Pulmonary Aplasia in an Adult : A Case Report

Yetişkinde Akciğer Aplazisi Olgusu

Akciğer Aplazisi / Pulmonary Aplasia

Nurettin Yiyit, Akın Yıldızhan, Fatih Hikmet Candaş, Rauf Görür, Turgut Işıtmangil
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göğüs Cerrahisi Servisi, İstanbul, Türkiye

Özet

Akciğer aplazisi akciğerin damarlarının, bronşlarının, parankiminin olmadığı nadir bir konjenital anomalidir. Akciğer agenezisinden farklı olarak rudimente güdük şeklinde ana bronş bulunur. Hastalara genellikle çocukluk çağında tanı konulur. Ek bir anomalisi olmayan ve hastalığı hafif seyreden hastalar yetişkin yaşta tanı alabilir. Eforda solunum sıkıntısı olan 19 yaşındaki erkek hastanın akciğer grafisinde sol akciğer izlenmedi. Bilgisayarlı tomografi ve ventilasyon perfüzyon sintigrafisi neticesinde hastaya sol akciğer aplazisi tanısı konuldu. Akciğer aplazisi hastaları artmış enfeksiyon riskine sahiptirler. Bu nedenle takipte tutulmaları önemlidir.

Anahtar Kelimeler

Akciğer Aplazisi; Akciğer Agenezisi; Akciğer Hipoplazisi

Abstract

Pulmonary aplasia is a rare congenital anomaly in which there are absence of pulmonary vessels, bronchus and parenchyma. It is distinguished from pulmonary agenesis by the presence of rudimentary stump bronchus. Patients are usually diagnosed in childhood. Patients without additional anomaly and the patients with mild disease can be diagnosed in adulthood. The left lung was not observed at the chest X-ray of 19-year-old male patient with respiratory distress in exercise. Left lung aplasia was diagnosed by computed tomography and ventilation perfusion scintigraphy. The patients with lung aplasia have an increased risk of infections. Therefore the follow-up of the patients is important.

Keywords

Pulmonary Aplasia; Pulmonary Agenesis; Pulmonary Hypoplasia

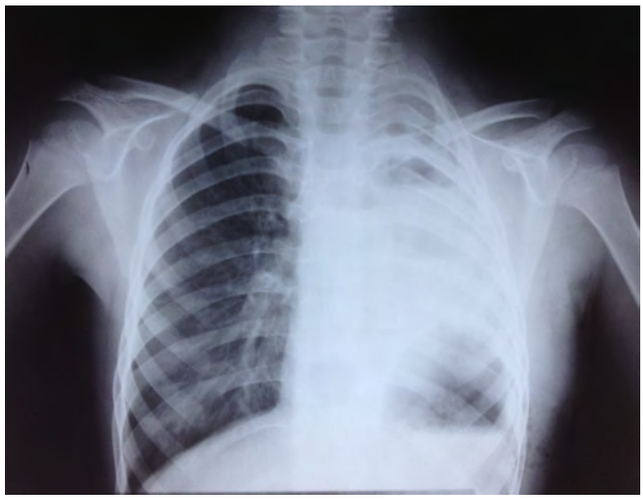
DOI: 10.4328/JCAM.1459 Received: 09.12.2012 Accepted: 02.03.2013 Printed: 01.06.2015 J Clin Anal Med 2015;6(suppl 3): 409-11
Corresponding Author: Nurettin Yiyit, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göğüs Cerrahisi Servisi Üsküdar, İstanbul, Türkiye.
GSM: +905325108680 E-Mail: drnurettinyiyit@yahoo.com

Giriş

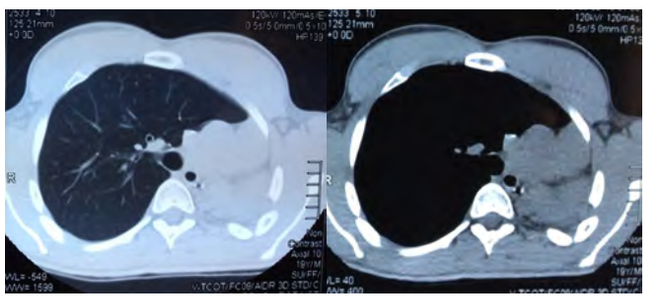
Akciğer aplazisi çoğunlukla kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskelatal, ürogenital sistem anomalilerin de eşlik ettiği nadir görülen konjenital bir anomalidir [1,2]. Yaklaşık olarak yüz bin doğumda bir görülür [2] Tanısı genellikle çocukluk çağında konur. Ancak eşlik eden anomalisi olmayan ya da hastalığı hafif olan hastalar erişkin yaşa kadar yaşayabilmektedirler [2,3]. Nadir görülmesi nedeniyle ve de erişkin yaşa ulaşmış olması nedeniyle bir akciğer aplazi olgusunu sunmaktayız.

Olgu Sunumu

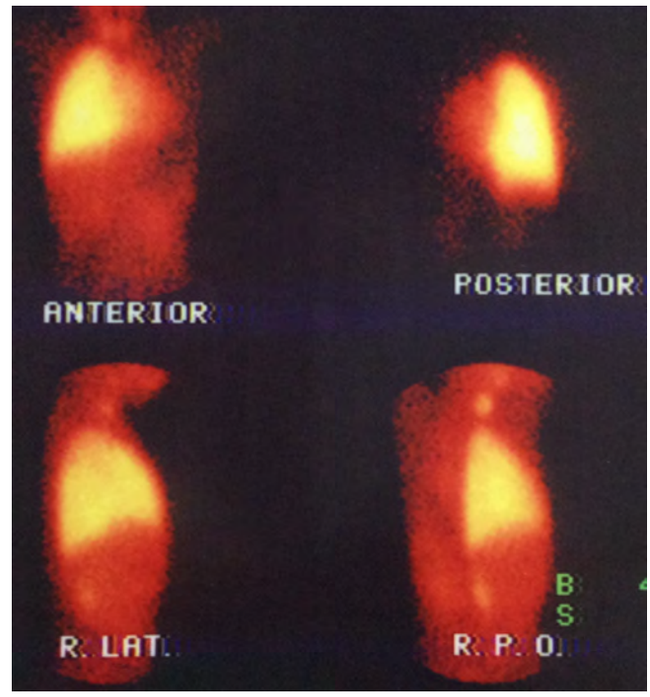
Eforda solunum sıkıntısı olan 19 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde sol hemitoraksının hipoplazik olduğu, sol hemitoraksta solunum seslerinin özellikle orta ve bazalde olmadığı tespit edildi. Diğer sistem muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Hastanın akciğer grafisinde mediastinal yapılar sola deviye, sol hemitoraksta kot aralıkları daralmış ve sol hemidiyafragma eleve olarak gözlendi (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi (BT) de akciğer parankiminin, damar ve bronşial yapılarının olmadığı, mediasten yapılarının sola deviasyon gösterdiği, sağ akciğerin kompansatris olarak sol hemitoraksa herniye olduğu, sol hemitoraksın hacminin azaldığı, solda rudimenter güdük bir bronş yapısının olduğu izlendi (Resim 2a, 2b). Hastaya sol pulmoner aplazi tanısı konuldu. Tanının teyidi için yapılan ventilasyon/perfüzyon sintigrafisinde solda ventilasyon ve perfüzyon izlenmedi (Resim 3). Hastaya bronkoskopi yapılmasına gerek duyulmadı. Hastada ilave bir anomali tespit edilmedi.



Resim 1. PA Akciğer grafisi (Sol akciğer izlenmemekte ve sağ akciğer volümü artmıştır. Sol hemidiyafragma eventre ve sol kot aralıkları daralmış olarak izlenmektedir.)



Resim 2. Bilgisayarlı tomografi, (akciğer parankiminin, damar ve bronşial yapılarının olmadığı, mediasten yapılarının sola deviasyon gösterdiği, sağ akciğerin kompansatris olarak sol hemitoraksa herniye olduğu, sol hemitoraksın hacminin azaldığı, solda rudimenter güdük bir bronş izlenmektedir) (A,B)



Resim 3. Ventilasyaon/Perfüzyon sintigrafisi (Sol hemitoraksta ventilasyon ve perfüzyon izlenmemiştir).

Tartışma

Akciğer aplazisi ve akciğer agenezisi birlikte veya biribirinin yerine sıklıkla kullanılmasına karşın akciğer agenezisi akciğer yapılarının olmaması demektir. Akciğer aplazisinde ilave olarak bir güdük şeklinde rudimenter bronş bulunmaktadır. Akciğer hipoplazinde ise değişen oranlarda azalmış ya da az gelişmiş akciğer dokusu bulunmaktadır [2,3]. Akciğer aplazisinin fetal hayatın 4. haftasında meydana gelen olumsuz etkiler sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir. Etyolojisi tam olarak aydınlatılamamakla birlikte A vitamini, folik asit eksikliği ya da salisilat kullanımı sorumlu tutulmaktadır [2,4]. Erkek kadın ya da akciğerin etkilenen tarafı açısından sıklık yönünden bir farklılık söz konusu değildir [3]. Olguların çoğunda değişen oranlarda solunum sıkıntısı mevcuttur [2]. Solunum sıkıntısı ön planda olmayan hastalar göğüs kafesi asimetrisi yakınması ile başvurabilir. Aplazi olan tarafta ilerleyen yaşa paralel olarak göğüs kafesi şekil bozukluğu gelişebilmektedir. Bizim hastamızın fizik muayenesinde akciğer aplazisi olan sol tarafta hemitoraksın hipoplazik olduğu görülmüştür. Akciğer aplazili olgular çoğunlukla erken dönemde tanı alır ve çoğunluğu bu dönemde kaybedilir. Bizim olgumuza benzer şekilde yetişkin yaşa kadar sıkıntısız gelen ve yetişkin dönemde tanı almış olgularda bildirilmiştir. Olguların %50 den fazlasında başlıca kardiyovasküler, gastrointestinal, muskuloskelatal, ürogenital sistem olmak üzere diğer sistem anomalileri de eşlik edebilmektedir. Hastalığın ağırlığını ilave anomaliler belirlemektedir. Yetişkin yaşa ulaşan olgularda ek anomali yoktur ve hastalık hafif seyretmektedir [2]. Akciğer aplazili hastalar yüksek enfeksiyon riski taşır. Tekrarlayan enfeksiyonlar hastaların temel yakınması olup solunum sıkıntısını artırabilmektedir. Pnömonektomili hastalara benzer şekilde akciğer enfeksiyonları ölümcül seyir gösterebilir. Aplazide bulunan rudimenter bronşta biriken sekresyonların temizlenememesi ve/veya eşlik eden bronşektaziler bu artmış enfeksiyon riskinden sorumlu tutulmaktadır [2,5]. Akciğer aplazisinde ilk başvurulucak tetkik akciğer grafileridir. Akciğer grafisinde mediastenin etkilenen tara-

fa deviye olduğu, aynı tarafta kot aralarının daraldığı ve hemidiyafragmanın eleve olduğu gözlenir [2,3]. BT tanıda en kıymetli yöntemdir. BT'de etkilenen tarafta parankimin, damar ve bronşial yapılarının olmadığı, mediasten yapılarının deviasyon gösterdiği, karşı akciğerin kompansatris olarak etkilenen hemitoraksa herniye olduğu, hemitoraksın hacminin azaldığı, rudimenter güdük bir bronş yapısının olduğu tespit edilir. Bu bilgiler genellikle tanı için yeterlidir ve olgumuzun tanısı BT ile konulmuştur. Tanı için BT nin yanında ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi, angiografi, bronkoskopi kullanılmaktadır [2,3,5].

Ayırıcı tanıda total atelektazi, diyafragmatik herni, diyafragma evantrasyonu, pnömonektomi, akciğer agenezisi ve hipoplazisi akılda bulundurulmalıdır [2]. Akciğer aplazisi hastalarının herhangi bir cerrahi tedavisi yoktur [3].

Sonuç olarak akciğer aplazisi oldukça nadir görülen ve birçok anomalinin eşlik ettiği, hastaların erken dönemde kaybedildiği bir hastalıktır. Ek anomalisi olmayan ve kliniği hafif seyreden hastalar yetişkin yaşta tanı alabilmektedir. Bu hastalar artmış enfeksiyon riskine sahiptirler. Bu nedenle hastalara influenza ve pnömokok başta olmak üzere aşı uygulamaları önerilmelidir. Hastalar sıkı takip edilmeli ve enfeksiyon ataklarıyla etkin mücadele edilmelidir.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Mutluay Nİ, Başay N, Berktaş MB, Berkoğlu M. Sol Pulmoner Aplazi (Bir Olgu Nedeniyle). Solunum Hastalıkları 2003; 14: 285-7.
2. Deniz Ö, Tozkoporan E, Çiftçi F, Özkan M, Bilgiç H, Ekiz K, Demirci N. Sol Pulmoner Aplazi (Agenezi) (Bir Olgu Nedeniyle). Gülhane Tıp Dergisi 2004; 46 : 56-8.
3. Baran R, Çelikkalkan C, Yağcı L, Başözdemir N. Pulmoner Aplasia. Endoskopi Dergisi 1992; 4:38-40.
4. Roque, AS., Burton, EM., Boedy, RF., Falls, G.,Bhatia, J.S.: Unilateral Pulmonary Agenesis without Mediastinal Displacement. South Med J. 1997; 90:335-7.
5. 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.

How to cite this article:
Yiyit N, Yıldızhan A, Candaş FH, Görür R, Işıtmangil T. Pulmonary Aplasia in an Adult: A Case Report. J Clin Anal Med 2015;6(suppl 3): 409-11.