

PULMONER HIPOPLAZİ: ERIŞKİN YAŞTA TANI ALAN İKİ OLGU

PULMONARY HYPOPLASIA: TWO PATIENTS DIAGNOSED AT ADULT AGE

Ahmet Emin ERBAYCU **Zühre TAYMAZ** **Özgür USLU**
Mehmet GÜLPEK **Fevziye TUksAVUL** **Salih Zeki GÜÇLÜ**

Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları Bölümü, İzmir

Anahtar sözcükler: Pulmoner arteriyel hipoplazi, ventilasyon, perfüzyon

Key words: Pulmonary arterial hypoplasia, ventilation, perfusion

ÖZET

Pulmoner hipoplazi, değişen oranlarda azalmış ya da az gelişmiş akciğer dokusu ile karakterizedir. Belirgin bir klinik görünüm olmadığı için tanı bazen ileri yaşlarda konulmaktadır. Hastalar bazen rutin radyolojik tarama sırasında tespit edilmektedir. Bu yazıda 33 ve 36 yaşlarında tanı alan iki olgu sunulmaktadır.

Her iki olguda da radyolojik olarak tek taraflı akciğer volümünün normalden küçük olduğu ve pulmoner arterin hipoplazik olduğu tespit edilmiştir. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde ilgili alanlarda ventilasyon ve perfüzyon azalmaları izlenmiştir.

Pulmoner hipoplazi, radyolojik olarak bazı akciğer parankim hastalıklarını ve damarsal anormallikleri taklit etmektedir. Tanı için bilgisayarlı tomografi anjiyografi veya manyetik rezonans anjiyografi yeterli olmakta, ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi tanıyı desteklemektedir.

GİRİŞ

Pulmoner agenezi; akciğer damarlarının, bronşlarının ve parankiminin olmaması demektir. Aplazide de aynı yapılar olmamakla birlikte,

SUMMARY

Pulmonary hypoplasia is characterized by decreased or poorly built pulmonary tissue in various parts. Diagnosis is sometimes made at adult ages because of the absence of a marked clinical feature. Patients are diagnosed sometimes in routine radiological test procedures. Two patients diagnosed at 33 and 36 years old are presented.

In both patients it was observed radiologically that unilateral lung volume is lower than normal and pulmonary artery is hypoplastic. The scintigraphic assessment of ventilation and perfusion showed a decrease in both ventilation and perfusion in affected regions.

Pulmonary hypoplasia imitates some pulmonary parenchymal diseases and vascular abnormalities radiologically. Computed tomography angiography or magnetic resonance angiography are enough for diagnosis and ventilation/perfusion scan confirms the diagnosis.

bir güdük şeklinde rudimenter bronş bulunmaktadır. Pulmoner hipoplazi ise; değişen oranlarda azalmış ya da az gelişmiş akciğer dokusu ile karakterizedir (1,2). Pulmoner

arter agenezisi ve hipoplazisi tek bir lezyon olarak ortaya çıksa da sıklıkla konjenital kalp anomalileri ile birlikte seyretmektedir (3). Nadir de olsa cerrahi tedavilerin sonrasında da pulmoner arterde daralma ya da tıkanma görülebilmektedir (4). Sekonder pulmoner hipoplazinin en sık nedeni diyafragma hernileridir (5, 6).

Bu yazıda erişkin yaşta tanı alan pulmoner hipoplazili iki olgu sunulmaktadır.

OLGU 1

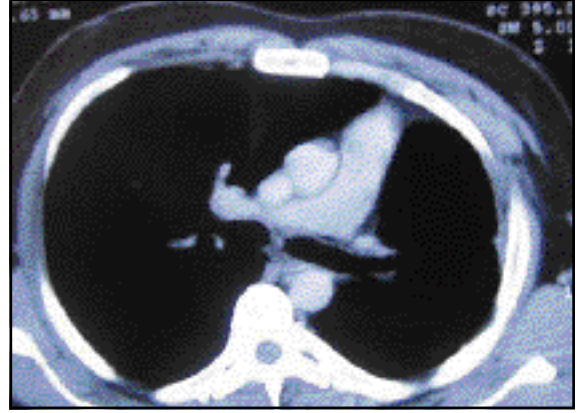
Otuz altı yaşında erkek olgu, bir aydır süren öksürük yakınması ile başvurdu. 15 yıl önce bir rutin sağlık taraması sırasında damar anomalisi tespit edilmiş ve herhangi bir tedavi uygulanmamış. 15 paket yılı sigara içimi tarifledi. Annesinde hipertansiyon, babasında hipertansiyon ve aterosklerotik kalp hastalığı mevcut idi.

Solunum sistemi muayenesinde sol hemitoraks solunuma az katılıyordu, solunum sesleri olağan idi. Vital bulguları ve diğer sistem muayeneleri olağan bulundu. Hemoglobün 10.2 gr/dl idi ve diğer rutin kan tetkikleri olağan idi.

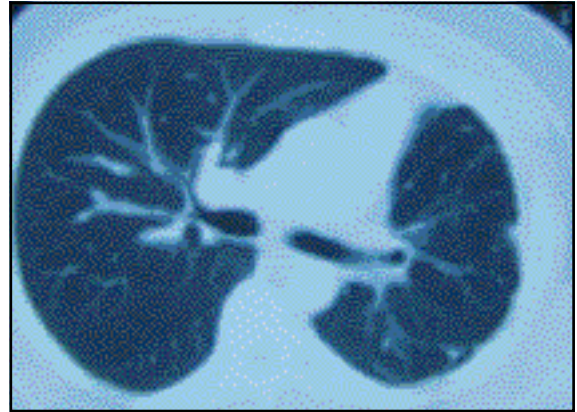
Solunum fonksiyon testlerinde FEV-1: 2,46 litre (%63), FVC: 2.97 litre (%63) ve FEV-1/FVC: %103 idi. Akciğer karbon monoksit difüzyon testinde DLCo: 6.95 (%64), TLC: 5.19 (%77), FRC: 2.62 (%80) ve rezidüel volüm/TLC: 38 (%138) idi.

Postero-anterior akciğer grafisinde sol akciğerde hacim kaybı ve bronkovasküler işaretlerde azalma izlendi.

Toraks bilgisayarlı tomografisi (BT)'de kalp ve mediasteninin sola doğru yer değiştirdikleri, sol hilusun ve sol akciğer volümünün normalden küçük olduğu, sol pulmoner arterin hipoplazik olduğu ve sol hemidia-



Resim 1. Toraks BT'de sol pulmoner arterde hipoplazi.



Resim 2. Toraks BT'de sol akciğerde volüm kaybı.

fragmanın normalden yüksek pozisyonda olduğu izlendi (Resim 1, Resim 2).

Akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğerde çok az düzeyde perfüze olan alan tespit edildi ve bunun ileri derecede hipoplazik sol akciğer ile uyumlu olduğu rapor edildi.

Akciğer ventilasyon sintigrafisinde sol akciğer lokalizasyonunda düşük düzeyde ventilasyon dikkati çekerken bu görüntü hipoplazik akciğer dokusu ile uyumlu bulundu.

OLGU 2

Otuz üç yaşında erkek olgu, bayılma şikayeti ile başvurdu. Üç gün önce gözlerinin karar-

dığını ve b ayıldığını, bir süre baygın kaldıktan sonra kendine geldiğini ifade ediyordu. Herhangi bir akciğer hastalığı ve/veya nörolojik hastalık tariflemedi. 15 paket yılı sigara içimi mevcuttu. Annede diyabet, babada aterosklerotik kalp hastalığı mevcut idi.

Solunum sistemi muayenesinde sol hemitoraks solunuma az katılıyordu, solunum sesleri olağan idi. Hastanın vital bulguları, diğer sistem muayenesi ve rutin laboratuvar tetkikleri olağan idi.

Postero-anterior akciğer grafisinde kalbin sol konturu düzleşmişti, sol akciğerde belirgin volüm kaybı vardı ve sol hilus izlenmedi.

Toraks BT'de kalp ve mediastenine sola doğru yer değiştirdiği, sol ana pulmoner arter ve sol hilusun normalden küçük (hipoplazik) olduğu ve sol akciğer volümünün normalden küçük izlendiği rapor edildi.

Akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğerde belirgin perfüzyon izlenmedi.

Akciğer ventilasyon sintigrafisinde sol akciğerin sağa göre düşük düzeyde ventile olduğu görüldü.

TARTIŞMA

Pulmoner hipoplazi belirgin klinik problemler oluşturmadan erişkin yaşlara kadar tanınamayabilmektedir.

Pulmoner gelişimin duraklaması sonucu gelişen pulmoner agenezi, aplazi veya hipoplazi genellikle direkt grafi ve BT ile kolayca tanınmaktadır. Ülkemizden dokuz olguluk pulmoner vasküler patoloji serisinde, manyetik rezonans görüntüleme kullanılarak hastaların üçünde pulmoner arter hipoplazisi tespit edilmiştir (7).

Pulmoner hipoplazinin konjenital nedeni olması dışında bir başka görüş de erken çocukluk döneminde muhtemel viral pnömo-

nilerin sonrasında pulmoner hipoplazi ve bronkopulmoner displazilerin ortaya çıkabileceğidir. Teşhis sadece bir dizi muayene ve tetkiklerin belirli bir sıra ile yapılmasıyla elde edilebilmektedir. Sintigrafinin rolü çoğunlukla ön plana çıkartılmaktadır (8).

Primer tek taraflı pulmoner hipoplazide hastalar asemptomatik olabilir iken çocuklarda çoğunlukla bronkopulmoner infeksiyonlara eğilim artmıştır. Bazı hastalarda ekstrapulmoner anormalliklere bağlı semptomlar söz konusudur (9). Sunulan olgulardan biri öksürük biri de bayılma şikayeti sonrası yapılan tetkikler sonucunda teşhis edilmiştir. Ortak bir klinik görünüm söz konusu değildir. İki olguda da çocukluk çağı ve sonrasında tekrarlayan infeksiyonlar yaşanmamıştır. Bir olgu 15 yıl önce yapılan rutin bir sağlık taramasında damar anomalisi tespit edildiğini ifade etmektedir. Ancak bu yaşına kadar herhangi bir şikayeti olmamıştır.

Manyetik rezonans görüntüleme ve çift yönlü Doppler ekokardiyografi pulmoner vasküler anormalliklerin tanınmasında önemli rol oynamaktadır (10). Pulmoner vasküler yapıları değişik planlarda ve fazlarda üç boyutlu olarak gösterebilen manyetik rezonans anjiyografi noninvaziv bir teknik olarak pulmoner vasküler patolojilerin tanısına önemli katkılar sağlamaktadır (7). Bilgisayarlı tomografi, anjiyografi, BT anjiyo ve manyetik rezonans anjiyo yöntemlerinin yaygın ve etkin bir biçimde kullanılmasından sonra yaşam süresi içinde bu gelişme bozukluğunun klinik tanı olasılığı çoğalmıştır (11).

Radyolojik olarak; etkilenen hemitoraks küçüktür, interkostal aralıklar daralmış, o taraf diyafragma yükselmiş ve mediastene aynı tarafa doğru yer değiştirmiştir. Karşı akciğerde kompensatuvar hiperinflasyon mevcuttur. Ana bronşun varlığı bu durumun bir aplazi veya agenezi olmadığını göstermektedir.

Pulmoner anjiyografi karşı akciğerde geniş lümenli vasküler yapıların yanında etkilenen tarafta vasküler yapının olmadığını veya rudimenter kaldığını gösterir. Ayırıcı tanıda akciğer rezeksiyonu, konjenital atelektazi, lobar amfizem, diafragmatik herni ve Macleod sendromu yer almaktadır (9). İki olguda da kontrastlı toraks BT bulguları tanı için yeterli olmuştur. Akciğer perfüzyon ve ventilasyon sintigrafileri tanıyı teyid etmek için kullanılmıştır. Olgulara bronkoskopi uygulanmamış ve konjenital kardiyak anomali yönünden araştırılmamıştır.

Tedavide gerektiğinde antibiyotik tedavisi, pulmoner arteriyel hipertansiyon gibi komp-

likasyonların tedavisi ve hasta bakımı ön plandadır. Endikasyon varlığında cerrahi tedaviden kaçınılmamalıdır. Bu hastalarda eşlik eden anomalilerin tamiri daha önemlidir (5, 8).

Pulmoner hipoplazili hastalar belirgin klinik görünüm ortaya çıkmadığından erişkin yaşa kadar tanı konulmadan gelebilmektedir. Rutin taramalar yada başka nedenler ile yapılan radyolojik tetkiklerde saptanabilmektedir. Radyolojik olarak başka akciğer parankim hastalıklarını ve damarsal anormallikleri taklit etse de son dönemde sıkça kullanılan BT anjiyografi ve manyetik rezonans anjiyografi tetkikleri ile kolayca tanınmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Roque AS, Burton EM, Boedy RF, Falls G, Bhatia JS. Unilateral pulmonary agenesis without mediastinal displacement. *South Med J* 1997; 90: 335-7.
2. Deniz Ö, Tozkoparan E, Çiftçi F, Özkan M, Bilgiç H, Ekiz K, Demirci N. Sol pulmoner aplazi (agenezi) (Olgu sunumu). *Gülhane Tıp Dergisi* 2004; 46: 56 – 8.
3. Vitiello R, Pisanti C, Pisanti A, Silberbach M. Association of pulmonary artery agenesis and hypoplasia of the lung. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 897-9.
4. Lynch DA, Higgins CB. MR imaging of unilateral pulmonary artery anomalies. *J Comput Asist Tomogr* 1990; 14: 187-91.
5. Kaptanoğlu M. Konjenital Akciğer Hastalıkları. <http://tip.cumhuriyet.edu.tr/b3egitim/b1Egitimsayfaları/Konjenital.doc>
6. Yurtçu M, Biçer Ş, Günel E. Yenidoğanlarda solunum sıkıntısı nedeni: Postero-lateral diyafragma hernisi. *Selçuk Tıp Dergisi* 2005; 21: 114-9.
7. Şilit E, Başekim CÇ, Pek kafalı Z, Kızılkaya E, Karlı AF. Pulmoner vasküler patolojilerde kontrastlı 3B MRA bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2001; 7: 193-200.
8. Rupperecht E, Wunderlich P, Dietzsch HJ, Hennig K, Platzbecker H, Berger G, Leupold W, Wünsche W. Unilateral aplasia and hypoplasia of pulmonary artery in childhood. *Z Erkr Atmungsorgane* 1977; 147: 57-72.
9. Lange S, Walsh G. Malformations. In: *Radiology of Chest Diseases*. Thieme, New York, 1998: 58-9.
10. Pastor E, Cabrera A, Galdeano JM, Inarritu A, Lopez-Bayon J, Lejarreta R. Unilateral agenesis of the pulmonary branch. Its diagnosis by color echo-Doppler and nuclear magnetic resonance. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48: 566-8.
11. Hacıhanefioğlu U. Konjenital anomaliler. In: *Akciğer Hastalıkları Patolojisi*. Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 1993: 7-14.

Yazışma Adresi:

Dr. Ahmet Emin ERBAYCU
Dr. Suat Seren Gögüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gögüs Hastalıkları
Kliniği, 35110 Yenışehir / İZMİR
Tel: 0 232 433 33 33 / 480
Fax: 0 232 458 72 62
e-posta: drerbaycu@yahoo.com
