

# Erişkin Yaşta Tanı Konulan Unilateral Pulmoner Agenezi Olgusu

## A Unilateral Pulmonary Agenesis Case Diagnosed in Adulthood

Erkan Akar, Tarık Candan

Sağlık Bakanlığı, Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bursa, Türkiye

Özet  
Abstract

Tek taraflı akciğer agenezisi diğer anomalilerin de eşlik edebildiği nadir görülen konjenital bir anomalidir. Tanısı genellikle neonatal dönemde ya da erken çocukluk döneminde konulur. Erişkinlerde çok nadir görülür. Otuz dokuz yaşında, kadın hasta bir aydır artan nefes darlığı, öksürük, balgam çıkarma ve kan tükürme yakınmalarıyla hastanemize başvurdu. Fizik muayenede; sol akciğerde solunum sesi alınmadı. Postero-anterior akciğer grafisinde, mediastenine sola yer değiştirdiği, sol diyafragmanın izlenmediği, solda tama yakın homojen opasite olduğu gözlemlendi. Yapılan toraks bilgisayarlı tomografi, pulmoner manyetik rezonans (MR) anjiyografi ve bronkoskopi sonucunda sol pulmoner agenezisi tanısı kondu. Nadir görülmesi nedeniyle erişkin yaşta tanı konmuş bir pulmoner agenezi olgusunu sunuyoruz.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Konjenital anomallik, akciğer, agenezi

Unilateral pulmonary agenesis is a rare congenital abnormality that may be associated with other anomalies. Diagnosis is usually made in the neonatal period or early childhood, and it is very rare in adults. A 39-year-old female patient with increasing shortness of breath, cough, and sputum production was admitted to our hospital with complaints of coughing up blood. There were no breath sounds from the left lung in the physical examination. A postero-anterior chest X-ray revealed displacement of the mediastinum and diaphragm to the left, and the space normally occupied by the left lung was almost completely replaced with a homogenous opacity. A diagnosis of left pulmonary agenesis was supported by a computed tomography scan of the chest, pulmonary magnetic resonance (MR) angiography and bronchoscopy. This case is a rare example of pulmonary agenesis diagnosed in adulthood.

**KEY WORDS:** Congenital abnormalities, lung, agenesis

**Geliş Tarihi/Received:** 23.10.2012

**Kabul Tarihi/Accepted:** 06.01.2013

**Çevrimiçi Yayın Tarihi/Available Online Date:** 17.04.2013

### GİRİŞ

Pulmoner agenezi, etyolojisi bilinmeyen nadir anomalilerden olup ilk olarak 1673 yılında De Pozze [1] tarafından bir kadın otopsisinde tanımlanmıştır. Bilateral pulmoner ageneziler ekstrauterin hayatla bağdaşmaz. Unilateral pulmoner agenezilerde bugüne kadar belirgin bir etyolojik neden bulunamasa da genetik, teratojenik ve mekanik faktörler suçlanmıştır. Erişkin yaşa kadar şikayeti olmayan akciğer agenezili bayan hastayı, nadir görülen bu anomalinin bir örneği olarak sunduk.

### OLGU SUNUMU

Otuz dokuz yaşında, kadın hasta kliniğimize eforla gelen nefes darlığı, öksürük ve kan tükürme yakınmaları ile yatırıldı. Yakınmaları yaklaşık bir aydır sürüyordu. İstirahatte yakınması yoktu. Öz geçmişinde, sezeryenle doğmuş iki çocuğu ve yirmi yıldır günde yarım paket sigara öyküsü vardı. Fizik muayanesinde TA: 140/80 mmHg, N: 80/dk, ritmik. Genel durumu iyi ve baş-boyun muayanesi normal idi. Palpasyonda sol hemitoraks solunuma az katılıyor ve vibrasyon torasik solda arkada alınmıyordu. Perküsyonla solda arkada matite mevcut idi. Dinlemekle solda solunum sesi alınmıyordu. Diğer organ muayaneleri normal olarak değerlendirildi. Laboratuvar değerleri tam kan, sedimentasyon, kan biyokimyası ve tam idrar tetkikleri normal idi. Yapılan solunum fonksiyon testinde FEV<sub>1</sub>: %32, FVC: %48, FEV<sub>1</sub>/FVC: %57, PEF: %21, MEF25-75: %13 idi.

Postero-anterior (PA) akciğer grafisinde mediastenin sola yer değiştirdiği, sol diyafragmanın izlenemediği ve solda tama yakın homojen dansite artışı olduğu görüldü (Resim 1). Çekilen toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğer izlenmedi. Kalp ve ana vasküler yapıların sol hemitoraksa yer değiştirdiği görüldü. Sol hemitoraksın volümü belirgin olarak azalmıştı (Resim 2). Hastaya bronkoskopi planlandı. Sol ana bronş girişi küçük bir orifis şeklinde görüldü ve bronş duvarında sıvama tarzında minimal pıhtı oluşturmuş kan mevcuttu. Hastanın bronkoskopik incelemesi ve toraks BT'si sol bronş aplazisini düşündürdüğü için damar yapılarının da gelişimini görebilmek amacıyla hastaya toraks MR anjiyografi çekirildi. Sol akciğer parankimi izlenmedi ve kalbin sol hemitoraksa yer değiştirdiği görüldü. Pulmoner trunkus 40 mm ve normalden genişti. Sağ ana pulmoner arter proksimal kesimde 26 mm idi. Sol ana pulmoner arter dalı izlenmedi. Çıkan torasik aort, arkus aorta ve inen torasik aort kontrast madde ile opasifiye olarak görüldü (Resim 3).

**Yazışma Adresi / Address for Correspondence:** Erkan Akar, Sağlık Bakanlığı, Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Bursa, Türkiye

Tel: +90 224 366 43 43 E-posta: drerkanakar@hotmail.com

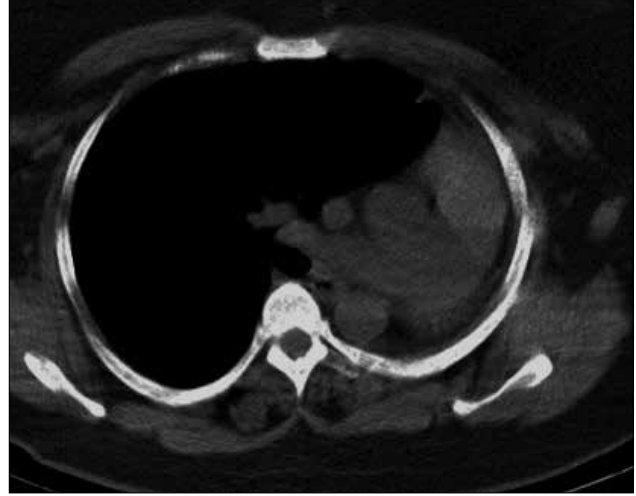
©Telif Hakkı 2013 Türk Toraks Derneği - Makale metnine [www.toraks.dergisi.org](http://www.toraks.dergisi.org) web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2013 by Turkish Thoracic Society - Available online at [www.toraks.dergisi.org](http://www.toraks.dergisi.org)

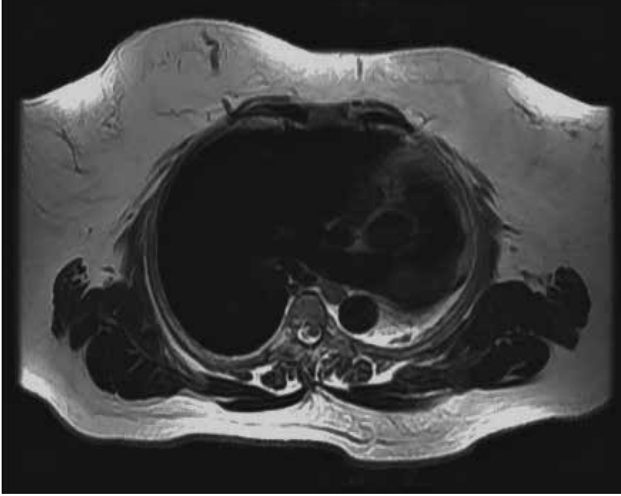




**Resim 1.** Postero-anterior akciğer grafisinde; trakeanın sola deviye olduğu ve sol hemitoraksta homojen dansite artışı gözlenmektedir



**Resim 2.** Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinin mediasten kesitinde, sol hemitoraksın volümünün belirgin olarak azaldığı ve mediastinal yapıların sola şift yaptığı görülmektedir



**Resim 3.** MR anjiyografi incelemesinde, akciğerin sol ana pulmoner arter dalı izlenmedi

Ekokardiyografide EF %40 ve hafif sol ventrikül sistolik disfonksiyon mevcut idi. Batın USG normal olarak değerlendirildi. Hastaya mevcut klinik ve radyolojik bulguları ile sol pulmoner agenezi tanısı kondu.

### TARTIŞMA

Unilateral pulmoner agenezi nadir konjenital anomalilerden olup, bilateral pulmoner ageneziler hayatla bağdaşmamaktadır. Yapılan deneysel çalışmalar vitamin A, folik asit eksikliği ve salisilatların pulmoner ageneziyi geliştirdiğini göstermektedir [1,2].

Unilateral pulmoner agenezi sağ ve sol tarafta benzer oranda görülmekte olup kadın ile erkek arasında fark göstermemektedir. Sol pulmoner agenezi genellikle izole bir bulgu olup sağ unilateral pulmoner agenezinin prognozu daha kötüdür ve diğer konjenital anomalilerle beraber görülme oranı daha yüksektir. Sağ pulmoner ageneziler, kardiak (%14), gastrointestinal (%14), iskelet (%12), vasküler (%9) ve genitouriner (%9) sistem konjenital malformasyonları ile birlikte izlenebilir [1,3]. Olgumuzda sol pulmoner agenezi izlenmiş olup eşlik eden başka bir konjenital anomali saptanmamıştır.

Kör sonlanan bronş nedeniyle dispne, rekürren pnömoni ve enfeksiyona yatkınlık gelişebilir. Ancak hastamızın yirmi yıl

dır sigara içimine bağlı astım tanısıyla inhaler tedavi ve ara ara sistemik steroid kullanma öyküsü vardı. Kliniğimize başvurduğunda inhaler kullanmayan hastanın başlanan bronkodilatör tedaviye hızlı yanıt verdiği görüldü.

Tipik olarak akciğer filmlerinde bir taraf akciğer komplet opasifikasyonu, interkostal mesafelerde daralma ve o tarafa doğru mediastinal yapılarda deplasman izlenmektedir. Mediastinal deplasman olmadan da unilateral pulmoner agenezi izlenmekte olup bu vakalarda karaciğer ve sağlam hemidiafragmanın kraniale doğru deplase olduğu ve kardiak şifti engellediği görülmüştür [1].

Akciğer grafisi tanı için şüphe uyandırsa da aynı bulgular diğer ateletazi nedenlerinde, kollaps ile birlikte olan ciddi bronşiyektazide, ilerlemiş fibrotoraksta da gözlenir [4]. Hem kesin tanı hem de ayırıcı tanılar için kontrastlı BT, MR anjiyografi, bronkoscopi, bronkografi ve anjiyografi gibi non-invazif ve invazif yöntemler kullanılmaktadır [1,5]. MR anjiyografi halen tercih edilen görüntüleme yöntemidir ve non-invazif olması nedeniyle anjiyografinin yerini almıştır [6]. Bizde olgumuzu öncelikle PA akciğer grafisi ve toraks BT ile değerlendirdik. Bunların sonucuna göre de pulmoner MR anjiyografi istendi.

Erişkinlerde hastalığın tedavisi rekürren enfeksiyonların kontrol altına alınması, ekspektoran ve bronkodilatörler ile semptomatik tedavi ve diğer olabilecek komplikasyonların yönetimini kapsamaktadır. Solunum sıkıntısı gittikçe artan olgularda aortopeksi operasyonu yapılabilmektedir. Bu operasyonla mediastinal şifte bağlı trakeadaki kompresyon ortadan kaldırılır. Profilaktik operasyon önerilmemektedir, çünkü bazı olgularda hiç solunum sıkıntısı görülmeyebilir [7]. Hastamıza destekleyici tedavi uygulayarak takibe aldık, cerrahi müdahaleyi uygun görmedik.

Sonuç olarak, pulmoner agenezi nadir görülen ve geç yaşa kadar yaşayan olguların nadiren görüldüğü bir anomalidir. Pulmoner agenezi ayırıcı tanısında tüberküloz, ilerlemiş fibrotoraks ve diğer ateletazi nedenleri düşünülmelidir. Hastalığın tanısında çeşitli görüntüleme yöntemleri kullanılsa da MR anjiyografi damar yapılarının net değerlendirilmesi açısından halen tercih edilen tanı yöntemidir. İleri yaşa rağmen iyi prognoz ile seyreden hastalarda takip en iyi yaklaşımdır.

### **Çıkar Çatışması**

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

### **Yazar Katkıları**

Fikir - E.A., T.C.; Tasarım - E.A., T.C.; Denetleme - E.A., T.C.; Kaynaklar - E.A., T.C.; Malzemeler - E.A., T.C.; Veri toplanması ve/veya işleme - E.A., T.C.; Analiz ve/veya yorum - E.A., T.C.; Literatür taraması - E.A., T.C.; Yazı yazar - E.A., T.C.; Eleştirel inceleme - E.A., T.C.

### **Conflict of Interest**

No conflict of interest was declared by the authors.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

### **Author Contributions**

Conception - E.A., T.C.; Design - E.A., T.C.; Supervision - E.A., T.C.; Fundings - E.A., T.C.; Materials - E.A., T.C.; Data Collection and/or Processing - E.A., T.C.; Analysis and/or

Interpretation - E.A., T.C.; Literature Review - E.A., T.C.; Writer - E.A., T.C.; Critical Review - E.A., T.C.

### **KAYNAKLAR**

1. De Pozze S, Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung: presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics* 1968;42:175-88.
2. Courtney SP, Mackýnnon AE. Pulmonary agenesis associated with fourteen other congenital abnormalities. *BJCP* 1990;44:291-2.
3. Felson B. Pulmonary agenesis and related anomalies. *Seminars in Roentgenology* 1972;7:17-30. **[CrossRef]**
4. Kant S. Unilateral Pulmonary Hypoplasia. *Lung India* 2007;24:69-71. **[CrossRef]**
5. Wu CT, Shih MR, Huang FY, Hou SH. Case report: agenesis of the right lung diagnosed by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. *Br J Radiol* Nov 1996;69:1052-4. **[CrossRef]**
6. Zafar N, Qazi SH, Nausheen A, et al. Pulmonary agenesis- vascular airway compression and gastroesophageal reflux influence outcome. *J Ped Surg* 2006;41:1165-9. **[CrossRef]**
7. Tanrıverdi E, Karalezli A, Şentürk A, ve ark. Elli yaşında tanı alan pulmoner hipoplazi olgusu. *Solunum Hastalıkları* 2010;21:24-7.