

Sağ Pulmoner Arter Kesintisi: Olgu Sunumu

Right Pulmonary Artery Interruption: A Case Report

Zekiye Ruken Yüksekaya Çelikyay¹, Çağlar Deniz¹, Ayşe Yılmaz², Fatih Çelikyay¹, Orhan Önalın³

¹Gaziosmapaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Tokat

²Gaziosmapaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, Tokat

³Gaziosmapaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji Anabilim Dalı, Tokat

ÖZET

Sağ pulmoner arter kesintisi nadir bir konjenital bozukluktur. Bu yazıda, rastlantısal olarak sağ pulmoner arter kesintisi tanısı konulan kadın olgunun klinik ve radyolojik bulguları tartışıldı. Otuz iki yaşındaki kadın olgu terleme, sol tarafta daha fazla olmak üzere göğüs ve sırt ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Pulmoner bilgisayarlı tomografi anjiyografide, sağ pulmoner arterin, mediastinal kesimi yok iken sağ hiler bölgede milimetrik boyutlu ve retrograd dolduğu düşünülen, kör sonlanan vasküler yapı dikkati çekti. Bronşiyal ve interkostal arterlerden oluşan kollateral vasküler dolaşım mevcuttu. Bu bulgularla hastaya sağ pulmoner arter kesintisi tanısı konuldu. Akciğer grafisinde hilusta pulmoner arter gölgesinin görülemediği durumda, pulmoner arter kesintisinden kuşku duyulmalıdır. Pulmoner bilgisayarlı tomografi anjiyografi tanı konulması için yeterli bir görüntüleme yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arter kesintisi, pulmoner arter agenezisi, bilgisayarlı tomografi, akciğer grafisi, radyoloji

ABSTRACT

Right pulmonary artery interruption is a rare congenital disorder. In this article, we discussed the clinical and radiological findings of a woman with right pulmonary artery interruption that was diagnosed incidentally. A 32-year-old female patient was admitted with the complaints of perspiration, chest and back pain more to the left side. Pulmonary computed tomography angiography revealed that there was no mediastinal part of the right pulmonary artery. A millimetric sized-retrograde filled-blind ended vascular structure was seen at the right hilum. There was a collateral arterial circulation formed from bronchial and intercostal arteries. The patient is diagnosed as right pulmonary artery interruption with these findings. When there was no sign of a pulmonary artery at the hilum on the chest plain radiography, there must be a suspicion of interruption of the pulmonary artery. Pulmonary computed tomography angiography is an adequate imaging method for diagnosis.

Keywords: Pulmonary artery interruption, pulmonary artery agenesis, computed tomography, chest radiography, radiology

GİRİŞ

Pulmoner arter kesintisi (PAK) nadir bir konjenital bozukluktur. Genellikle bulgu vermeksizin seyrederek tekrarlayan enfeksiyonlar, hemoptizi ve bronşektazi gibi özgün olmayan bulgular görülebilir (1). Öykü ve fizik muayene bulguları da özellik göstermediğinden radyolojik görüntüleme yöntemleri tanıda önemli görev alır. Bu makalede, erişkin yaşta tanı alan izole sağ PAK olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Otuz iki yaşında kadın olgu terleme, sol tarafta daha fazla olmak üzere göğüs ve sırt ağrısı yakınmaları ile başvurdu. Gö-

ğüs ağrısının solda daha fazla olduğu, iki yıldır devam ettiği ve hareketle artarken, dinlenmekle geçtiği öğrenildi. Sistem sorgusunda çocukluğundan beri devam eden ve son iki yıldır artan nefes darlığı yakınması mevcuttu. Öyküde çocukluk döneminde sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği saptandı. Fizik muayenede patolojik bulgu saptanmayan olguya posteroanterior (PA) akciğer grafisi ve ardından pulmoner bilgisayarlı tomografik anjiyografi (BTA) ile ekokardiografi (EKO) incelemeleri yapıldı. Pulmoner BTA incelemesinin ham, çok planlı reformat ve üç boyutlu (3B) görüntüleri değerlendirildi.

PA akciğer grafide trakea minimal sağa doğru yer değiştirmişti ve sağ hilusta pulmoner arter gölgesi izlenemedi. Sol pulmoner arter gölgesi normalden genişti. Kardiyotorasik oran kalp lehine artmıştı. Sağ akciğer hacmi azalmış, sol akciğer daha

Alındığı tarih / Received date: 07.06.2011; Kabul tarihi / Accepted date: 19.11.2011

Yazışma adresi / Address for correspondence: Zekiye Ruken Yüksekaya Çelikyay; Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma ve Uygulama Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, 60100 Tokat, Türkiye;

E-posta: rukenyuksekkaya@yahoo.com

© Telif hakkı 2013 Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği (TÜSAD) • © Copyright 2013 Turkish Respiratory Society (TRS)

Solunum 2013;15(2):123-126 • DOI: 10.5152/solunum.2013.023

Makalelerin tam metinlerine www.solunum.org.tr/dergi adresinden ulaşabilirsiniz. • Available online at www.solunum.org.tr/dergi

lulent görünümdeydi. Sağ diyafragma yüksek yerleşimliydi (**Resim 1**). Sağ pulmoner arter gölgesinin görülmemesi nedeniyle olguya Pulmoner BTA ve EKO incelemeleri yapıldı.

Pulmoner BTA incelemede sağ pulmoner arterin mediastinal kesimi yok iken (**Resim 2a**) sağ hiler bölgede milimetrik boyutlu ve retrograt olduğu düşünülen, kör sonlanan vasküler yapı (**Resim 2b**) dikkati çekti. Bu yapının, proksimali kesintiye uğramış sağ pulmoner arterin distal kesimi ile uyumlu olduğu düşünüldü. Ayrıca aortadan köken alan bronşiyal (**Resim 3a**) ve interkostal arterlerden oluşan kollateral vasküler yapılar izlendi (**Resim 3b, c**). Sağ hemitoraksta interkostal arterlerin sayısı ve kalınlığında artış dikkati çekti (**Resim 4**). İnterkostal arterlerden oluşan kollateral vasküler yapıların plevradan akciğer parankimine girişi yapıldığı düşünüldü. 3B görüntülerde sağ akciğerde pulmoner arter dalları izlenemedi. Sağ lateral ve internal torasik arterlerin soldan geniş olduğu dikkati çekti (**Resim 5**). EKO'da kalp normal olarak değerlendirildi. Bu bulgular ışığında olguya PAK tanısı kondu.

Olguya akciğer dokusunda bronşektazi, kardiyak anomali veya başka bir vasküler anomali saptanmadığı için cerrahi müdahale düşünülmedi ve takip kararı alındı.

TARTIŞMA

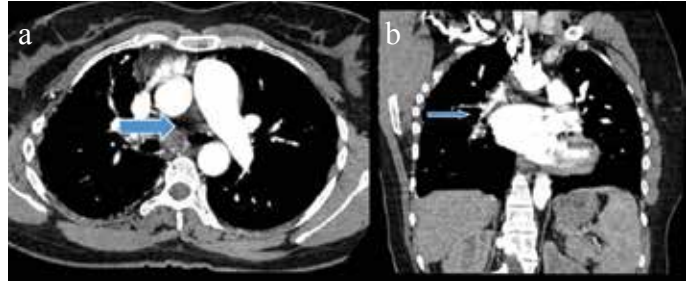
PAK nadir bir konjenital anomali olup insidansı 1/300000 olarak bilinmektedir (2). İntrapulmoner vasküler bağlantıların korunmuş olması nedeniyle 'pulmoner arter agenezisi' yerine 'pulmoner arter kesintisi' ifadesinin kullanılması uygun olabilir (3). Normal embriyolojik gelişimin 16. haftasında sol 6. aortik arkın proksimal kesimi sol pulmoner arteri, distal kesimi ise duktus arteriozusu meydana getirir. Sağ 6. aortik arkın proksimal kesimi sağ pulmoner arteri meydana getirirken distal kesimi geriler ve zamanla kaybolur. Bu arklardaki rotasyon ya da migrasyon bozuklukları pulmoner arterlerden birinin kesintisine, agenezisine neden olabilir (1).

Kesintiye uğramış pulmoner arter genellikle arkus aortanın karşı tarafında yer alır (4). Sol taraflı arkus aorta daha sık görüldüğünden doğal olarak sağ PAK ile daha sık karşılaşılmaktadır (1). Sol pulmoner arter kesintisi kardiovasküler anomalilerle birlikte görülebilirken sağ PAK'a genellikle kardiyak ve büyük damar bozuklukları eşlik etmez (2,4). Sağ PAK olguları üç grup altında toplanabilir. Birinci grup soldan-sağa şanti olan (genellikle PDA'lı olgular), ikinci grup pulmoner hipertansiyonu olan olgular ve üçüncü grup pulmoner hipertansiyon olmadan izole olarak PAK olan olgulardan oluşur (5). Grup 1 ve 2 olguları genellikle infant dönemde kaybedilirken grup 3 olguları erişkin dönemde akciğer grafisinde PAK'nin saptanması ya da hemoptizi gibi özgül olmayan bulgularla tanı alırlar (6). Grup 3 olgularında hemoptizi en sık görülen bulgu olup olguların %10'unda genişlemiş kollateral damarların rüptürüne sekonder olarak ortaya çıkabilir (7). Komplikasyonlar arasında pulmoner hipertansiyon (%19-25), solunum yetmezliği, sağ kalp yetmezliği ve bronşektazi ile nekrotizan bronkopnömoni sayılabilir (8). Olgumuzda nefes darlığı yakınması mevcuttu. Bu durumun sağ akciğer hacmindeki azalma ile ilişkili olabileceğini düşündük.



Resim 1. Olguya ait PA akciğer grafisinde, trakea minimal sağa doğru yer değiştirmiş, sağ hilus sola göre küçük görünümde. Ayrıca kardiyotorasik oran kalp lehine artmış, sağ akciğer hacmi azalmış ve sağ diyafragma yükselmiş olarak izlenmektedir.

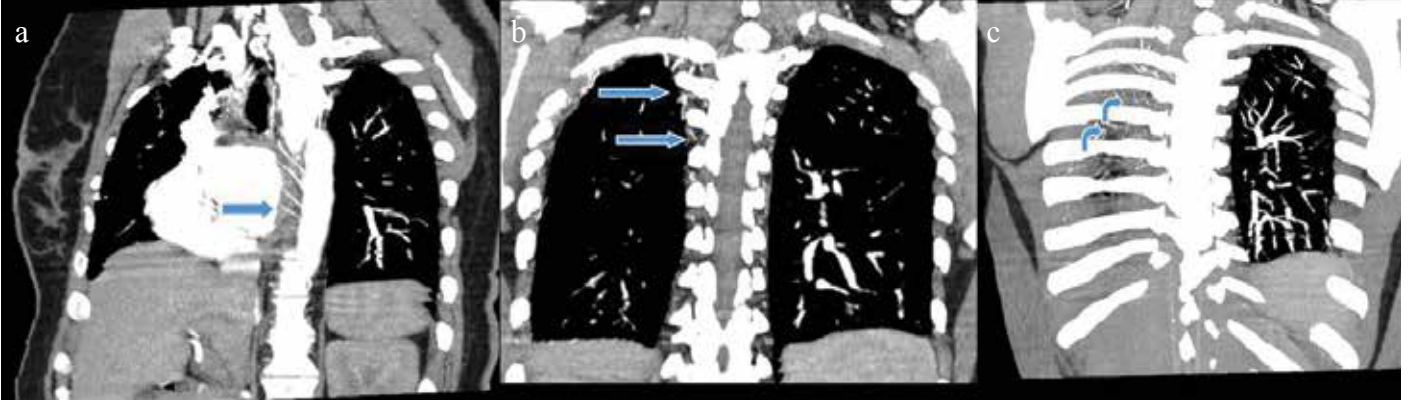
PA: posteroanterior



Resim 2. a) Pulmoner BTA incelemede sağ pulmoner arterin mediastinal kesimi görülüyor (ok). b) Sağ hiler bölgede milimetrik boyutlu ve retrograt olduğu düşünülen, kör sonlanan vasküler yapı izlenmektedir

PAK olgularında intrapulmoner damarlar ve etkilenmiş pulmoner arter gövdesinin distal kesimi genellikle normal gelişim gösterir ve kan desteğini bronşial, interkostal, subklavian veya subdiafragmatik arterler gibi kollaterallerden sağlar. Bu kollateraller akciğere girer ve segmental pulmoner arterleri destekler (9).

Akciğer grafisinde etkilenen tarafta hacim kaybı, mediastinal yapılarda yer değiştirme ve aynı taraflı diyafragma yüksekliği görülür. Karşı taraf akciğer havalanmasında ve hacminde artış olabilir. Genişlemiş interkostal ve transplevral kollateral damarlar akciğer periferinde düzgün, lineer opasiteler şeklinde görülür ve plevral kalınlaşma ile kot çentiklenmelerine neden olabilirler. Etkilenen tarafta hilus belirsiz ya da küçük olabilirken karşı taraf sağ ventrikül akımının hepsini alması nedeniyle normalden geniştir (3,5,6,10). Bilgisayarlı tomografi (BT) ve BTA incelemede akciğer grafisinde tanımladığımız bulgulara ek olarak etkilenen pulmoner arterin mediastinal kısmı tamamen ya da pulmoner trunkusdan ayrılış noktasının 1 cm distalinden itibaren gösterilemez. Aynı taraflı hilusda pulmoner arter distal kesimine ait incelenmiş bir segment olabilir. Bronşiyal, interkostal, internal mamarian, subklavian ve brakiosefalik arterlerin genişlediği; bu damarlardan köken alan kollateral vasküler yapıların varlığı gösterilebilir. Plevrada tırtıklı bir kalınlaşma ve

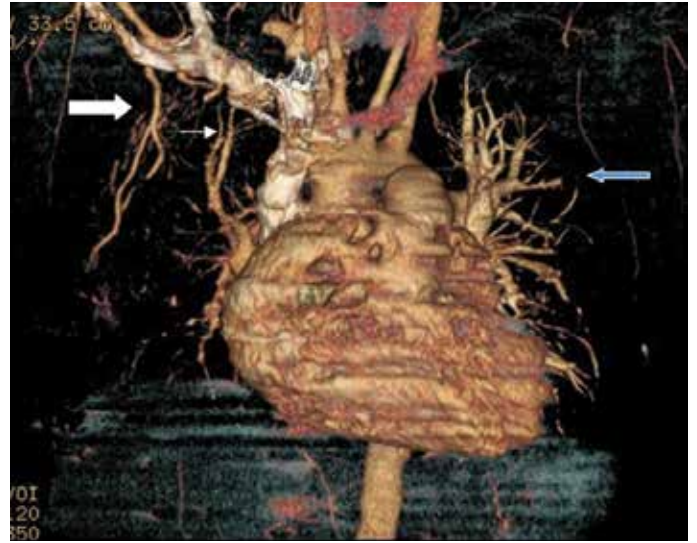


Resim 3. Olguya ait pulmoner BTA'da aortadan (a) köken alan, bronşiyal (b) ve interkostal arterlerden (c) oluşan kollateral vasküler yapılar izlenmektedir.



Resim 4. Sağ hemitoraksta interkostal arterlerin sayısı ve kalınlığında artış dikkati çekmektedir.

subplevral yerleşimli parankimal bantlar, transplevral kollateral damarların akciğer parankimine giriş yaptığı bölgelerde pulmoner arter dallarının uç dalları ile anastomozlarına karşılık gelir. Etkilenen taraf akciğerde hipoperfüzyona bağlı gelişen vazokonstriksiyon, karşı tarafta ise hiperperfüzyon nedenleriyle mozaik perfüzyon görüntüsü olabilir (6,10,11). Yukarıda tanımlanan bulgular olgumuzda da izlenmekteydi. Ancak BTA'da sağ hiler bölgede retrograt dolum gösteren milimetrik boyutlu vasküler yapı literatürde şimdiye kadar tanımlanmamıştır. Bu yapı-



Resim 5. 3B görüntülerde sağ akciğerde pulmoner arter dalları izlenmemekte ve sağ lateral ve internal torasik arterlerin soldan geniş olduğu dikkati çekmektedir

nın embriyolojik gelişim aşamasında gerileyen ve kaybolan sağ 6. aortik ark olduğu ve retrograt olarak interkostal ve bronşiyal arterlerden kanlandığını düşündük.

Anjiyografi hemoptizi ile gelen olgularda embolizasyon için kullanılır. Bronşiyal ağacı ve akciğer parankimini göstermediğinden tanı koyma amaçlı ilk seçilecek inceleme yöntemi değildir (6). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile iyotlu kontrast madde kullanılmadan mediastinal vasküler yapılar net olarak gösterilebilir (11). Ancak MRG'de akciğer parankiminde olan değişiklikleri göstermede yetersizdir.

Ayrırcı tanıda kronik pulmoner tromboembolik oklüzyon, Takayasu arteriti, mediastinal fibrozis gibi kazanılmış pulmoner arter tıkanıklığı nedenleri ile Swyer-James sendromu, hipogenetik akciğer (Scimitar sendromu), pulmoner venöz atrezi akla gelmelidir. Kronik pulmoner embolide pulmoner arterlerde trombüse bağlı tıkanıklık ve etkilenen akciğerde lusensi artışı, mozaik perfüzyon ve damarların sayısı ve boyutlarında azalma ile pulmoner hipertansiyona sekonder genişlemiş bronşiyal ve sistemik arterler dikkati çeker (1,10). Mediastinal fibrozis, mediastende dens fibröz dokunun artmasına neden olan kronik inflamatuvar bir hastalık (10) olup pulmoner arterlerden birinde

veya her ikisinde daralma ya da tıkanıklığa neden olabilir (12). Takayasu arteriti pulmoner arter dallarının etkileyerek, daralma ve tıkanıklığa yol açabilir (10). Hipogenetik akciğer (Scimitar) sendromunda etkilenmiş akciğer küçük ve hiperlüsent olup pulmoner arterin yokluğu ya da hipoplazisi ile ilişkilidir. Direkt grafi ya da BT'de etkilenmiş akciğeri drene eden anormal venin (Scimitar veni) diafragmanın altından inferior vena kavaya dökülmesinin gösterilmesi ile tanı konulur (13). Etkilenen tarafta alt lobu besleyen diafragma inferiorudan kaynaklanan sistemik arteriyel yapılar izlenebilir (14). Swyer-James sendromunda bir taraf akciğer küçük ya da normal boyutlarda, hiperlüsent olup ekspiryumda bu tarafta hava tuzaklanması olduğu dikkati çekmektedir. PAK olgularında hayatın ilk sekiz yılında maruz kalınan oksijen miktarının düşük olması nedeniyle etkilenen taraf akciğerde alveol miktarının daha az olduğu buna bağlı olarak daha dens görüldüğü bilinmektedir (15). Ancak Swyer-James sendromu ile karışacak şekilde lusensi artışı da olabilir (6). Pulmoner venöz atrezide etkilenen taraf akciğerin pulmoner venleri atretik görünümündedir. Etkilenen tarafta interstisyel yapılarda belirginleşme ile uyumlu venöz staz, ödem ve fibrozis bulguları mevcuttur. Bu akciğer normalden küçük ya da normal olabilir. Bu taraf pulmoner arter çapı incelenmiştir (14).

PAK olgularında bulgu saptanmıyorsa tedaviye gerek yoktur. Eşlik eden kardiyak anomalilere yönelik cerrahi tedaviler uygulanabilir. Sağ PAK olgularında hemoptizi sık gözleniyorsa veya hipoplazik akciğer dokusunda kistik bronşektazik değişiklikler varsa pnömonektomi gerekebilir. Revaskülarizasyon seçilmiş olgularda uygulanmaktadır (8).

SONUÇ

Postero anterior akciğer grafide hilusda pulmoner arterin görülmemesi durumunda PAK akla gelmelidir. Pulmoner trunkus, ana pulmoner arterler ve kollateral vasküler yapılar ile akciğer parankim değişikliklerinin gösterilmesinde ve PAK tanısı konmasında pulmoner BTA incelemesinin konvansiyonel anjiyografiye gerek kalmaksızın tanıya yeterli olabileceği söylenebilir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları

Fikir - Z.R.Y.Ç., F.Ç., A.Y.; Tasarım - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Denetleme - O.Ö.; Kaynaklar - Z.R.Y.Ç., Ç.D.; Malzemeler - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Veri toplanması ve/veya işleme - Z.R.Y.Ç., Ç.D.; Analiz ve/veya yorum - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Literatür taraması - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Yazıyı yazan - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Eleştirel İnceleme - O.Ö., A.Y.; Diğer - Z.R.Y.Ç., F.Ç.

Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions

Concept - Z.R.Y.Ç., F.Ç., A.Y.; Design - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Supervision - O.Ö.; Funding - Z.R.Y.Ç., Ç.D.; Materials - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Data Collection and/or Processing - Z.R.Y.Ç., Ç.D.; Analysis and/or Interpretation - R.Y., F.Ç.; Literature Review - R.Y., F.Ç.; Writing - Z.R.Y.Ç., F.Ç.; Critical Review - O.Ö., A.Y.; Other - Z.R.Y.Ç., F.Ç.

KAYNAKLAR

1. Yun CH, Sheu CY, Shih SL. Congenital Absence of Right Pulmonary Artery: Four Cases Report. *Chin J Radiol* 2004; 29: 35-40.
2. Kadir IS, Thekudan J, Dheodar A, Jones MT, Carroll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thoracic Surg* 2002; 74: 2169-71. [\[CrossRef\]](#)
3. Kieffer SA, Amplatz K, Anderson RC, Lillehei WC. Proximal interruption of a pulmonary artery. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1965; 95: 592-7. [\[CrossRef\]](#)
4. Anderson RC, Char F, Adams P Jr. Proximal interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery); case report and a new embryologic interpretation. *Dis Chest* 1958; 34: 73-86. [\[CrossRef\]](#)
5. Bahler RC, Carson P, Traks E, Levene A, Gillespie D. Absent right pulmonary artery. Problems in diagnosis and management. *Am J Med* 1969; 46: 64-71. [\[CrossRef\]](#)
6. Davis SD. Case 28: Proximal interruption of the right pulmonary artery. *Radiology* 2000; 217: 437-40.
7. Rene M, Sans J, Dominguez J, Sancho C, Valldeperas J. Unilateral pulmonary artery agenesis presenting with hemoptysis: treatment by embolization of systemic collaterals. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995; 18: 251-4. [\[CrossRef\]](#)
8. Okutan O, Ugan H, Kaya H, Taş D, Demirel E, Apaydın M, et al. İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu: Olgu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2010; 18: 67-70.
9. Kadi H, Kurtoglu N, Karadag B. Congenital absence of the right pulmonary artery with coronary collaterals supplying the affected lung: effect on coronary perfusion. *Cardiology* 2007; 108: 314-6. [\[CrossRef\]](#)
10. Castañer E, Gallardo X, Rimola J, Pallardó Y, Mata JM, Perendreu J, et al. Congenital and acquired pulmonary artery anomalies in the adult: radiologic overview. *Radiographics* 2006; 26: 349-71. [\[CrossRef\]](#)
11. Kwok KY, Lo SSM, Tsank TK, Fan TW, Kwan TL. Interruption of Pulmonary Artery. *J HK Coll Radiol* 2010; 12: 170-3.
12. Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, Myers JL. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. *Chest* 1994; 106: 484-9. [\[CrossRef\]](#)
13. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL, Stone CH. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 25-43.
14. Congenital Bronchopulmonary Lesions. Webb RW, Higgins CB. In: Webb RW, Higgins CB eds. *Thoracic imaging*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2005.p.20.
15. Campbell KR, Krasuski R, Wang A, O'Laughlin M P, Harrison JK. Congenital agenesis of the right pulmonary artery. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* 2000; 51: 460-3. [\[CrossRef\]](#)