

Dekstrocardi İle Birliktelik Gösteren Pulmoner Agenezili Yenidoğan**Newborn Lung Agenesis Complicated With Dextrocardia**Handan YAŞAR¹, M.Ali NAZLI²¹ Medical Park Gaziosmanpaşa Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Uzman Doktor² İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, Uzman Doktor**ÖZ**

Pulmoner agenezi, nadir bir konjenital akciğer anomalisidir. Sporadik olarak geliştiği düşünülmese de literatürde yayınlanan ailesel vakalar, genetik geçiş ihtimalini de düşündürür. Tahmini sıklığı 10000-15000 otopsi incelemesinde birdir. Agenezi unilateral ya da bilateral olabilir. Bilateral formu yaşamla bağdaşmaz. Olguların %50'sinde; kardiyovasküler, gastrointestinal, genitouriner ya da kas iskelet sistemini ilgilendiren ilave anomaliler de görülebilir. Tanıda öncelikle akciğer radyografisi ve bilgisayarlı tomografi (BT) seçilecek radyolojik görüntüleme yöntemleridir. Fetal ultrasonografi (US) ve fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) teknikleri sayesinde prenatal tanı konulabilmesi, postnatal tanı koymayı kolaylaştırır. Bu yazıda intrauterin dönemde saptanan sağ pulmoner agenezi olgusunda postnatal radyolojik bulgular tanımlanmış ve literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, pulmoner agenezi, dekstrocardi

ABSTRACT

Pulmonary agenesis is a rare congenital lung malformation. Although it is thought to occur sporadically, cases reported in the literature suggest the possibility of genetic transmission. The estimated incidence is 1 per 10000-15000 autopsies. Pulmonary agenesis may be unilateral or bilateral. The bilateral form is incompatible with extrauterine life. In 50% of cases, additional anomalies involving cardiovascular, gastrointestinal, genitourinary and musculoskeletal systems can be seen. The chest radiograph and computed tomography are the imaging modalities that should be chosen primarily. Prenatal diagnosis with prenatal diagnostic techniques such as fetal ultrasonography and fetal magnetic resonance imaging facilitates the postnatal diagnosis. In this report, the imaging findings of a newborn with right pulmonary agenesis are described and discussed in view of the existing literature.

Keywords: Newborn, pulmonary agenesis, dextrocardia

Giriş

Akciğerin konjenital malformasyonları oldukça nadirdir ve klinik bulguları değişkenlik gösterir. Bazıları klinik bulgu vermeyip tesadüfen saptanırken, diğerleri özellikle yenidoğan ve infant döneminde tipik bulguları ve radyolojik görünimleri ile tanınırlar (1,2). Pulmoner agenezi, intrauterin gelişim sırasında tek taraflı akciğer tomurcuğunun yokluğu sonucu karına dahil olmak üzere bir akciğere ait hiçbir yapının olmamasıdır ve genellikle kardiak anomaliler ile birliktelik gösterir. Pulmoner aplazi ise; etkilenen tarafta bronş ağacının rudimenter olup kör bir poş şeklinde sonlandığı durumdur. Vasküler yapılar ve parankimal doku hiç gelişmemiştir (3,4,5,6). Pulmoner agenezi nadir görülmekle beraber, solunum sıkıntısı olan tüm yenidoğanların ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekir.

Olgu

Otuz yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden yaşayan üçüncü bebek (IVF-üçüz eşi); 34 hafta, 1810 gr. olarak C/S ile doğan kız bebeğin 1. ve 5. dakika Apgar skorları; altı ve sekiz olarak kaydedildi. Anneye gebeliğinin 5. ayında;

bebeğinin sağ akciğerinin gelişmediği ve kafasında büyüme olduğunun söylendiği öğrenildi. Doğumdan hemen sonra inlemesi, subkostal ve interkostal retraksiyonları olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Fizik muayenesinde; sağ akciğerde solunum seslerinin duyulmadığı, kalp seslerinin sağda daha iyi duyulduğu saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Postnatal çekilen ilk akciğer radyografisinde kalp ve mediasten sağ hemitoraksta lokalize olduğu izlendi. Sağda akciğer parankiminin seçilemediği, sol akciğerin kompensatris olarak fazla havalandığı görüldü (Şekil 1).



Şekil 1 : Akciğer radyografisi; Sağ hemitoraks opak görünümde, akciğer parankimi seçilmiyor, kalp ve mediasten sağ hemitoraksta lokalize.

Yazışma Adresi/ Correspondence Address:

Dr. Handan Yaşar

Medical Park Gaziosmanpaşa Hastanesi, Merkez Mah. Çukurçeşme Cad. No. 57-59

Gaziosmanpaşa / İstanbul

İş telefonu: 0-212-6655050 Tel/Phone: 0505 7284909

E-mail: drhandanyasar@hotmail.com

Geliş Tarihi/Received: 14/10/2015

Kabul Tarihi/Accepted: 02/06/2017

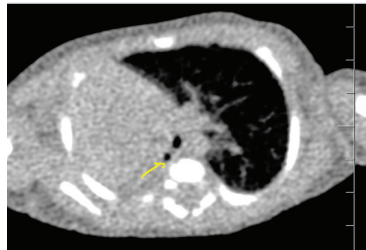
Hasta solunum sıkıntısı nedeniyle konvansiyonel mekanik ventilasyona alındı. Kan kültürü alınarak ampirik tedavi olarak; ampisilin ve amikasin tedavisi başlandı. Postnatal 2.gününde nazal CPAP'de izleme alındı. Tek taraflı pulmoner agenezi ön tanısıyla yapılan Toraks BT incelemesinde; kalp ve mediasten sağ hemitoraksta yerleştiği, dekstrocardi görünümünün olduğu, sağ ana pulmoner arterin olmadığı saptandı. Sağda akciğer parankimi görülmedi. Sol akciğerde kompensatriş havalanma artışı mevcuttu (Şekil 2) Ayrıca ince kesitlerde sağda kör bir uçla sonlanan rudimenter bronş görünümü izlendi. Sağda pulmoner arter ve ven görülmedi. Sol pulmoner arter ve venler ile aorta normal genişlikte izlendi. Dekstrocardiye bağlı malpozisyon mevcuttu (Şekil 3). Diğer eşlik eden anomaliler açısından detaylı inceleme yapıldı. Batın ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Ekokardiyografik incelemede; kalbin sağ hemitoraksta yerleştiği ve apeksin sağa doğru olduğu görüldü. Kranial ultrasonografisinde; lateral ventriküller asimetrik görünümde ve sol yarımında belirgin olmak üzere genişleme olduğu, 3.ventrikülün de belirgin olup 5mm olduğu belirlendi ve ventrikülomegali açısından takip önerildi (Şekil 4). İzlemin 4.gününde kuvöz içi oksijene geçildi. Kültürde üremesi olmayan ve enfeksiyon parametreleri negatif olan hastanın antibiyotik tedavisi kesildi. Kademeli olarak enteral beslenme miktarı artırılarak oral beslenmeye geçildi. Postnatal 28.gününde göz muayenesi yapıldı ve 2 ay sonra kontrol önerildi. Aynı gün yapılan kontrol kranial ultrasonografisinde; korpus düzeyinde sağ ventrikül çapı 10mm, sol ventrikül 12 mm ölçüldü ve takibe devam edilmesi gerektiği bildirildi. Hasta postnatal 29. gününde 2280 gr olarak, tam oral beslenerek ve oksijensiz olarak eve taburcu edildi.



Şekil 2 : Toraks BT incelemede; 2a; Sağda akciğer parankimi yok. 2b; Dekstrocardi görünümü gelişmiş ve mediasten sağ hemitoraksta lokalize, sol pulmoner ven görülüyor (kırmızı ok).



Şekil 3 : Toraks BT incelemede; 3a; sağda fokal hava imajı içeren rudimenter bronş görünümü (sarı ok) 3b; sol bronş ana dalları görülüyor



Şekil 4 : Transfontanel US incelemede lateral ventrikül frontal hornlarda belirginleşme görülüyor

Tartışma

Pulmoner agenezi nadir anomalilerden olup, ilk defa 1673 yılında D.Pozze tarafından bir kadın otopsisinde tanımlanmıştır. Fetal yaşamın dördüncü haftasında çoğunlukla birinci ve ikinci bronşial arkların embriyolojik gelişiminde yer alan bir defekt sonucu geliştiği düşünülmekte olup etyolojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Vitamin A, folik asit eksikliği ya da salisilat kullanımı gibi faktörler etyolojide suçlanmaktadır (7,8,9,10,11). Akciğerin gelişim anomalileri Schneider ve Schwalbe tarafından sınıflandırılmıştır. Buna göre;birinci grupta, etkilenen tarafta akciğer bronş ve damarların tam yokluğu (agenezi), ikinci grupta akciğer parankimi olmadan rudimenter bronş varlığı (aplazi), üçüncü grupta lobar agenezi ve akciğer hipoplazisi yer alır (2,3,12). Fonksiyonel olarak aplazi ve agenezi arasında fark yoktur. Ayrıca klinik ve patolojik olarak ayırmak oldukça zordur. Sıklıkla ikisi aynı anlamda kullanılır (7,11). Pulmoner agenezi gelişiminde her iki akciğer eşit oranda etkilenir. Yaşamla bağdaşmayan bilateral formu çok daha nadir görülür. Sol pulmoner agenezi genellikle izole bir bulgu olup, sağ pulmoner agenezinin diğer konjenital anomalilerle birlikte görülme oranı daha yüksektir. Konjenital kardiyak anomaliler arasında patent duktus arteriozus, foramen ovale açıklığı, dekstrocardi, büyük arter transpozisyonu ve Fallot tetralojisi, gastrointestinal sistem anomalileri arasında trakeoösefageal fistül ve duodenal atrezi görülür. Kas iskelet sistemi malformasyonları arasında hemivertebra, kosta deformiteleri ve radius yokluğu sayılabilir. At nalı böbrek gibi renal anomaliler de bildirilmiştir (2,4,11). Bizim olgumuzda dekstrocardi ve hafif düzeyde ventrikülomegali dışında patolojik bir bulgu saptamadık. Sağ pulmoner agenezide prognoz, kardiyak anomalilerle birlikteliği ve kardiyak şifte bağlı gelişen büyük damar ve trakeobronşial distorsiyolar nedeniyle sol pulmoner ageneziye göre daha kötüdür (2,3,4,8,11). Tek taraflı pulmoner agenezili hastaların yaklaşık %50'si yaşamın ilk beş yılı içinde hayatını kaybeder. Prognozu belirleyen; eşlik eden anomaliler ve akciğer fonksiyonudur (8,11). Pulmoner aplazide kör bir poş şeklinde sonlanan rudimenter bronşta biriken sekresyon sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonuna neden olur. Bizim olgumuz da taburcu olduktan sonra öksürük, hırıltı şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Akciğer enfeksiyonu saptanan hasta yatırılarak tedavi edildi. Hastalığın ortaya çıkış zamanı ve klinik bulgular değişkendir. İleri yaşlarda rastlantısal olarak saptanabileceği gibi yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı bulgularıyla da ortaya çıkabilir. Yenidoğan döneminde saptanan vakalarda ayırıcı tanıda; konjenital diyafraim hernisi, kistik adenomatoid malformasyon, pulmoner sekestrasyon, şilotoraks, bronkojenik kist ve tümörler düşünülmelidir (13,14) Pulmoner agenezi tanısı esas olarak görüntüleme yöntemlerine dayanmaktadır. Akciğer grafisi ve toraks BT ilk yapılacak non invaziv tetkikler olup, eşlik eden anomalilerin tespit edilmesi için ekokardiyografi, manyetik rezonans görüntüleme, MR anjiyografi, bronkografi ve bronkopi kullanılabilir (2,4,7,8). Biz de tanı için AC grafisi ve toraks BT'yi kullandık. Fetal US incelemeyle özellikle gebeliğin ikinci trimestrinden itibaren pulmoner agenezi tanısı

konabilir (1,8,13). Olgumuzda da gebeliğin ikinci trimestrinde yapılan fetal US incelemede sağ pulmoner agenezi saptanmıştı. Pulmoner agenezide tedavi, eşlik eden anomaliler ve gelişen komplikasyonlara yönelik olarak değişir. Asemptomatik hastalar (özellikle de eşlik eden bir anomalisi olmayanlar) tedavisiz takip edilebilirken, gelişen akciğer enfeksiyonları erken tedavi edilmeli ve pulmoner hipertansiyon riski açısından dikkatli olunmalıdır (2,8,9).

Sonuç olarak; pulmoner agenezi oldukça nadir görülen konjenital anomalilerden olup etyolojisi hala bilinmemektedir. Eşlik eden anomaliler ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları prognoz ve morbiditeyi etkileyen başlıca faktörlerdir. Görüntüleme yöntemleri kullanılarak prenatal ve postnatal tanı koymak mümkün olup takipte de kullanılmaktadır. Özellikle rudimenter bronş varlığında enfeksiyon açısından yakın takip önemlidir.

Kaynaklar

1. Ünal S, Koç Esin. Pulmonary Agenesis, Pulmonary Hypoplasia. Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci 2013;9(1):76-81
2. Malcon MC, Malcon CM, Cavada MN, Caruso PE, Real LF. Unilateral pulmonary agenesis. J Bras Pneumol. 2012;38(4):526-529
3. Dembinski J, Kroll M, Lewin M, Winkler P. Unilateral pulmonary agenesis, aplasia and dysplasia. Z Geburtshilfe Neonatol. 2009;213(2):56-61.
4. Boria MB, del Rio Camacho G, Orazco AL, Gil de San Vicente LP. A First Event of Dyspnea in an Infant. Chest 2000;118 (4):1202-4
5. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. Pediatr Radiol. 2006;36(8):773-91
6. Lee ML, Lue HC, Chiu IS, Chiu HY, Tsao LY, Yang AD. A systematic classification of the congenital bronchopulmonary vascular malformations: Dymorphogenesis of the primitive foregut system and the primitive aortic arch system. Yonsei Med J. 2008; 49(1):90-102
7. Yetim TD, Bayaroğulları H, Yalçın HP, Arıca V, Arıca SG. Congenital Agenesis of the Left Lung: A rare case J Clin Imaging: 2011;1:47
8. Nandan D, Bhatt GC, Dewan V, Pongener I. Complete right lung agenesis with dextrocardia. An unusual cause of respiratory distress. J Clin Imaging Sci. 2012;2:81
9. Jentzsch NS. Unilateral pulmonary agenesis. J Bras Pneumol. 2014;40(3): 322-4
10. SASKIN H, İDİZ M, DÜZYOL C, MACİKA H, AKSOY R. Mitral valve replacement in an Adult with left pulmonary agenesis. Heart Surg Forum 2015;18(3):109-11
11. ŞİRVANCI M, KARAMAN K, DURAN C, ONAT L, ÖZER K. Unilateral Pulmoner Agenesisi. Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi. 1999;7(6):486-488
12. Canitez Y, Çekiç Ş, Gürpınar A, Sapan N. Sağ Akciğer Agenesisi: İzole ve Eşlik Eden Anomalilerle Birlikte. Güncel Pediatri 2013;11:134-7
13. Abrams ME, Ackerman VL, Engle WA. Primary unilateral pulmonary hypoplasia : neonate through early childhood-case report, radiographic diagnosis and review of the literature. J. Perinatol 2004;24(10):667-70.
14. Pahuja A, Lee S. Persistent unilateral white-out in preterm. Infant. J Pediatr Child Health 2013;49(1):87-89