

## ERİŞKİN YAŞTA TANI KONAN PULMONER HIPOPLAZİ OLGUSU

### PULMONARY HYPOPLASIA PATIENT DIAGNOSED AT ADULT AGE

Günseli BALCI<sup>1</sup>, Aydan MERTOĞLU<sup>1</sup>, Emel TELLİOĞLU<sup>1</sup>,  
Zühre TAYMAZ<sup>1</sup>, Neriman ÇELEBİ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>İzmir Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İZMİR, Türkiye

<sup>2</sup>Tire Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İZMİR, Türkiye

**Anahtar sözcükler:** Pulmoner hipoplazi, Primer

**Key words:** Pulmonary hypoplasia, Primary

Geliş tarihi: 22 / 06 / 2016

Kabul tarihi: 26 / 07 / 2016

#### ÖZ

Pulmoner hipoplazi değişen oranlarda akciğer parenkimi, bronş ve pulmoner arterin az gelişmesi durumudur. Hipoplazinin ağırlığına bağlı olarak hastalar asemptomatik olabileceği gibi ağır solunum zorluğuyla da başvurabilir. Hastalık genellikle belirtilerini neonatal veya çocukluk çağında gösterir. Erişkin yaşlarda saptanan olgular da bulunmaktadır. Nefes darlığı, öksürük, balgam şikâyetleri ile başvuran 26 yaşında kadın hastanın toraks BT'sinde sol akciğerde pulmoner vasküler yapıların yokluğu dikkat çekti. Sol akciğerde hacmi azalmış bir parenkim izlendi. Vasküler yapıların izlenmemesi nedeniyle çekilen toraks MRanjiyo'da sol akciğer pulmoner damar yapılarında ileri derecede azalma, sol akciğerde hacim kaybı görüldü. Bu bulgularla hastaya unilateral pulmoner hipoplazi tanısı kondu. Pulmoner hipoplazi radyolojik olarak bazı konjenital akciğer hastalıklarını ve damarsal bozuklukları taklit edebilen, toraks anjiyoBT ve toraks MRanjiyo ile tanı konabilen ve erişkin yaşlarda da görülebilen konjenital bir anomalidir.

#### ABSTRACT

Pulmonary hypoplasia is underdevelopment of pulmonary parenchyma, bronchi and pulmonary arteries in various degrees. Patients may be asymptomatic depending on extent of hypoplasia or may attend with severe respiratory insufficiency. The patients have the symptoms in neonatal or childhood. Patients may be diagnosed in adulthood. A 26-years-old woman admitted with dyspnea, cough and sputum and her thorax CT showed an absence of left pulmonary vascular structures. Her left pulmonary parenchyma was small in volume. Thoracic angioMR was taken and pulmonary vascular structures were diminutive and volume of the left lung was small. The patient was diagnosed to have unilateral pulmonary hypoplasia with these findings. Pulmonary hypoplasia is a congenital anomaly which can imitate some other congenital pulmonary and vascular diseases, and can be diagnosed by using thorax angioCT and MRanjiyo. This condition may be diagnosed in adulthood.

### GİRİŞ

Konjenital akciğer anomalileri değişik klinik ve radyolojik görünümle seyreden heterojen bir grup gelişimsel hastalıktır. Yıllık insidansı 30-42/100000 olarak bildirilmektedir.(1) Konjenital akciğer anomalilerinin büyük çoğunluğu erken çocuklukta, en sık da prenatal dönemde tanı alır. Bu anomalilerin bazıları asemptomatik olabilecekleri için erişkin döneme kadar tanınmaz ve sıklıkla tesadüfen başka nedenlerle yapılan incelemeler sırasında saptanırlar.

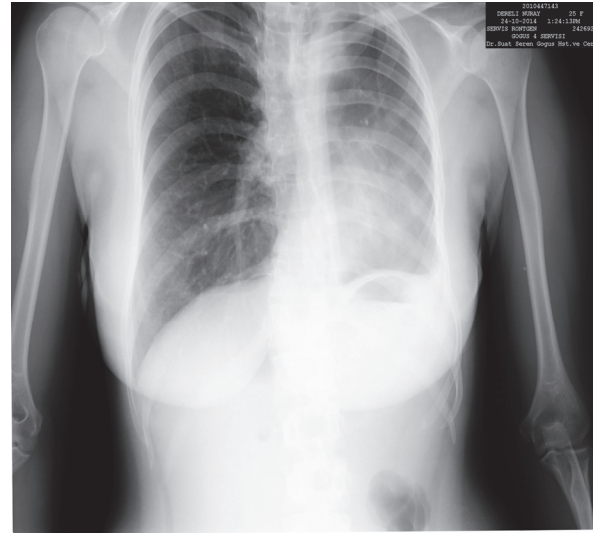
Akciğerlerde konjenital gelişme azlığı görülen anomaliler üç grupta toplanabilir (2): 1- Pulmoner parankimin, bronş ve pulmoner arterin total yokluğu (akciğer agenezisi) 2- Rudimenter bronş var iken pulmoner arter ve parankimin olmaması (akciğer aplazisi) 3- Değişik oranlarda parankim varlığında, bronş ve pulmoner arterin az gelişmesi (akciğer hipoplazisi). Bu üç durum genellikle "hipogenetik akciğer sendromu" başlığı altında incelenir.

Unilateral pulmonary hipoplazi nadir bir konjenital anomalidir. Kesin prevalansı bilinmemekle birlikte 12000 doğumda 1-2 olduğu düşünülmektedir. (3) Havayollarının, damarların ve alveollerin sayısı veya büyüklüğünde azalma vardır; ancak akciğerin gross morfolojisinde pek bir değişim olmaz. Akciğerin hipoplazik bölümü alveoler dokudaki gelişmenin gecikmesi nedeniyle küçük, fibrotik ve nonfonksiyonel bir haldedir. Birçok sistemde anomaliler görülebilir. (Kardiyovasküler, gastrointestinal, üriner ve muskuloskeletal sistemlerde) (4) Hipoplazinin ağırlığına bağlı olarak hastalar asemptomatik olabileceği gibi ağır solunum zorluğuyla da başvurabilir. Hastalık genellikle belirtilerini neonatal veya çocukluk çağında gösterir. Tek taraflı hipoplazi yaşamla bağdaşır. Erişkinliğe ulaşan hastalar sıklıkla tesadüfen veya başka anomalilerin tetkiki sırasında tespit edilir. (5)

Bu yazıda erişkin yaşta tanı alan pulmoner hipoplazili bir olgu sunularak akciğerin konjenital gelişim anormallikleri tartışılmıştır.

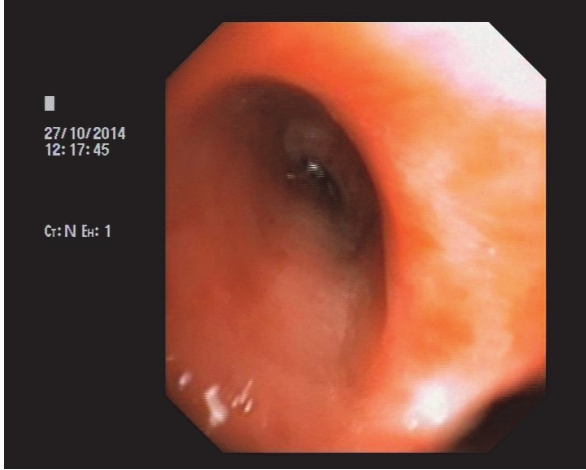
### OLGU

İki yıldır kronik obstrüktif akciğer hastalığı tanısı ile bronkodilatör ilaç kullanan 26 yaşında kadın hasta egzersizle oluşan nefes darlığı, öksürük, balgam şikâyetleri ile başvurdu. Hastanın yakınmalarının çocukluktan beri olduğu, son iki yıldır arttığı öğrenildi. Fizik muayenesinde vital bulgular normaldi. Sol hemitoraksta solunum sesleri azalmıştı. Diğer sistem muayeneleri ve rutin laboratuvar incelemeleri normaldi. Hastanın solunum fonksiyon testinde FVC: % 55, FEV1: % 43, FEV1/ FVC: % 68 bulundu; orta derecede obstrüksiyon vardı. Arteriyel kan gazı normal sınırlardaydı. Akciğer radyogramında sol hemitoraksta hacim kaybı saptandı. Kalp ve mediasten sola doğru yer değiştirmiş olarak izlendi. Sol hilus gölgesi izlenemedi (Resim 1).



**Resim 1.** Akciğer radyogramında sol hemitoraksta volüm kaybı görüldü. Kalp ve mediasten sola doğru yer değiştirmişti. Sol hilus gölgesi izlenemedi.

Ekokardiyografide EF % 60, sağ ve sol kalp yapıları normal bulundu. Bronkoskopide sol ana bronş, üst lob bronş ayırımından önce, kuşgözü şeklinde daralmıştı ve içinden bol pürülan sekresyon geliyordu (Resim 2). Bronkoskopi ile ileriye geçilemedi.

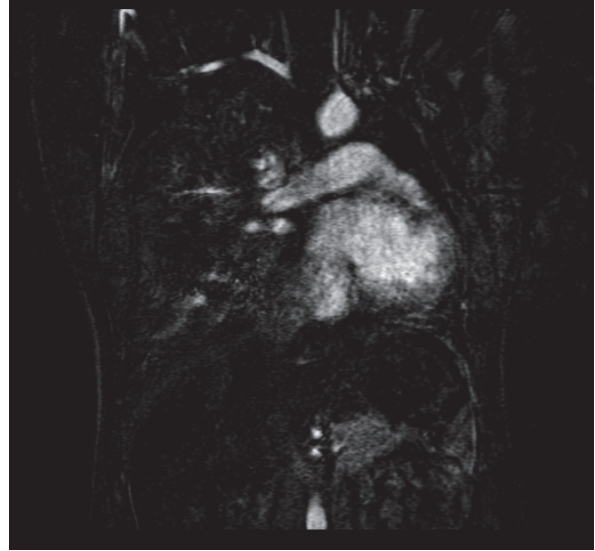


**Resim 2.** Bronkoscopide sol ana bronş, üst lob bronş ayırımından önce, kuşgözü şeklinde daralmış izleniyor.

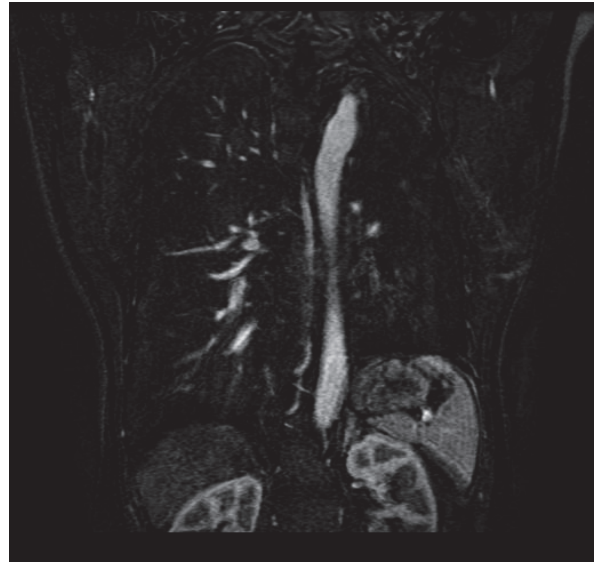
Toraks BT'de sol hemitoraksta hacim kaybına neden olacak santral lezyon ya da plevral kalınlaşma saptanmadı. Sol akciğerde pulmoner vasküler yapıların yokluğu dikkat çekti. Sol akciğerde küçük bir akciğer parankimi izlendi (Resim 3). Vasküler yapıların izlenmemesi nedeniyle çekilen Toraks MRanjiyo'da sol akciğer pulmoner damar yapılarında ileri derecede azalma, sol akciğerde hacim kaybı görüldü (Resim 4,5). Bu bulgularla hastaya unilateral pulmoner hipoplazi tanısı kondu.



**Resim 3.** Toraks BT 'de sol akciğerde volüm kaybı.



**Resim 4.** Toraks MR anjiyo'da sağ pulmoner arter ve venler net izleniyor. Solda pulmoner arter, pulmoner ven ve akciğer vaskülaritesi izlenmiyor.



**Resim 5.** Toraks MR anjiyo'da normal sağ pulmoner arter ve hipoplazik sol pulmoner arter görünümü bulunuyor.

#### TARTIŞMA

Pulmoner hipoplazi değişen oranlarda akciğer dokusunun azalmış şekilde gelişme göstermesidir. Pulmoner hipoplazide lobların sayısı normaldir ana bronş ağacı kesilmiş ve deforme dir (5). Monaldi akciğerin gelişim bozukluk-

larını 4 kategoriye ayırır (6): Grup 1: Trakeada bifurkasyon yoktur. Grup 2: Sadece rudimenter ana bronş bulunur. Grup 3: Ana bronşun gelişiminden sonra gelişmenin durması. Grup 4: Küçük segment ve subsegmental bronşların tamamlanmayan gelişimidir. Boyden ise gelişim bozukluklarının üç şekilde incelenebileceğini bildirir (2): 1-agenezi (akciğer dokusunun tam yokluğu) 2- aplazi (akciğer dokusunun olmaması ama rudimenter bronşun olması) 3-hipoplazi (tüm akciğer yapıları bulunur ama az gelişmiştir) Sunulan olgu Monaldi sınıflamasına göre Grup 3, Boyden'in sınıflamasına göre de hipoplaziktir.

Bronşial ağacın gelişimi intrauterin 26-31. günlerde meydana gelir. Pulmoner hipoplazi nedenleri primer (idiopatik) ve sekonder olarak iki grupta incelenebilir. Etiyolojisi kesin olarak ortaya konmamış olmakla beraber sekonder pulmoner hipoplazinin genellikle normal akciğer gelişimini etkileyen intrauterin hastalıklara bağlı ortaya çıktığı düşünülmektedir (7). İzole pulmoner hipoplazi nadir görülür. Başka sistemlerin anomalileriyle birlikte olması daha siktir. Pulmoner hipoplazi neonatal otopsilerin %10'unda ve konjenital anomalili olguların %50'sinde tespit edilmektedir. Göğüs duvarı deformiteleri (Jeune Sendromu), hydrops fötalise bağlı plevral efüzyon, kistik adenomatoid malformasyon ve konjenital diyafram hernileri kitle etkisi ile potansiyel akciğer dokusunun yerine geçerek fiziksel olarak akciğerin gelişimini sınırlar. Ayrıca oligohidramnioza neden olan sebepler de akciğerlerin gelişimini etkiler. Normal akciğer oluşumu için akciğer sıvısının bulunması ve solunum hareketleri çok büyük önem taşımaktadır. Ebstein anomalisi, hipoplastik sağ kalp sendromu veya pulmoner stenoz gibi durumlarda fetal akciğerin vasküler perfüzyonunda azalma olmasının hipoplaziyle ilişkili olduğu düşünülmektedir. Sıvının pulmoner gelişme üzerindeki etkisini ortaya koyan en çarpıcı örnek Potter sendromunda (oligohidramniosis tetradı) görülür. Tetrad oligohidramniosis neden olan bilateral renal agenezi, akciğer hipoplazisi, ekstremiteler

anomalileri ve tipik yüz görünümünden oluşur. Uterus içinde solunum hareketlerinin santral sinir sistemi anomalileri nedeniyle azalması veya yok olmasının da pulmoner hipoplazi ile ilişkili olduğu düşünülmektedir. Kromozom anomalileri ve konjenital venolobar sendrom (Scimitar sendromu) durumlarında da pulmoner hipoplazi görülmektedir. Bu bozukluklar neonatal dönemde görülmekte ve morbiditeyi ve sağkalımı etkilemektedir (7).

Erişkinliğe ulaşan hastalar asemptomatik olabilir veya tekrarlayan wheezing ve pnömoni epizodları yaşarlar. Akciğerin gelişim bozukluğunun ağır olduğu durumlarda hastalar efor dispnesi yaşayabilir. Bazı olgularda bronşit ve bronşiektazi birlikte bulunabilir; bu özellikle bronşial sekresyonlarının birikebileceği ve tekrarlayan enfeksiyonlara neden olabilen kör bir bronşial poşu olan hastalarda görülür (7). Olgumuzda da bronkoskopi sırasında etkilenen bölümde bol pürülan sekresyon görülmüştür.

Etkilenen akciğer küçüktür ve mediasten etkilenen hemitoraksa doğru yer değiştirmiştir. Pulmoner damarlanma deforme ve incelmıştır. Lateral akciğer radyogramında sternumun arkasında keskin sınırlı opasite görülür. Bu görünüm sol üst lob kollapsı veya sağ üst-orta lob kollapsına benzer ama hilusa uzanan kama şeklinde doku görünümü bulunmaz. Daha önceleri retrosternal opasitenin akciğerin bulunması gereken yeri dolduran extra-plevral areolar dokuya ait olduğu düşünülmekteydi. Toraks bilgisayarlı tomografileri bu dansitenin ipsilateral toraksa doğru yer değiştiren kalp ve mediasten tarafından oluşturulduğunu ortaya koydu (7). Hastamızda etkilenen sol hemitoraks küçüktü, interkostal aralıklar daralmış ve diyafram yükselmişti. Mediasten sol tarafa doğru yer değiştirmiş, sağ akciğer kompanzatri olarak genişlemiş ve sola herniye olmuştur. Toraks BT kesitlerinde sol akciğerde hipoplazik şekilde parankim yapısı izlenmiştir. MR anjiyoda sağ pulmoner arter yapıları normal bulundu; sol pulmoner arter hipoplazik iken sol pulmoner ven izlenmedi.

Hastamızda olduğu gibi erişkinliğe kadar asemptomatik olan hastalarda total ateletazi, plevral efüzyon, pnömoni, diyafragmatik elevasyon, diyafragmatik herni, pulmoner aplazi, pnömonektomi, konjenital kistik adenmatoid malformasyon, pulmoner sekestrasyon, konjenital lobar amfizem ve McLeod sendromu ayırıcı tanıda dikkate alınmalıdır (8). Hastamızda bronkoskopide sol ana bronş izlenmiş ancak yaklaşık 1,5cm kadar sonra bronşun kesintiye uğradığı görülmüştür. Toraks BT'sinde akciğer parankiminin hipoplazik de olsa görülmesi nedeniyle agenezi/aplaziden uzaklaşmıştır. McLeod Sendromundan ise pulmoner arter hipoplazisi olan tarafta hiperlusen akciğer saptanmaması nedeniyle uzaklaşmıştır.

Pulmoner hipoplaziye antenatal dönemde tanı koymak için ultrasonografinin kullanılması yüz güldürücü sonuçlar vermiştir. Tanı için posteroanterior göğüs radyogramı, multidetektör bilgisayarlı tomografi, BT anjiyografi, MR anjiyografi ve bronkoskopi yararlı yöntemlerdir. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi tanı için kullanılabilir (5). Hastamızda tanı için toraks BT, Toraks MRanji ve bronkoskopi uygulandı. Kardiyak konjenital anomali tespiti yönünden sadece ekokardiyografi yapıldı. Ekokardiyografide herhangi bir patoloji saptanmadığı için ileri tetkike gerek duyulmadı.

Tedavide gereğinde nonspesifik antibiyotik tedavisi, pulmoner hipertansiyon tedavisi yapılır. Eşlik eden anomalilerin tedavisi gerekir.

Erişkin döneme ulaşan asemptomatik unilaterale pulmoner hipoplazili hastalar karşı akciğerin kompanzatuvar hiperinflasyonu nedeniyle uzun sağkalım gösterir. Özellikle sol hipoplazide sağ tarafın yeterli fonksiyon gösterilmesi nedeniyle sağkalım daha uzundur. Hastaların yaşam süresi pulmoner hipoplazinin derecesine ve diğer sistemlerdeki anomalilerin düzeyine bağlıdır (9). Pnömotoraks ve pulmoner hipertansiyon ciddi komplikasyonlardır. Pnömotoraks sıklıkla spontan olarak veya mekanik ventilasyon uygulanan yenidoğanlarda görülmektedir. Mortalite yenidoğan döneminde saptanan hastalarda (%71-95) yüksektir.

Sonuç olarak tek taraflı pulmoner hipoplazi erişkin yaşlarda nadir görülen bir durumdur. Hastalık genellikle yenidoğan ve çocukluk dönemlerinde tespit edilir. Hastalar nefes darlığı ve bronşiektazi kliniği ile başvurabilir. Hastalık başka akciğer hastalıklarını ve damarsal ve bronşial anomalilerini taklit etse de kontrastlı multidetektörlü Toraks BT ve toraks MRanji ile kolaylıkla tanı konabilir.

#### KAYNAKLAR

1. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification and imaging findings. *Radiol Clin North Am* 2011; 49(5): 921-48.
2. Boyden E.A. Developmental anomalies of the lungs. *American Journal of Surgery* 1955; 89: 79-89.
3. Kant S. Unilateral pulmonary hypoplasia- A case report. *Lung India* 2007; 24: 69-71.
4. Hislop A, Hey E and Reid I, The lungs in congenital bilateral renal agenesis and dysplasia. *Archives of diseases in childhood*. 1979; 54: 32-8.
5. Thacker PG, Rao AG, Hill JG, Lee EY. Congenital lung anomalies in children and adults. *Radiol Clin N Am*. 2014; 52: 155-181.
6. Monaldi V. Malformative bronchopulmonary diseases caused by anatomical defects. *Minerva Medica*. 1960; 51: 3474-8.
7. Haddad GG and Fontan JJP. Development of the respiratory system *Nelson Textbook of Pediatrics* 16 th Edition 2000; 1235-7.
8. Erbaycu A, Taymaz Z, Uslu Ö, Gülpek M, Tuksavul F, Güçlü SZ., Pulmoner hipoplazi: Erişkin yaşta tanı alan iki olgu. *İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi*, 2008; 47-50.

9. Katsenos S, Antonogioannaki EM, Tsintiris K. Unilateral primary lung hypoplasia diagnosed in adulthood. *Respiratory Care* 2014; 59(4): 47-50.
10. Chin T. Pulmonary hypoplasia. Cited March 2009. <http://www.emedicine.com.ped/TOPI2627.HTM>

---

**Yazışma Adresi:**

Emel Telliöđlu  
İzmir Dr Suat Seren Göđüs Hastalıkları ve Cerrahisi  
Eđitim ve Araştırma Hastanesi, Göđüs Hastalıkları,  
İZMİR, Türkiye  
[emel\\_tellioglu@yahoo.com](mailto:emel_tellioglu@yahoo.com)

---