

SOL PULMONER APLAZİ (AGENEZİ) (OLGU SUNUMU)

Dr. Ömer DENİZ (*), Dr. Ergun TOZKOPARAN (*), Dr. Faruk ÇİFTÇİ (),
Dr. Metin ÖZKAN (*), Dr. Hayati BİLGİÇ (*), Dr. Kudret EKİZ (*),
Dr. Necmettin DEMİRCİ (*)**

Gülhane Tıp Dergisi 46 (1) : 56 - 58 (2004)

ÖZET

Tek taraflı akciğer aplazisi (agenezi) nadir görülen konjenital bir anomalidir. Hastaların %50'den fazlasında başlıca kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskeletal, ürogenital sistem olmak üzere diğer sistem anomalileri de eşlik edebilmektedir. Tanısı genellikle çocukluk çağında konur. Ancak eşlik eden anomalisi olmayan ya da hafif olan hastalar erişkin yaşa kadar yaşayabilmektedirler. Nadir görülmesi nedeniyle erişkin yaşta tanı konmuş bir pulmoner aplazi olgusunu sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Agenezi, Aplazi, Konjenital, Akciğer.

SUMMARY

Left Pulmonary Aplasia (Agenesis)

Unilateral pulmonary aplasia (agenesis) is a rare congenital anomaly. Associated anomalies are found in more than 50% of the patients, mainly involving the cardiovascular, gastro-intestinal, musculoskeletal, urogenital systems. It is usually diagnosed in childhood but patients who have no or mild associated anomalies may survive into adulthood. We present a case of pulmonary aplasia since it is a rare clinical entity.

Key Words: Agenesis, Aplasia, Congenital, Lung.

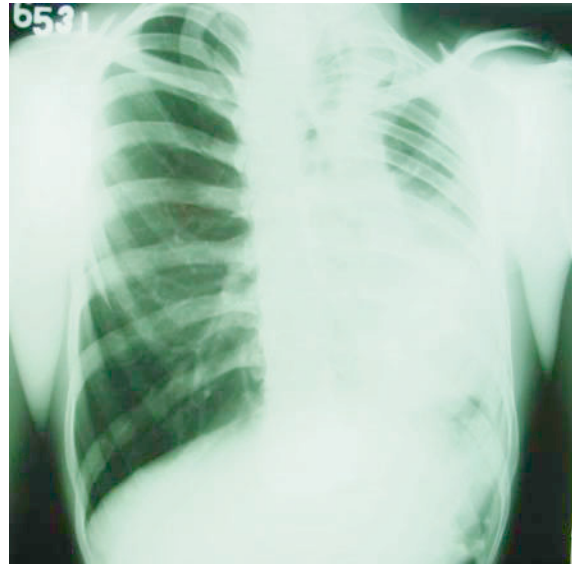
GİRİŞ

Pulmoner aplazi (agenezi) diğer konjenital anomalilerin de eşlik edebildiği nadir görülen bir anomalidir. Olguların %50'sinden fazlasında eşlik eden başka anomaliler de vardır(1,2).

Tanısı genellikle çocukluk çağında konur. Ancak eşlik eden anomalisi olmayan ya da hafif olan hastalar erişkin yaşa kadar yaşayabilmektedirler (3). Yaklaşık olarak yüzbin doğumda bir görülür (4). Nadir görülmesi nedeniyle erişkin yaşta tanı konmuş bir pulmoner aplazi olgusunu sunmayı uygun bulduk.

OLGU SUNUMU

Çocukluğundan beri eforla nefes darlığı olan 20 yaşında erkek hasta, askere geldikten sonra bu yakınması nedeniyle, GATA Çamlıca Göğüs Hastalıkları Hastanesi, göğüs hastalıkları servisine yatırıldı. Fizik muayenesinde sol hemitoraksta solunum sesleri azalmış olarak duyuldu. Diğer sistem muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Tam kan ve rutin biyokimya değerleri normal sınırlar içerisindeydi. Çekilen P/A akciğer grafisinde mediastinal yapılar, trakea ve kalp sola deviyeye, sağ hemitoraksta kot aralıkları genişlemiş, sol hemitoraksta kot aralıkları daralmış, sol hemidiyafragma elave olarak gözlendi (Resim-1).



Resim-1

(*) GATA Göğüs Hastalıkları ABD.

(**) GATA Çamlıca Göğüs Hastalıkları Hastanesi

Reprint Request: Dr. Ömer DENİZ, GATA Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, 06018, Etlik/ANKARA

Kabul Tarihi: 24.11.2003

Sol Pulmoner Aplazi

Sol akciğerde volüm kaybı etyolojisi yönünden araştırılan hastanın spirometrisi restriktif hastalıkla uyumluydu: FVC:3,08 L (Pred %68,2) FEV1 2,64 L(Pred %68) FEV1/FVC :85,7 (Pred %103,0). Bilgisayarlı toraks tomografisinde; sol akciğer parankimi yoktu, mediasten yapıları sola deviasyon göstermiş, sağ akciğer kompensatris olarak sol hemitoraksa herniye olmuştu, solda rudimenter bronş gözlenmekteydi (Resim-2, Resim-3).



Resim-2



Resim-3

Magnetik rezonans görüntüleme anjiyografisinde ise sol akciğer damarlanmasının olmadığı gözlemlendi (Resim-4).



Resim-4

Hastaya bronkoskopi yapılmasına gerek duyulmadı. Mevcut bulgulara göre sol pulmoner aplazi tanısı kondu.

TARTIŞMA

Pulmoner agenezi; akciğer damarlarının, bronşlarının ve parankiminin olmaması demektir. Aplazide de aynı yapılar olmamakla birlikte bir güdük şeklinde rudimenter bronş bulunmaktadır. Agenezi ve aplazi genellikle klinik ve patogenetik olarak birbirlerinden ayırd edilemediklerinden sıklıkla aynı anlam da kullanılırlar. Pulmoner hipoplazi ise, değişen oranlarda azalmış ya da az gelişmiş akciğer dokusu ile karakterizedir(3,5,6). Pulmoner aplazinin (agenezi) fetal hayatın 4. haftasında meydana gelen olumsuz etkiler sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamakla birlikte vitamin A, folik asit eksikliği ya da salisilat kullanımı sorumlu olabilir (6). Her iki cinste meydana gelme oranı ve anomalinin sağ ya da solda olması yaklaşık eşittir(1).

Tanısı genellikle çocukluk çağında konur. Antenatal olarak da tanı konulan olgular vardır (1,7). Diğer yandan eşlik eden anomalisi olmayan ya da hafif olan hastalarda erişkin yaşta da tanı konulabilmektedir(3).

Olguların %50 den fazlasında başlıca kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskeletal, ürogenital sistem olmak üzere diğer sistem anomalileri de eşlik edebilmektedir(1,2,6). Bizim olgumuzda eşlik eden başka bir anomali saptanmadı. Akciğer aplazisi (agenezi) olgularının çoğunda değişen oranlarda solunum sıkıntısı mevcuttur. Klinik bulgular eşlik eden diğer konjenital anomalilerin varlığına ve derecesine göre değişmektedir. Bizim olgumuzda da çocukluğundan beri olan eforla nefes darlığı yakınması vardı. Tek taraflı akciğer aplazisi (agenezi) olgularının genellikle neonatal dönemde yaşamlarını yitirdikleri kabul edilse de erişkin çağa kadar, bir kısmı semptomsuz olarak, yaşayan olgular da vardır(3,8). Pulmoner aplazi (agenezi) enfeksiyonlar için predispozisyon oluşturmaktadır. Aplazide bulunan rudimenter bronşa biriken sekresyonların temizlenememesi ve/veya eşlik eden bronşektaziler kısmen de olsa enfeksiyon riskinden sorumlu olabilirler(3,8). Tekrarlayan enfeksiyonlar solunum sıkıntısını artırabilmektedirler. Akciğer grafisinde mediasteninin karşı tarafa deviyeye olduğu, bu tarafta kot aralarının daraldığı ve bu taraf hemidiyafragmasının elave olduğu gözlenir(3). Olgumuzda bilgisayarlı tomografi ile rudimenter bronş saptandı ancak bronşektazi gözlenmedi. Tanı için bronkografi, anjiyografi gibi yöntemlerin yanısıra kontrastlı BT, MR anjiyografi gibi yöntemler de kullanılmaktadır(1,8,9,10). Olgumuzun tanısını non invazif yöntemler olan bilgisayarlı tomografi ve MR anjiyografi ile koyduk. Bronkoskopiye gerek duyulmadı. Ayırıcı tanıda total atelettazi, diyafragmatik herni, diyafragma evantrasyonu, pnömoni, plevral effüzyon, pulmoner hipoplazi ya da pnömonektomi düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Nowotny, T., Ahrens, BC., Bittigau, K., Buttenberg, S., Hammer, H., Kalache, KD, Kursawe, R., Maurer, T., Schneider, M., Wauer, RR.: *Right-Sided Pulmonary Aplasia: Longitudinal Lung Function Studies in Two Cases and Comparison to Results From Term Healthy Neonates. Pediatric Pulmonology* 26:138-144, 1998
2. Cunningham, ML., Mann N.: *Pulmonary Agenesis: A Predictor of Ipsilateral malformations. American Journal of Medical Genetics* 70:391-398, 1997
3. Richard S. Fraser et al (Eds): *Pulmonary Abnormalities of Developmental Origin. Synopsis of Diseases of the Chest, second edition, Philadelphia, W. B. Saunders Company, 1994, 256-286*
4. Conway, K., Gibson, RL., Perkins, J., Cunningham, ML.: *Pulmonary Agenesis: Expansion of the VCFS Phenotype. American Journal of Medical Genetics* 113:89-92, 2002
5. Naclerio, EA.: *Congenital Diseases, Agenesis of Lung. Bronchopulmonary Diseases Ed.: Emil A. Naclerio, 1959, (35) 309-313*
6. Roque, AS., Burton, EM., Boedy, RF., Falls, G., Bhatia, J.S.: *Unilateral Pulmonary Agenesis without Mediastinal Displacement. South Med J. Mar;90(3):335-7, 1997*
7. Viora, E., Sciarrone, A., Bastonero, S., Errante, G., Campogrande, M.: *Prenatal diagnosis of isolated unilateral pulmonary agenesis in the second trimester. Ultrasound Obstet Gynecol. Feb;19(2):206-7, 2002*
8. Richard, S. Fraser (et al) *Developmental anomalies affecting the airways and lung parenchyma. Fraser and Pare's Diagnosis of Diseases of The chest Ed. 4th ed. Chapter 22 597-635*
9. Wu, C.T., Chen, M.R., Shih, S.L., Huang, F.Y., Hou, S.H.: *Case report: agenesis of the right lung diagnosed by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. Br J Radiol. Nov;69(827):1052-4., 1996*
10. Newman, B., Gondor, M.: *MR evaluation of right pulmonary agenesis and vascular airway compression in pediatric patients. AJR Am J Roentgenol. Jan;168(1):55-8, 1997*