

## Konjenital bronşiyal atrezili bir olgu

**Ebru Şengül PARLAK<sup>1</sup>, Ayşegül KARALEZLİ<sup>1</sup>, Mükremin ER<sup>1</sup>, Selda KAYA<sup>1</sup>,  
İzzet Selçuk PARLAK<sup>2</sup>, Hatice Canan HASANOĞLU<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

<sup>2</sup> Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Radyoloji Kliniği, Ankara

### ÖZET

Konjenital bronşiyal atrezi nadir görülen bir durumdur. Radyolojik olarak genellikle hilar kitle lezyonu ve periferik akciğer alanında havalanma artışı şeklinde görülür. Nefes darlığıyla başvuran 50 yaşındaki erkek hastanın özgeçmişinde 15 yıldır astım hikayesi mevcuttu. Tohum temizleme işçiliği yapıyordu. Fizik muayenesinde inspeksiyonda sağ hemitoraksta hacim kaybı mevcuttu, dinlemekle solunum sesleri sağ hemitoraksta daha belirgin olmak üzere bilateral azalmıştı, ekspirium uzun ve zorluordu. Hastanın çekilen akciğer grafisinde sağ alt zonda düzensiz konturlu dansite artımı mevcuttu. Toraks tomografisinde (BT) tipik olarak sağ akciğer alt lob anterior ve lateral bazal segmentlerde büllöz oluşumlar, sağ alt lob medial ve posterior bazal segment lokalizasyonunda 4.5x3 cm buyutunda solid kitle lezyonu izlendi. Bronkoskopide sağ akciğer orta ve alt lobda anatomik yapıya uygun olmayan daralmış segment orifisleri mevcuttu. Hastamıza mevcut bulgular ışığında konjenital bronşiyal atrezi tanısı konuldu. Radyolojik olarak kitle ile karışabilmesi nedeniyle bu olgu ilgili literatür taranarak sunuldu. Toraks BT incelemesinde kitle görünümünde olan ancak beraberinde periferik akciğerde havalanma artışı ve büll görünümü olan bronşiyal atreziye klinik, bronkoskopik ve toraks tomografik bulgular ile tanı konulabilir ve gereksiz invazif girişimlerden kaçınılması olur.

**Anahtar kelimeler:** akciğerin konjenital anomalileri, bronşiyal atrezi, pnömoni

### SUMMARY

#### **Congenital bronchial atresia: A case report**

Congenital bronchial atresia is a rare disease. Hilar mass lesions and increased aeration are seen in peripheral lung segments on chest x-ray. Fifty years old male patient was admitted to our clinic with dyspnea. He was a seed cleaning worker who had an asthma history for 15 years. In physical examination there was volume loss in right hemithorax. The respiratory sounds were diminished in both lung, but markedly in right. The expirium was prolonged and forcefull. In chest x-ray there was irregular opacity in right lower zone. Thoracic computed tomography (CT) revealed bullous formations and a 4.5x3 cm sized solid mass in right lung's lower lobe which is characteristic for bronchial atresia. In bronchoscopy we found narrowed segmental orifice in right middle and lower lobe. The patient was diagnosed as congenital bronchial atresia. As it can be radiologically confused with mass lesions, we present this case with the review of literature. Thoracic CT reveals mass lesion accompanied by peripheral increase in aeration and bulla formation typically in bronchial atresia. So diagnosis can be done by clinical, bronchoscopic and thoracic CT findings without invasive procedures.

**Key words:** bronchial atresia, congenital abnormalities of lung, pneumonia

---

#### **Yazışma adresi (Address for correspondence)**

Ebru Şengül Parlak. Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ankara

Tel.: (0312) 291 25 25-4304/4312

e-posta: ebruserel@yahoo.com

Alındığı tarih: 13.02.2007, revizyon sonrası alınma: 20.05.2007, kabul tarihi: 01.12.2007

## OLGU

Elli yaşında erkek hasta, nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Hastamız 15 yıldır astım tanısı ile çeşitli merkezlerde tedavi almıştı, tohum temizleme işçiliği yapıyordu. 20 yıl 1 paket-gün sigara kullanmış, 11 yıldır içmiyordu. Fizik muayenesinde inspeksiyonda sağ hemitoraksta hacim kaybı mevcuttu, dinlemekle solunum sesleri sağ hemitoraksta daha belirgin olmak üzere bilateral azalmıştı, ekspiryum uzun ve zorluydu. Solunum fonksiyon testlerinde FVC: %53, FEV1: %34, FEV1/FVC: 48, PEF: %22, MEF25-75: %11'di. Arteriyel kan gazı sonuçları ise pH:7.435, pCO<sub>2</sub>:46.4 mmHg, pO<sub>2</sub>:52.4 mmHg, SaO<sub>2</sub>:%87.6, HCO<sub>3</sub>: 31.4'di. Hastanın rutin kan tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı. PA akciğer grafisinde sağ alt zonda parakardiyak alanda düzensiz konturlu dansite artımı ve bilateral hiler bronkovasküler dallanma artışı mevcuttu (Resim 1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ akciğer alt lob anterior ve lateral bazal segmentlerde büllöz oluşumlar, sağ akciğer alt lob medial ve posterior bazal segment lokalizasyonunda 4.5x3 cm boyutlarında alt lob bronşunu çevreleyen, çevre parankim ve plevraya uzanım gösteren solid kitle lezyonu izlendi (Resim 2,3). Toraks manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) tariflenen kitle lezyonu T1 ağırlıklı sekanslarda izointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası kontrast madde tutulumu göstermeyen 4.5x3x6 cm boyutlarında bronş trasesi ile uyumlu uzanım gösteren alan olarak değerlendirildi. Bronkoskopide sağ akciğer üst lob bronşu ve segment orifisleri normaldi, orta ve alt lobda normal anatomik yapıya uygun olmayan daralmış segment orifisleri mevcuttu (Resim 4). Sol üst lob ve lingula normaldi, sol alt lob bazal segment orifisleri daralmıştı ve iki orifisliydi. Sağ alt lobdan alınan bronşial lavaj sitolojisinde malignite saptanmadı. Sanal bronkoskopide sağ akciğer üst ve orta lobunda hafif derecede amfizematöz değişiklikler, alt lobunda ise büyük hava kistlerinin izlendiği belirgin amfizematöz değişiklikler mevcuttu. Alt lob posterobazal segmentinde ise hiler bölgeden periferine doğru, segmental bronşları daraltan peribronşiyal kalınlaşmalar, bronş periferinde çevre

parankime ve plevra yüzeylerine spiküler uzanımları bulunan, içerisinde punctat kalsifikasyonlar içeren solid kitle lezyonu izlendi (Resim 5, 6).



**Resim 1:** Sağ alt zonda parakardiyak alanda düzensiz konturlu dansite artımı ve havalanma artışı izleniyor.



**Resim 2, 3:** Toraks BT'de parankim ve mediasten pencesinde sağ alt lobda 4.5x3 cm boyutlarında solid kitle lezyonu ve çevresinde havalanma artışı izleniyor.



**Resim 4:** Bronkoskopide orta ve alt lobda normal anatomik yapıya uygun olmayan daralmış segment orifisleri izleniyor.



**Resim 5:** Sanal bronkoskopide sağ alt lob bronşunda devamlılık yok, ancak sol alt lob bronşu açık ve devamlılık gösteriyor.



**Resim 6:** Sanal bronkoskopide birden fazla rudimenter segment orifisi izleniyor.

## TARTIŞMA

Bronşiyal atrezi normal bronşiyal devamlılığın kesintiye uğraması sonucu ortaya çıktığı düşünülen nadir görülen bir patolojidir. Genellikle üst lob bronşunda görülür ve sıklıkla sol üst lob apikoposterior segment etkilenir. Bronşun bir parçası büyük proksimal hava yollarından ayrılarak zayıf, kanalize olmayan, fibröz kalıntı yollar ile proksimal bronşa bağlı kalır. Bu ayrılan bölüm bronşiyal sekresyonla dolar, genişler ve kistik yapılanma veya mukosel oluşumu ile sonuçlanır. Bu da akciğer grafisinde nodül veya kitle görünümüne yol açar. Postnatal dönemde bu bölgede alveoler gelişim, alveol sayısındaki azalmaya rağmen devam eder. Daha sonra atrezi nedeni ile akımın engellendiği alanda ortaya çıkan kollateral ventilasyon; interalveoler Khon porları ve Lambert kanalları ile belirli derecede devam eder ve hiperinflasyon alanının çevresindeki dilate bronşlarda hava tuzağı görünümünü ortaya çıkar. Çünkü bu porlar ve kanallar inspirasyon sırasında ekspirasyona göre daha fazla hava geçişine izin verir ve bu durum hava tuzaklanmasına neden olur. Antenatal dönemde atrezik segmentin distalindeki bronşiyal dallanma paterni normaldir. Etkilenen akciğerde vasküler beslenmede anomali olduğu gösterilmiştir ve bu durum büyük ihtimalle bronşiyal atrezinin sebebidir<sup>(1,2,4,5)</sup>.

Konjenital bronşiyal atrezi ilk olarak 1953 yılında Ramsay ve Byron tarafından tanımlanmıştır<sup>(6)</sup>. Patogenez bronşiyal tomurcuğun ucundaki hücreler ve bronşiyal tomurcuk arasındaki iskemi, skar oluşumu ya da devamsızlık ile sonuçlanan bronşiyal arteriyel kan akımındaki intrauterin kesintiyle ilişkili olabilir<sup>(3)</sup>.

Bronşiyal atrezi nadir görülen bir durumdur. Sol üst lobda %64, sol alt lobda %14 ve sağ orta ve alt lobda %8 oranında izlenir<sup>(1,7,8)</sup>. Orta lob ve alt loblar nadiren etkilenirler<sup>(5)</sup>. Hastamızda da nadir bir durum olan sağ alt lobda bronşiyal atrezi tespit ettik. Genellikle yeni doğan veya orta yaşlı insanlarda saptanır<sup>(9)</sup>. Olguların yaklaşık %50'sinde rastlantısal olarak tespit edilir<sup>(7)</sup>. Ancak bazı hastalarda dispne, pnömoni ve bronşiyal astım kliniği ile birlikte karşımıza çıkabilir<sup>(5)</sup>. Bizim hastamızda da astım kliniği mevcuttu. Jederlinic ve ark.'nın yaptığı 86 bronşiyal atreziden oluşan

review çalışmasında<sup>(10)</sup> vakaların %21'i tekrarlayan enfeksiyonlar, %12'si dispne ve %5'i öksürük kliniği ile ortaya çıkmış, kalan %58'inin asemptomatik olduğu görülmüştür. Pectus ekskavatus ile birliktelik olabilir<sup>(4)</sup>. Birkaç olguda spontan pnömotoraks ile ilişkisi tespit edilmiştir. Konjenital bronşiyal atrezi izole bir anomalidir. Diğer konjenital anomaliler ile birlikteliği nadirdir<sup>(8)</sup>. Solunum fonksiyon testleri (SFT) genellikle normal olmasına rağmen obstruktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu tanımlanmıştır<sup>(2)</sup>. Hastamızda da SFT'de obstruktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu mevcuttur.

Tanıdaki en önemli ve en duyarlı görüntüleme tekniği bilgisayarlı tomografidir (BT)<sup>(11)</sup>. Mukosel, segmental hiperinflasyon ve hipovaskülarite bronşiyal atrezinin tipik özellikleridir ve toraks BT'de bu bulguların kombinasyonu diagnostiktir<sup>(1,7,8)</sup>. Radyografik bulgular kitle ve kollateral yol ile içeri alınan hava hapsine bağlı olarak gelişen periferik akciğer alanlarında havalanma artışını içerir<sup>(3)</sup>. Olguların %90'ında hiperlusensi, %8'inde hiler kitle ve %70'inde ikisi birlikte görülür<sup>(8)</sup>. Buradaki kitle görünümüne mukosel neden olur. Hastamızda da BT'de tipik olarak sağ alt lob medial ve posterior bazal segment lokalizasyonunda 4.5x3 cm boyutlarında alt lob bronşunu çevreleyen, çevre parankim ve plevraya uzanım gösteren solid kitle lezyonu ve etrafında büllöz oluşumlar izlendi.

Konjenital bronşiyal atrezili hastalarda bronkoskopide ana bronşların açık olduğu ve intraluminal tıkaçıcı bir lezyon olmadığı görülür<sup>(1)</sup>. Hastamızda bronkoskopide endobronşiyal lezyon mevcut değildi, sağ akciğer orta ve alt lobda normal anatomik yapıya uygun olmayan küçük segment orifisleri mevcuttu.

Bronşiyal atrezide toraks manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'nin mukoid tıkaçın incelenmesinde yararlı olduğu bildirilmiştir<sup>(7)</sup>. MRG anatomik yapıları şekillendirmek açısından kullanışlı bir yöntemdir<sup>(3)</sup>. Ayrıca bronkoselin vasküler bir lezyon olmadığını gösterir. Vasküler malformasyonların distalinde hiperinflasyon görülmez; ancak bronşiyal atrezide görülür<sup>(9)</sup>. MRG efektif olarak bronkoselin dallanan yapısını gösterir ve T1 ve T2'deki sinyal karakteristikleri ile vasküler malformasyonlardan bronkoseli ayırır<sup>(2)</sup>. Matsushima ve ark.<sup>(7)</sup> bronşiyal atrezili 8 hastayı MRG ile

incelemiş ve hastaların 7'sinde T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintesite saptarken bir hastada T1'de düşük sinyal T2'de hiperintensite saptamışlar. Bizim hastamızda da MRG'de tariflenen kitle lezyonu T1 ağırlıklı sekanslarda izointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası kontrast madde tutulumu göstermeyen 4.5x3x6 cm boyutlarında bronş trasesi ile uyumlu uzanım gösteren alan olarak değerlendirildi. Ancak MRG'nin akciğer parankimini görüntülemeye sınırlı bir yararı vardır. Çünkü bronşiyal atrezinin tanısında kritik olan bölgesel hiperinflasyonu belirleyemez<sup>(2,8)</sup>. Toraks MRG konjenital bronşiyal atrezi tanısında önemli bir metoddur; fakat tanısal görüntülemeye BT'den sonra ikinci bir seçenek olabilir<sup>(7)</sup>.

Ayırıcı tanılar arasında maligniteler, benign neoplaziler, allerjik bronkopulmoner aspergillozis, arteriovenöz malformasyonlar, anormal pulmoner venöz dönüş, intralobar pulmoner sekestrasyon, bronkojenik kist ve yabancı cisim aspirasyonu mevcuttur<sup>(2)</sup>. Maligniteler ve benign lezyonların ayırıcı tanısı BT'de görülen tipik özellikler, bronkoskopi ve MRG bulguları ile yapılabilir. Allerjik bronkopulmoner aspergillozis geçici opasitelere neden olur ve sıklıkla multipl lobları etkiler ve distal hiperinflasyon içermez. Vasküler anomaliler (arteriovenöz malformasyonlar ve anormal pulmoner venöz dönüş) BT'de kontrast tutarlar ve bu grup hastalıklarda lezyon periferinde havalanma artışı görülmez<sup>(2)</sup>. Hiperinflasyon ile birlikte olan lezyonlar intralobar pulmoner sekestrasyon ve intrapulmoner bronkojenik kisttir. Sekestre segmentler genellikle inferior ve posteriorde lokalizedir ve genellikle enfekte olmadıkça perihiler pulmoner opasiteler izlenmez. Aortrografi ile tanı konulmakla birlikte MRG ile sekestrasyon ve bronşiyal atrezi arasındaki ayırıcı tanı yapılabilir. Sekestrasyonda aortadan ayrılan anormal arteriyel yapı gösterilir<sup>(2,8)</sup>. Bronkojenik kist genellikle tektir ve hiperinflasyon distalde değil kist içindedir<sup>(2)</sup>.

Bronkoskopide izlenen rudimenter segment orifisleri, toraks MRG ve toraks BT'de izlenen tipik radyolojik görünüm ile hastamıza konjenital bronşiyal atrezi tanısı konulmuştur.

Asemptomatik bronşiyal atrezinin tedavisi genellikle konservatiftir. Takipler rutin akciğer

grafisi ile yapılır. Eğer hasta şiddetli enfeksiyon olasılığını düşündüren tekrarlayan semptomlara sahipse cerrahi tedavi endikasyonu ortaya çıkabilir<sup>(6)</sup>.

Radyolojik kitle lezyonlarının her zaman tümöral olduğu düşünülmemelidir. Bu lezyonlar altta yatabilecek başka bir patoloji açısından da değerlendirilmelidir. Radyolojik olarak kitle görünümünde olan, ancak beraberinde ve periferinde havalanma artışı ve bül görünümü olan olgularda bronşiyal atrezinin akla gelmesi, hastaya gereksiz invazif işlemler yapılmasını önleyecektir.

### KAYNAKLAR

1. Beigelman C, Howarth NR, Chartrand-Lefebvre C, et al. Congenital anomalies of tracheobronchial branching patterns: spiral CT aspects in adults. *Eur Radiol* 1998; 8: 79- 85.
2. Petrozzi MC, Gilkeson RC, McAdams HP, et al. Bronchial atrezia: Clinical observations and review of the literature. *Clin Pulm Med* 2001; 8: 101- 7.
3. Zylac CJ, Eyler WR, Spizarny DL, et al. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22: 25- 43.
4. Seaton D, Seaton A. Developmental disorders of the lungs. In: Seaton A, Seaton D, Leitch AG, eds. *Crofton and Douglas's Respiratory Diseases Vol 2*. London: Blackwell Science. 2000: 1312.
5. Berrocal T, Madrid C, Novo S, et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2004; 24: e17.
6. Suemitsu R, Yoshino I, Tomiyasu M, et al. Asymptomatic atresia of the lobar bronchus of the lung: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 7: 301- 3.
7. Matsushima H, Takayanagi N, Satoh M, et al. Congenital bronchial atresia: Radiologic findings in nine patients. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 860- 4.
8. Murat A, Özdemir H, Yıldırım H, et al. Bronchial atresia of the right lower lobe. *Acta Radiol* 2005; 46: 480- 3.
9. Gümüştaş S, Topal U, Tuncel E. Nadir bir bronş anomalisi: Bronşiyal atrezi. *Akciğer Arşivi* 2000; 1: 96- 8.
10. Jederlinic PJ, Sicilian LS, Baigelman W, et al. Congenital bronchial atresia. A report of 4 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1987; 66: 73- 83.