

## Solda Pulmoner Arter Agenezisi

Servet CİVELEK BULUM (\*), Sibel ARINÇ (\*), İsmail BAYAL (\*)

### SUMMARY

#### Absence of the Left Pulmonary Artery

*Unilateral absence of pulmonary artery is a rare malformation that can present as an isolated lesion. A 38 year-old male was admitted to the hospital with dispnea, hemoptysis. Physical examination revealed no abnormalites, but there was "left destroyed lung" apperance on chest radiography. Absence of the left pulmonary artery was demonstrated by arteriography of the pulmonary arteries.*

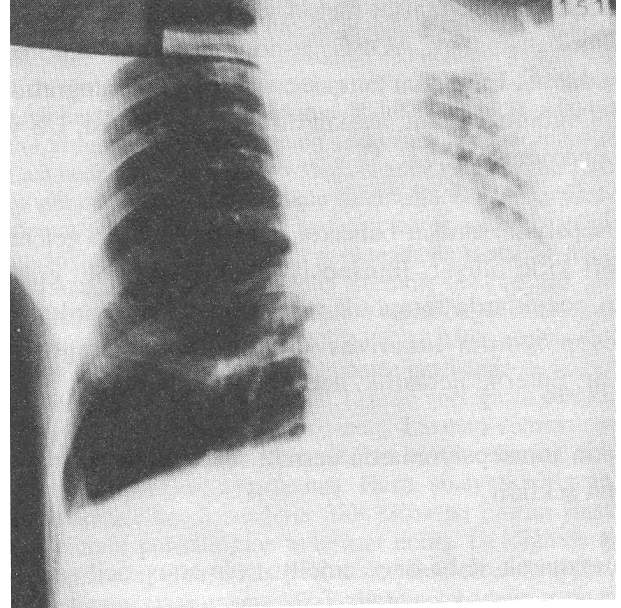
**Key words:** Left pulmonary artery, agenesis

**Anahtar kelimeler:** Sol pulmoner arter, agenezi

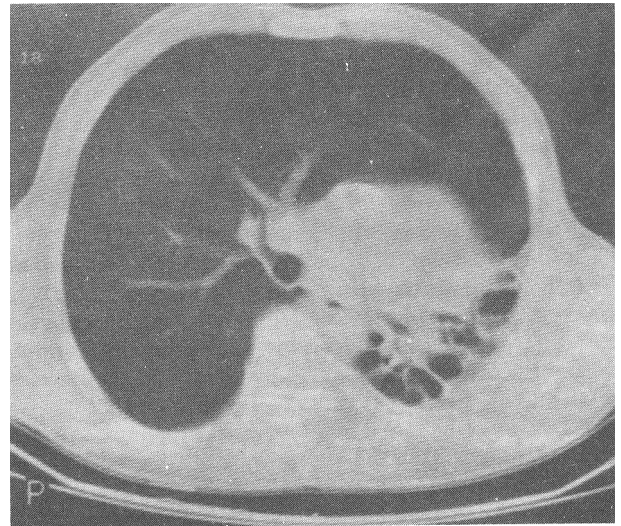
Konjenital pulmoner arter agenezisi oldukça nadir rastlanan bir anomalidir. Bu defekt 1868 yılında Frantzel tarafından tanımlanmıştır. Diğer kalp defektleri ile birlikte bulunmasına karşılık % 40 olarak tek başına bulunabilmektedir. Hastalar genelde asemptomatik olmasına rağmen hemoptizi, pnömonitis veya bronşektaziye ait şikayetlerle de karşımıza çıkabilmektedir (1).

### OLGU

38 yaşında erkek hasta, bir haftadan beri devam eden dispne ve hemoptizi şikayetleri ile merkezimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde çocukluğundan beri sık sık öksürük ve balgam çıkartma yakınması mevcuttu. Soygeçmişinde bir özellik saptanmadı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde solunum sistemi ve diğer sistemler normal bulundu. Kan basıncı 120/80 mmHg, nabız 76/dk, ritmik solunum sayısı 20/dk bulundu. Hastada clubbing ve siyanoz bulunmamaktaydı. Hastanın P-A akciğer grafisinde sol hemitoraksta hacim azalması, trakeada sola deviasyon, kalp ve mediastende sola yer değiştirme, solda kosta aralıklarında daralma, sol diafragmada yukarı çekilme ve harabolmuş akciğer görünümü saptandı. Sağda ise kot aralıklarında artma ve havalanma artışı mevcuttu (Resim 1). Toraks BT'de, sağ akciğerin sol hemitoraksa hernie olmuştu. Sol akciğerde lokalize bronşektazik değişikliklerin izlendiği, harabolmuş akciğer durumunda olduğu görüldü. Solda volüm kaybının izlendiği, sağ akciğerde ise havalanma artışının olduğu görüldü (Resim 2).



Resim 1. hastanın P-A akciğer grafisi



Resim 2. Hastanın BT görüntüsü



Resim 3. Pulmoner anjiyografi görüntüsü

Bronkoskopide; sağ akciğerde endobronşial patolojiye rastlanmazken sol üst lop ostiumunda dudak biçiminde stenoz saptandı. Sol alt lop bronşu normaldi. Hastanın biyokimyasal testlerinde, hemogramında ve EKG'sinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Yapılan ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde solda perfüzyonun olmadığı görüldü. Kardiyoloji konsültasyonunda, kalbe ait patoloji saptanmadı. Sağ akciğerin sola herniye olması üzerine başka konjenital anomalilerin de birlikte olabileceği düşüncesiyle, vasküler yapıyı değerlendirmek için pulmoner arter anjiyografisi yapılması planlandı. Yapılan pulmoner arter anjiyografisinde kalp ve diğer damarlar normal görülmesine rağmen solda pulmoner arter agenezisi saptandı (Resim 3).

Sık sık hemoptizi şikayetlerinin olması üzerine hasta cerrahi kliniği ile konsülte edildi ve sol pnomonektomi yapıldı, ameliyat sonrası bir komplikasyon gelişmedi. Hasta hala kontrolümüz altında ve semptomsuz olarak iki yıldır izlenmektedir.

## TARTIŞMA

Konjenital pulmoner arter agenezisi genelde kalp anomalileri ile birliktelik göstermektedir. Bu kalp anomalileri Fallot tetralojisi, PDA, sağ aortik ark ve septal defektir (1). Sol pulmoner arter yokluğunda, Fallot tetralojisi sıklığı yüksektir(2). Olguda herhangi bir kalp defektine rastlanmamıştır. Sağ pulmoner arter agenezisinde, kalp anomalilerine daha az rastlanmaktadır (2).

Pulmoner arter agenezisi, primitif aortik arktan kaynaklanır. Sol pulmoner arterin proksimal kısmı, sol altıncı primitif arktan ve distal kısmı duktus arteriosustan gelişir. Sağ pulmoner arterin proksimali, sağ altıncı primitif arktan oluşur ve distal kısmı involusyona uğrar. Primitif arkin rotasyon ve migrasyon bozukluğunda, pulmoner arter agenezisi gelişir. Pulmoner arter agenezisi hayvan-

larda azo boya ları, teofilin, katekolamin, kokain ve radyasyona bağlı olarak gelişir insanlarda ise genelde sporadiktir (3). Pulmoner arter agenezisinde kollateraller gelişebilir. Bu kollateraller aorta, subklavian arter, internal mamarian arterden oluşur. Bronş duvarında yeni oluşan genişleyen vasküler yapılar, rüptüre olup hemoptizi semptomuna neden olabilir (4).

Pulmoner arter agenezisinde akciğer grafisinde medias-tende agenezisli tarafa yer değiştirme, agenezisli tarafta küçük hemitoraks, diyafragma yüksekliği ve vasküler yapıların yokluğu görülür. Karşı taraftan agenezis tarafına doğru herniasyon ve havalanma fazlalığı olabilir (1). İzole pulmoner arter agenezisi olgularında EKG genelde normaldir. Agenezise bağlı pulmoner hipertansiyon geliştiği takdirde EKG'de ventriküler hipertrofi bulguları bulunabilir.

Hastalarda genelde sık tekrarlayan pulmoner infeksiyon, egzersizle gelen dispne, siyanoz ve hemoptizi olabilir. Yüksek ritifalar akciğer ödemine sebep olabilir (2). Pulmoner agenezili infantlarda prostetik materyal veya safen ven ile yeniden kanlanma sağlanabilir. Yetişkin hastalarda revaskülarizasyon önerilmez. Bunun nedeni, pulmoner arterin tamamen daralması veya fibrozise uğramasıdır (4).

Pulmoner arter agenezisinin kesin tanısı pulmoner anjiyografi ile konulur (3). Olgumuzda da tanıyı anjiyografi ile kesinleştirdik.

Sık tekrarlayan infeksiyonlarda, ciddi kanamalarda pnömonektomi endikasyonu vardır (3). Kanamaların kontrolünde embolizasyon ve ligasyon faydalı olmamıştır (4). İleri derecede artmış pumoner hipertansiyonlu olgularda akciğer transplantasyonu önerilmektedir (3).

## KAYNAKLAR

1. Vergauwen S, Bracme P, De Schepper A: Unilateral absence of pulmonary artery. JBR-BTR 81:254, 1998.
2. Baran R, Kir A, Korap F, Kosku M: Congenital unilateral absence of right pulmonary artery. Thorac. Cardiovasc. Surgeon 41:374-76, 1993.
3. Campbell RK, Krasuski R, Wang A, O'Laughlin MP, Harrison JK: Catheterization and Cardiovascular Interventions 51:460-63, 2000.
4. Bekoe S, Pellegrini RV, DiMarco RF, Grant KJ, Woelfel GF: Pneumonectomy for unremitting hemoptysis in unilateral absence of pulmonary artery. Ann Thorac Surg 55:1553-54, 1993.