

Bronşiolit Semptomları ile Başvuran Sağ Pulmoner Arter Agenezisi ve Sağ Pulmoner Hipoplazi

Right Pulmonary Artery Agenesis and Right Pulmonary Hypoplasia, presenting with Bronchiolitis Symptoms

Tayfun Kermenli¹, Aslı Serter²

Özet

Unilateral pulmoner arter agenezisi (UPAA) tek taraflı pulmoner arterin yokluğu ile karakterize nadir görülen bir anomalidir. Fallot tetralojisi, aort koarktasyonu, atriyal septal defekt, truncus arteriosus gibi kalp defektleri ile birlikte olabilir. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Çocukluk çağında pulmoner hipertansiyon ile bulgu verebileceği gibi hastalar erişkin yaşa kadar da bulgu vermeden gelebilirler. Bronşiolit bulguları ile başvuran 33 yaşındaki kadın hasta erişkin yaşta tanı alması nedeniyle sunuldu. Tanı anında PA akciğer grafisi ve Toraks BT'sinde sağ hipoplazik akciğer mevcuttu ve kardiyak ultrasonografide pulmoner hipertansiyon ile minimal triküspit yetmezlik tespit edildi. UPAA tanısında hastanın öyküsü, fizik muayene bulguları ve görüntüleme yöntemlerinden yararlanır. Altın standart teknik pulmoner anjiyografidir. Klinik semptomlar egzersiz intoleransı, hemoptizi ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonlarını içerir.

Anahtar Sözcükler: Pulmoner arter, agenezi, hipoplazik akciğer, doğumsal akciğer anomalileri.

Abstract

Unilateral pulmonary artery agenesis (UPAA) is a rare ailment, characterized by the absence of a unilateral pulmonary artery. UPAA may be associated with heart defects such as Tetralogy of Fallot, coarctation of the aorta, atrial septal defects and truncus arteriosus. The etiology has not been fully elucidated to date. Patients may present with signs of pulmonary hypertension during childhood, and symptoms of UPAA may not manifest until adulthood. A 33-year-old woman diagnosed at adulthood presented with symptoms of bronchiolitis. At the time of diagnosis, PA chest X-ray and Thorax CT images showed a right hypoplastic lung. Pulmonary hypertension and minimal tricuspid regurgitation were detected in a cardiac ultrasonography. For a diagnosis of UPAA, the patient's story, physical examination findings and imaging are used. The optimum imaging technique is pulmonary angiography. Clinical symptoms include exercise intolerance, hemoptysis and recurrent lower respiratory tract infections.

Key words: Pulmoner arter, agenezi, hipoplazik akciğer, doğumsal akciğer anomalileri.

¹Medicalpark Elazığ Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Elazığ

²Medicalpark Elazığ Hastanesi Radyoloji Birimi, Elazığ

¹Clinic of Thoracic Surgery, Medicalpark Elazığ Hospital, Elazığ, Turkey

²Clinic of Radiology Department, Medicalpark Elazığ Hospital, Elazığ, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted): 07.02.2018 **Kabul tarihi (Accepted):** 24.12.2018

İletişim (Correspondence): Tayfun Kermenli, Medicalpark Elazığ Hastanesi Göğüs Cerrahisi Kliniği, Elazığ

e-mail: tayfunkermenli@gmail.com



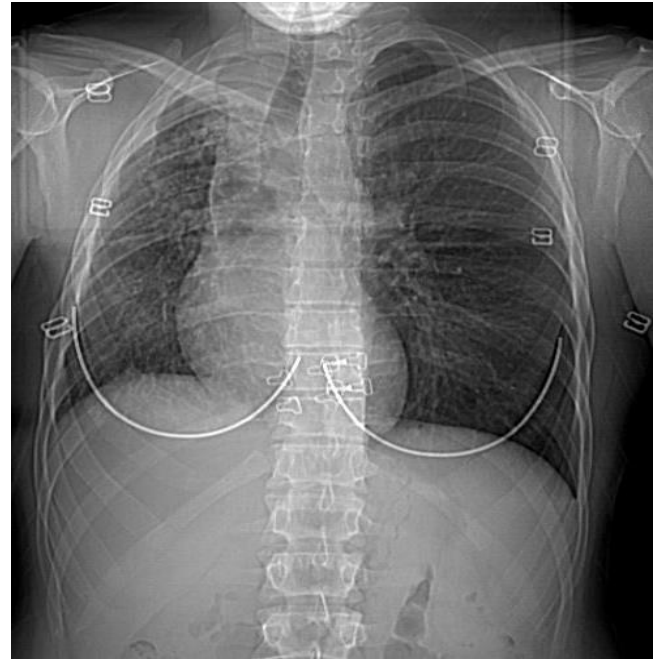
Unilateral pulmoner arter agenezisi (UPAA) ilk defa Frantzel O. Angeborener tarafından 1868 yılında tanımlanmış daha sonra anomali anjiyografik olarak gösterilmiştir (1). Genç yetişkinlerde 1:200.000 oranında görülür. Gestasyonun 4. haftasında 6. aortik arkin pulmoner trunkusa bağlanamaması sonucu oluştuğu düşünülmektedir, ancak altta yatan etyoloji tam olarak bilinmemektedir (2). Hastalar genellikle adölesan yaşta tanı alırlar ve birden fazla kardiyak patoloji ile karşımıza gelirler (3). Çocukluk çağında kontralateral pulmoner hipertansiyon, erişkinde ise hemoptizi gibi bulguları olabilir (4). UPAA ve ipsilateral akciğer hipoplazisi saptanan bu olgumuzu genç erişkin yaşta tanı alması ve alt solunum yolu enfeksiyonu bulguları ile başvurusu nedeniyle sunmak istedik

OLGU

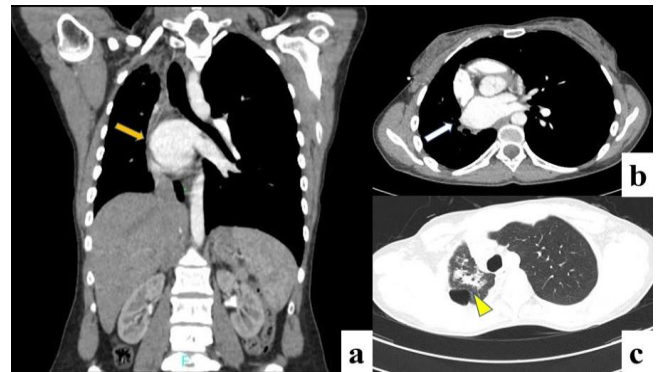
Otuz üç yaşında kadın hasta, nefes darlığı, kronik öksürük ve sık balgam çıkarma şikâyetleriyle başvurdu. Hikâyesinde çocukluk çağından beri devam eden sık alt solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Sigara öyküsü veya mesleki maruziyet yoktu. Dinlemekle sağda akciğer sesleri azalmıştı, fizik muayenede başka özellik yoktu. PA akciğer grafisinde sağ akciğer hipoplazik görünümdeydi, sağ hemitoraksta hiperlansensi izlendi ve mediastinal yapılar sağa doğru deviye olmuştu (Şekil 1). Arteryal kan gazında ve laboratuvar testlerinde anormallik tespit edilmedi. Solunum fonksiyon testinde restriktif patern mevcuttu, SFT değerleri FEV1: 2,87 L (%73), FVC: 3,15 L (%76), FEV1/FVC: %91 ve PEF: 4,7 L (%87) olarak bulundu. Hastanın kontrastlı Toraks BT tetkikinde sağ pulmoner arterin olmadığı ve sağ pulmoner venlerin de hipoplazik olduğu görüldü. Mediastinal yapılar ve kalp sağa deviye idi. Sağ akciğerde, üst lobda daha belirgin olmak üzere tomurcuklanmış ağaç görünümleri ve düzensiz sınırlı nodüller dansite artışları mevcuttu (Şekil 2). Kardiyak ultrasonografide genişlemiş sağ ventrikül tespit edildi ve kardiyak malformasyon görülmedi. Pulmoner arter basıncı 43 mmHg, ejeksiyon fraksiyonu %79 olarak ölçüldü, minimal triküspit yetmezliği izlendi. Bu bulgularla hasta unilateral pulmoner arter agenezisi ve sağ hipoplazik akciğer tanısı ile takibe alındı. Hastaya ayrıncı tanısı açısından Akciğer ventilasyon - perfüzyon sintigrafisi ve bronkoskopi önerildi, ancak hastanın kabul etmemesi üzerine uygulanamadı. Hastaya pulmoner enfeksiyonlar için balgam kültürü alındı, ampirik antibiyoterapi başlandı ve PHT için kardiyoloji takibine önerildi.

TARTIŞMA

Pulmoner arter dalları, embriyogenez sırasında 4. gestasyonel haftada, 6. aortik arkta gelişir. Normal gelişimde 6. aortik arkin proksimal kısımları pulmoner trunkusun sağ ve sol ana dallarını oluşturur. Bu gelişimin olmaması sonucu UPAA meydana gelir. Etiyolojisinde kromozomal defektler, A vitamini eksikliği, intrauterin enfeksiyonlar ve çevresel faktörler rol oynadığı düşünülmektedir (5). UPAA olgularında genellikle pulmoner vasküler yatak normaldir, bunun nedeni vasküler yatağın dorsal aortanın ventral dallarından köken almasıdır (6). Distal intrapulmoner dallar; bronşiyal, interkostal, internal mamarian, subdiaphragmatik, subklaviyan ve hatta koroner arterlerden kollateraller olarak beslenirler. Ancak kan akımı düşük debili olduğundan ipsilateral akciğer bizim olgumuzda da olduğu gibi hipoplaziktir (7).



Şekil 1: PA akciğer grafisinde sağ hipoplazik akciğer ve mediasteninin sağa shifti.



Şekil 2: Toraks BT koronal kesitte sağ pulmoner agenezi (a) (sarı ok), Mediasten kesitinde kontrast madde geçişi olmayan pulmoner arter (b) (beyaz ok), Parankim kesitinde sağ üst lobda bronşiolit bulgusu olan tomurcuklanmış ağaç görünümleri (c) (sarı üçgen).

Unilateral pulmoner arter agenezisi her iki cinsi de etkileyen bir durumdur ve genellikle aortik arkın karşısında görülür yani sağ akciğeri daha sık etkiler. Sol tarafın etkilendiği UPAA olguları infantil yaşta daha sık görülür, bu hastalarda erken dönemde pulmoner hipertansiyon geliştiğinden erişkin yaşa erişemezler (8). Sağ tarafın etkilendiği UPAA olguları, olgumuzda olduğu gibi yetişkin yaşa ulaşabilirler ve asemptomatik olduğundan daha geç tanı alırlar. Yaygın semptomlar egzersiz intoleransını (%20 - %40), hemoptizi (% 20), tekrarlayan öksürük, balgam çıkarma ve göğüs ağrısını içerir. UPAA'lı hastalarda hemoptizi aşırı kollateral dolaşımdan kaynaklanır ve hayatı tehdit eden masif hemoptizi görülebilir. Bu durumda bronşial arter embolizasyonu, lobektomi veya pnömonektomi gerekliliği bildirilmiştir (9,10).

Unilateral pulmoner arter agenezisinin en önemli komplikasyonu olan pulmoner hipertansiyon (PHT) hastalığın erken döneminde gelişir ve ilk tanı anında hastaların %25'inde saptanabilir. PHT'nin varlığı uzun süreli sağ kalım için kötü bir prognostik faktördür (11). Pulmoner arterdeki remodeling, patent pulmoner arter olan akciğerde kan akımını artırır ve bunun sonucunda endotelial intimal hasar meydana gelir. Artmış kan akımına bağlı olarak endotelin salgısı uyarılır ve vazokonstrüktör etki göstererek vasküler düz kas proliferasyonu ve takiben intimal hiperplazi oluşur. Hastalığın son aşamasında intimada kollajenizasyon ile sonuçlanır. Bu da zaten var olan PHT'yi daha da artırır (12,13).

Tanısında özellikle bebeklik döneminde bulgular silik olduğundan gözden kaçabilmektedir. Fizik muayenede tek akciğerde azalmış akciğer sesleri, kalp muayenesinde sistolik ejeksiyon üfürümü duyulabilir (14). Solunum fonksiyon testinde restriktif patern gözlenmektedir, difüzyon kapasitesi genellikle normal bulunur (14). Akciğer grafisinde etkilenen tarafta pulmoner arter gölgesinin görülmemesi, mediastinal shift ve diyafragmada elevasyon, kontralateral hemitoraksta ise kompensatuvar havalanma artışı görülür.

Kontrastlı Toraks BT UPAA tanısında çoğunlukla yeterlidir. Özellikle bronşiolit, bronşektazi, mozaik tutulum paterni parankimal bulguların yanında konjenital kalp defektleri, akciğer perfüzyonu açısından da bilgi vermektedir (14). Ventilasyon perfüzyon sintigrafisinde etkilenen tarafta ventilasyon normal görülür, ancak perfüzyon yoktur (11,13). Toraks MRI da yararlı bilgiler verebilir. Ancak UPAA tanısında altın standart yöntem pulmoner anjiyografidir, pulmoner arterin yokluğunu gösterebildiği gibi, kollateral dolaşımı göstermede ve hemoptizi tedavisinde embolizasyon amaçlı da kullanılabilir (6,15).

Ayrıca tanıda; Masif pulmoner emboli, Swyer-James-Macleod sendromu, çocukluk çağında bronşiolit ile giden viral ve mikoplazma enfeksiyonları akılda bulundurulmalıdır. UPAA'nın ayrımı en zor olan durum olan Swyer-James-Macleod sendromunda pulmoner arter hipoplazik olarak izlenmektedir. Bu nedenle pulmoner arterin değerlendirilmesi açısından pulmoner anjiyografi yapılmalıdır. Ayrıca pulmoner perfüzyon sintigrafisi de tanı değeri olan bir diğer yöntemdir. UPAA'de hiler ve parahiler bölgede perfüzyon saptanmazken, periferde ise kollateral akım sayesinde perfüzyon izlenmektedir (16). Çocukluk çağında geçirilmiş olan bronşiolit ve viral enfeksiyonlar açısından bronş ağacı bronkoskopi ile incelenmelidir. Fiberoptik bronkoskopide kronik bronşit bulguları, bronşektazik değişiklikler, hemoptizi etyolojisi açısından da vasküler dilatasyon gibi bulgular görülebilir (17).

Unilateral pulmoner arter agenezisinin tedavisi cerrahi ve medikal tedavi olmak üzere kombine bir yaklaşım gerektirmektedir. Medikal tedavide pulmoner enfeksiyonların tedavisi, PHT'nin kontrol altına alınması, bronşektazi varlığında sekresyon retansiyonunun önlenmesi ve hemoptizi tedavisi öne çıkmaktadır. Cerrahi açıdan masif hemoptizi varlığında lobektomi veya pnömonektomi düşünülebilir, ayrıca bronşial arter embolizasyonu da bir seçenektir (13-16). Erken dönemde tespit edilen olgularda pulmoner revaskülarizasyon, kardiyak veya pulmoner semptomu olmayan hastalarda da takip önerilmektedir (18).

SONUÇ

Nadir bir anomali olan UPAA bebeklik çağında PHT ve solunum sıkıntısı ile ortaya çıkabilir. Erişkin yaşa ulaşan hastalar genellikle asemptomatiktir. Bu hastalarda PHT mortaliteyi yükselten önemli bir etkidir. UPAA'da hastanın geç tanı alması veya uygulanacak cerrahinin geciktirilmesi etkilenen tarafta akciğerin hipoplazik kalmasına ve bizim olgumuzda da olduğu gibi geri dönüşümsüz sonuçlara neden olabilir. Görüntüleme yöntemleri ile tanısı konulabilen bir anomali olduğundan çocukluk çağından itibaren akılda bulundurulmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - T.K., A.S.; Tasarım ve Dizayn - T.K., A.S.; Denetleme - T.K., A.S.; Kaynaklar - T.K., A.S.; Malzemeler - T.K., A.S.; Veri Toplama ve/veya İşleme - T.K., A.S.; Analiz ve/veya Yorum - T.K., A.S.; Literatür Taraması - T.K.,

A.S.; Yazıyı Yazan - T.K., A.S.; Eleştirel İnceleme - T.K., A.S.

KAYNAKLAR

1. Saladi L, Roy S, Diaz-Fuentes G. Unilateral pulmonary artery agenesis: An unusual cause of unilateral ARDS. *Respir Med Case Rep* 2018; 23:148–51. [\[CrossRef\]](#)
2. Soliman A, Jelani A, Eid A, AlQaseer M. Myocardial infarction due to coronary steal caused by a congenital unilateral absence of the right pulmonary artery: a rare case. *BMJ Case Rep* 2012; pii: bcr0420114108. [\[CrossRef\]](#)
3. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122:1471-7. [\[CrossRef\]](#)
4. Khadir MA, Narayana G, Ramagopal G, Nayar PG. Isolated hypoplasia of left pulmonary artery with agenesis of left lobe of thyroid: a case report. *J Clin Diagn Res* 2016; 12:SD04-05. [\[CrossRef\]](#)
5. Sunam G, Ceran S. Pulmonary artery agenesis and lung hypoplasia. *Eur J Gen Med* 2009; 6:265-7. [\[CrossRef\]](#)
6. Wang P, Yuan L, Shi J, Xu Z. Isolated unilateral absence of pulmonary artery in adulthood: a clinical analysis of 65 cases from a case series and systematic review. *J Thorac Dis* 2017; 9:4988-96. [\[CrossRef\]](#)
7. Devulapally KK, Bhatt N, Allen JN. A 36-year-old woman with a history of dextrocardia and dyspnea. Diagnosis: unilateral absence of a pulmonary artery (UPAA) with right hypoplastic lung. *Respiration* 2010; 79:81-4. [\[CrossRef\]](#)
8. Govindaraj V, Joseph J, Kumar BN, Soman R. Isolated left-sided pulmonary artery agenesis with left lung hypoplasia: A report of two cases. *J Postgrad Med* 2017; 4:262-4. [\[CrossRef\]](#)
9. Zhou Y, Tsauo J, Li Y, Li X. Selective embolization of systemic collaterals for the treatment of recurrent hemoptysis secondary to the unilateral absence of a pulmonary artery in a child. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2015; 38:1312-5. [\[CrossRef\]](#)
10. Bekoe S, Pellegrini RV, DiMarco RF Jr, Grant KJ, Woelfel GF. Pneumonectomy for unremitting haemoptysis in unilateral absence of pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1993; 6:1553-4. [\[CrossRef\]](#)
11. Griffin N, Mansfield L, Redmond KC, Dusmet M, Goldstraw P, Mittal TK, et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases. *Clin Radiol* 2007; 62:238-44. [\[CrossRef\]](#)
12. Deslauriers J, Ugalde P, Miro S, Deslauriers DR, Ferland S, Bergeron S, et al. Long-term physiological consequences of pneumonectomy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 23:196-202. [\[CrossRef\]](#)
13. Seedat F, Kalla IS, Feldman C. Unilateral absent pulmonary artery in an adult - A diagnostic and therapeutic challenge. *Respir Med Case Rep* 2017 22:238-42. [\[CrossRef\]](#)
14. Steiropoulos P, Archontogeorgis K, Tzouveleakis A, Ntoliou P, Chatzistefanou A, Bouros D. Unilateral pulmonary artery agenesis: a case series. *Hippokratia* 2013; 17:73-6.
15. Johnson TR, Thieme SF, Deutsch MA, Hinterseer M, Reiser MF, Becker CR, et al. Images in cardiovascular medicine: unilateral pulmonary artery agenesis: noninvasive diagnosis with dual-source computed tomography. *Circulation* 2009; 119:1158-60. [\[CrossRef\]](#)
16. Okutan O, Ugan H, Kaya H, Taş D, Demirel E, Apaydın M, Çalışkan T, Isolated unilateral absence of pulmonary artery: a case report. *Turk J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 18:67-70.
17. Mimura S, Kobayashi H, Shinkai M, Kanoh S, Motoyoshi K. A case report of congenital isolated absence of the right pulmonary artery: bronchofibrescopic findings and chest radiological tracings over 9 years. *Respirology* 2005; 10:250-3. [\[CrossRef\]](#)
18. Kruzliak P, Syamasundar R.P, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis* 2013; 106:448-54. [\[CrossRef\]](#)