muhtemeldir.

Büyük ILS'lerde nadiren kardiyovasküler sistem semptom ve bulguları olabilir. Bazı hastalarda, büyük bir arterden sekestrasyona olan akıma bağlı olarak göğüs duvarında duyulan sürekli veya pansistolik üfürüm saptanabilir.⁴ Sistemik arterlerden kanlanan dokunun venöz drenajının sistemik vene olmasıyla soldan sağa, yine sistemik arterle beslenen dokunun drenajının pulmoner vene dökülmesiyle soldan sola şant sonucu kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon gelişir. Uzun sürerse pulmoner vasküler hastalık ve kardiyomiopati gelişebilir.¹⁶



Resim 2. Kronik inflamasyon, küboidal epitel ile döşeli alveol yapıları, kalın duvarlı damarlar ve kolumnar epitel ile döşeli kistik boşluk görülmektedir. H.Ex100

Nadiren gastrointestinal sistem ile bağlantı oluşması sonucu, disfaji, regürjitasyon, kusma, hematemez gibi semptomlar gelişebilir.¹⁷

Intralober sekestrasyonda görülen en sık komplikasyon, tekrarlayan nonspesifik enfeksiyonlardır. Masif hemotoraks, fatal masif hemoptizi, fungal miçetoma, tüberküloz, kalp yetmezliği, benign tümörler, karsinom bildirilen diğer komplikasyonlardır.^{8,14,18}

Ayırıcı tanıda, pnömoni, apse, tüberküloz, bronşektazi gibi enfeksiyonlar, diyafragmatik herni, bronkogenik kist, perikardiyal kist, kistik adenomatoid malformasyon gibi konjenital malformasyonlar, ekstramedüller hematopoez, lateral menengosel gibi paravertabral kitleler ve nörojenik tümör, akciğer kanseri gibi maligniteler akılda tutulmalıdır.¹⁹

PS, sıklıkla bronşektazi ile karıştırılmakta ve çoğu kez bronşektazi ön tanısıyla yapılan operasyonlarla tanı konulmaktadır.^{12,20} Sunulan olguda da muhtemelen sekestrasyonun içine mukus salgılanarak kistik görünüm oluşmuş, bu da radyolojik olarak bronşektaziyi taklit etmiştir. Aynı lokalizasyonda tekrarlayan enfeksiyonlar da bu ön tanıyı akla getirmiştir.

Pulmoner sekestrasyonlu hastaların PA akciğer grafileri çoğunlukla anormaldir ve alt lobun posterobazalinde dens kitle, difüz infiltrasyon ya da kistik alanlar izlenebilir.²¹

Bilgisayarlı toraks tomografisi, hem anormal akciğer parankimini hem de sekestrasyonu besleyen anormal damarları gösterebilir.²¹ Ancak BT, multipl damarlanmalarda, küçük veya oblik-kıvrımlı seyirli damarların varlığında ya da pediatrik yaş grubunda yetersiz kalabilir.^{2,4} Ayrıca, doğumsal kistik adenomatoid malformasyon, amfizem, akciğer apsesi, bronşiektazi ya da maligniteden ayırım, preoperatif direkt grafi veya BT ile yapılamayabilir.²² Sunduğumuz olgunun Toraks BT'sinde sekestrasyonu besleyen anormal damarlar izlenememiştir ve olgu radyolojik olarak bronşiektaziyle karıştırılmıştır.

MRI, damarları ve anormal pulmoner parankimi gösterir ancak bazen küçük damarlar gözden kaçtığı gibi parankimi değerlendirmede BT kadar aydınlatıcı değildir.²¹ PS'nin tanısı aortagrafi ve selektif arteriyografi ile konur; bu yolla anormal arteriyel beslenme ve venöz drenaj gösterilebilir.^{2,21,23} Anjiyografi altın standart olarak kabul edilmektedir.^{24,25} Ayrıca, MR anjiyografi,^{18,26} BT anjiyografi²⁷ gibi yöntemler son yıllarda gelişen alternatif tanı yöntemleridir.

Bronkoskopi, sadece nonspesifik enfeksiyonu ve tutulan lobdan gelen pürülan sekresyonu gösterebilir. Aynı zamanda yabancı cisim aspirasyonu gibi ihtimalleri ekarte ettirir.²⁸

Bu yöntemlerle tanı konamayan hastalar cerrahiye gidebilir. Bu olguda da yapılan tetkiklerle tanıya ulaşılamamış, sık enfekte olan bronşiektazi ön tanısıyla operasyon uygulanmıştır.

Operasyon materyali makroskopik olarak sağlam parankimden kolayca ayrılabilir görünümde ve gri-kırmızı renktedir.⁵ Genellikle değişik boyutlardaki multipl kistlerden oluşur. Kistler mukus, mukopürülan madde veya hava içerir. Mikroskopik olarak, kartilaj,

bronşiyal bezler ve alveoler parankim gibi normal akciğer elemanları anormal bir düzen içinde bulunur ve enfeksiyon geçirenlerde inflamatuvar değişiklikler ve fibrozis sıklıdır.⁸

Pulmoner sekestrasyonların kesin tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Olgular asemptomatik olsalar da sık enfeksiyon, hemorajik komplikasyonlar ve malignite gelişme riski nedeniyle elektif şartlarda operasyon önerilmektedir. Lobektomi, segmentektomi gibi anatomik rezeksiyonlar veya sekestektomi ve damarsal yapıların kesilmesi tedavinin ana prensiplerindedir.^{7,11} Damarların kesilemediği durumlarda sekestre kısım çıkarılmadan sadece basit bağlamayla bile olumlu sonuçlar bildirilmiştir.¹¹ Bazı yazarlar arteriyel embolizasyonla sekestre kısmı rezorbsiyona bırakırlarken bazıları da ameliyatta güvenli çalışabilmek için preoperatif embolizasyon yapılmasının önermektedir.^{29,30} Embolizasyon, hayatı tehdit eden masif veya rekürren hemoptizi tedavisinde de kullanılan bir tedavi yöntemidir.³¹

Pulmoner sekestrasyonlarda operasyon sonuçları iyidir.⁴ Ancak, enfeksiyon mevcutsa, plevral adezyonlar oluşmuş olabilir ve operasyon sırasında aberran damarların identifikasyonu büyük dikkat gerektirir.⁸ Arterin kaza ile kesilmesi, mediastene ya da diyafragma altına, kolay bulunamayan bir noktaya retrakte olmasına yol açabilir.⁴ Fatal intraoperatif hemoraji gelişebilir.⁸

Sonuç olarak; Pulmoner sekestrasyon nadir bir antite olsa da radyolojik olarak sıklıkla karıştığı bronşiektazi ön tanısı ile incelenen hastalarda akılda tutulmalıdır. Çomak parmak, PS'da nadir görülen bir bulgu olup süpürasyona sekonder geliştiği düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Louie HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration; 17 year experience at UCLA. *Am Surg* 1993;59(12):801-5.
2. Kamiyoshirara M, Kawashima O, Sakata S, et al. Extra lobar pulmonary sequestration in the posterior mediastinum. *Scand Cardiovasc J* 2001;35:157-8.
3. Shamji FM, Sachs HJ, Perkins DG. Cystic disease of the lungs. *Surg Clin North Am* 1988;68(3):581-620.
4. Gustafon RA, Murray GF, Warden HE, Hill RC, Rozar GE. Intralobar sequestration; A missed diagnosis. *Ann Thorac Surgery* 1989;47:841-7.
5. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, et al. Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979;34:96-101.
6. Yuncu G, Gülle A, Ceylan K. Akciğer sekestrasyonu (olgu sunumu). *Heybeliada Tıp Bülteni* 2001;7:58-61.
7. Yüksel M, Kalaycı G. Konjenital akciğer hastalıkları. *Göğüs Cerrahisi*, Ed: Yüksel M, Kalaycı G. *Özlem Grafik Matbaacılık*, İstanbul 2001:304-5.
8. O'Mara CS, Baker RR, Jeyasingham K. Pulmonary sequestration; Collective reviews. *Surg Gynecol Obstet* 1978;147:609-16.
9. Karaoğlanoğlu N, Kürkcüoğlu C, Demircan S, et al. Surgical treatment of pulmonary sequestrations: Results of 10 surgically treated patients. *Türk J Med Res* 1995;13:185-8.
10. Corbett JH, Humphrey GME. Pulmonary sequestration. *Paediatr Respir Rev* 2004;5(1):59-68.
11. Sipahi S, Gürsu RU, Köksal C. Intralobar pulmoner sekestrasyon vakası ve literatürlerin gözden geçirilmesi. *Cerrahpaşa J Med* 2000;31:168-71.
12. Sırmalı M, Aydın E, Ağaçıran Y ve ark. Sağ alt lobda lokalize intralobar pulmoner sekestrasyon olgusu. *Solunum Hastalıkları* 2004;15:55-8.
13. Sugio K, Kanetos, et al. Pulmonary sequestration in older child and in adults. *Int Surg* 1992;77:102-7.
14. Hekelaar N, van Uffelen R, van Uliet ACM, et al. Primary lymphoepithelioma-like carcinoma within an intralobar sequestration. *Eur Respir J* 2000;16:1025-7.
15. Hopkins RL, Levine SD, Waring WW. Intralobar sequestration. Demonstration of collateral ventilation by nuclear lung scan. *Chest* 1982;82:192-3.
16. Tandon M, Warnock ML. Plexogenic angiopathy in pulmonary intralobar sequestrations: pathogenetic mechanisms. *Hum Pathol* 1993;24: 263-73.
17. Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA, Berne AS, et al. Congenital bronchopulmonary-foregut malformation; pulmonary sequestration communicating with the gastrointestinal tract. *N Engl J Med* 1968; 278(26):1413-5.
18. Yıldız S, Türk F, Gürsoy S ve ark. Extralobar pulmoner sekestrasyon in posterior mediastinum. *İzmir Göğüs Hastalıkları Dergisi* 2004;18(3):129-32.
19. Cooke CR. Bronchopulmonary sequestration. *Respiratory Care* 2006;51(6):661-4.
20. Görür R, Yıldızhan A, Yiyit N ve ark. Akciğer sekestrasyonu: Bronşiyektazi nedeniyle opere edilen 4 genç erişkin olgu. *Gülhane Tıp Dergisi* 2008;50:39-41.
21. Felker RE, Tonkin ILD. Imaging of pulmonary sequestration. *Review Article. Am J Roentgenol* 1990;154:241-9.
22. Raemdonck DV, Boeck KD, Devlieger H, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2001;19:338-95.
23. Saygı A, Çağlayan B ve ark. Anjiyografi ile tanı konmuş bir intrapulmoner sekestrasyon olgusu. *Solunum Hastalıkları* 1992;3:425-30.
24. Şahin E, Kaptanoğlu M, Nadir A ve ark. Ender bir sekestrasyon olgusu. *Toraks Dergisi* 2004;5(3):216-9.
25. Ocaklı B, Sulu E, Karakurt Z ve ark. Intrapulmonary sequestration: A case report. *Turkish Respiratory Journal* 2003;4(3):150-2.
26. Lehnhardt S, Winterer JT, Uhrmeister P. Pulmonary sequestration: demonstration of blood supply with 2D and 3D MR angiography. *Eur J Radiol* 2002;44:28 32.
27. Aqrabawi HE. Pulmonary sequestration: Case report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research* 2007;1(2):73-5.
28. Luck SR. Congenital bronchopulmonary malformations. *Current problems in Surgery* 1986;23(4):245-314.
29. Tokel K, Boyvat F, Varan B. Coil embolization of pulmonary sequestration in two infants: a safe alternative to surgery. *AJR* 2000;175:993-5.
30. Dinkel HP, Hoppe H, Striffeler HU, Triller J. Preoperative arterial embolization of intralobar lung sequestration. *Radiologie* 2001;41:1001-4.
31. Kanazawa S, Miyake T, Ishida A, et al. Intralobar pulmonary sequestration supplied by multiple anomalous arteries: Report of a Case. *Surg Today* 2001;31:701-4.