

Akciğer Gelişimsel Anomalili Olgularımız

Our Patients with Developmental Anomalies of Lung

Tülin DURGUN YETİM,¹ Hanifi BAYAROĞULLARI,² İsmail GÜZELMANSUR,³
Vefik ARICA,⁴ İbrahim ŞİLFELELER,⁴ Seçil ARICA⁵

¹Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Hatay

²Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Hatay

³Özel Mozaik Hastanesi, Hatay

⁴Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Hatay

⁵Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Hatay

Özet

Amaç: Akciğerlerin gelişimsel anomalileri (AGA), nonhereditör olan nadir bir hastalık grubudur. Bu anomalilerin bir kısmı ağır seyretmekte olup prenatal dönemde fetüsün kaybına yol açabilir. Çalışmamızda, hastanemize başvuran çocuk hastalarda doğuştan akciğer anomalilerini ve tiplerini belirleyip, tedavi yöntemlerini araştırmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem: 2009-2011 yılları arasında hastanemize başvuran obstetrik ve diğer hasta gruplarında çeşitli görüntüleme yöntemleri ile AGA tespit edilen hastalar, tanı alma zamanları, tanı yöntemleri ve tedavileri açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Hastanemizde 2 yıllık dönem içerisinde toplam 27 hastada gelişimsel akciğer anomalisi saptandı. Olguların 13'ü sadece ultrasonografi, 2'si ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile prenatal dönemde tanı aldı. On bir hastaya postnatal dönemde bilgisayarlı tomografi ile tanı konuldu.

Sonuç: Akciğerlerin gelişimsel anomalileri prenatal dönemde fetüsün, postnatal dönemde yeni doğan bebeğin kaybına yol açabildiklerinden erken tanı konulması ve tedavisi önemlidir.

Anahtar sözcükler: Akciğerin gelişimsel anomalileri; antenatal; postnatal.

Abstract

Background: The congenital anomalies of the lung is a rare and non-hereditary group of lung diseases. Some of these anomalies can progress very severely so that they can cause abortus of the fetus. In this present study, we aimed to determine the types of congenital lung diseases (CLD) and investigate their treatment modalities in the paediatric patient group attended to our hospital.

Methods: Between 2009 - 2011, the obstetric and other patient groups were evaluated for CLD existence by various imaging techniques. Any kind of CLD diagnosed patients were evaluated retrospectively according to the diagnosis time, technique and treatment modalities.

Results: In this 2 year time period, 27 patients were diagnosed with CLD. Thirteen patients diagnosed with ultrasonography solely, 2 patients diagnosed with ultrasonography and magnetic resonance imaging in the prenatal period. Eleven patients diagnosed with computed tomography in the postnatal period.

Conclusion: The early diagnosis and treatment of CLD is of most importance because of the fatal progression in the prenatal and postnatal period.

Key words: Lung developmental abnormalities; antenatal; postnatal.

İletişim: Dr. Tülin Durgun Yetim.
Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Hatay
Tel: 0326 - 245 51 14

Başvuru tarihi: 04.10.2011
Kabul tarihi: 05.12.2011
e-posta: tulinyetim@gmail.com

Giriş

Akciğerlerin çok sayıda doğuştan anomalileri vardır. Bunların bir kısmı hiç bulgu vermeden tesadüfen tespit edilirler, bazıları ise ölüme yol açabilecek kadar ağır bulgularla seyredebilir.^[1] Normal akciğer gelişimini etkileyen normal ve anormal faktörler tam olarak bilinmemektedir.^[2]

Genel olarak doğuştan toraks anomalilerini bronkopulmoner, vasküler ve diyafragmatik herniler olmak üzere üç sınıfta inceleyebiliriz.

Biz bu çalışmayla hastanemize başvuran çocuk hastalarda konjenital akciğer anomalilerini ve tiplerini belirlemeyi amaçladık.

Hastalar ve Yöntem

2009-2011 yılları arasında hastanemize başvuran obstetrik ve diğer hasta grublarının ultrasonografi (USG), bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) cihazları ile yapılan değerlendirilmesinde, gelişimsel akciğer anomalisi tespit edilen hastalar geriye dönük olarak değerlendirildi. Bu hastalardan dosyasında yeterli bilgiye ulaşılamayanlar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların dosyalarından tanıları, tanı alma zamanları, tanı yöntemleri ve takiplerinde herhangi bir müdahalenin gerekli olup olmadığı kaydedildi.

Bulgular

Hastanemizde iki yıllık dönem içerisinde toplam 27 hastada gelişimsel akciğer anomalisi tespit edildi. Bu hastaların 7'si diyafragma hernisi (DH), 5'i konjenital toraks duvarı deformitesi (KTDD) (2'si kot anomalisi, 3'ü toraks duvarı deformitesi), 4'ü hidrotoraks (HT), 3'ü doğuştan kistik adenomatoid malformasyon (DKAM), 3'ü pulmoner sekestrasyon (PS), 2'si bronkojenik kist (BK), 1'i pulmoner agenezi (PA), 1'i aksesuar bronş (AB), 1'i pulmoner arter hipoplazisi (PAH) (Swyer-James/Macloed sendromu) idi. Olguların 13'ü sadece USG,

2'si USG ve MRG ile prenatal dönemde tanı aldı. On bir hastaya postnatal dönemde BT ile tanı konuldu (Tablo 1).

Tartışma

Gebelik süresi boyunca fetal akciğer, doğumda solunum fonksiyonunu gerçekleştirebilmek için bir dizi morfolojik değişikliklere uğrar. Bu değişimler 5 periyotta olup gebeliğin 3. haftasında forgut endodermin, splanknik mesoderme doğru prolabe olması ile solunum sistemi gelişmeye başlar.^[3,4] Solunum mukozası, endodermden geliştiği halde vasküler yapılar düz kaslar, kıkırdak doku ve diğer bağ dokusu elemanları mezodermden gelişir.^[5-7]

Akciğerin embriyogenik oluşum aşamaları embriyonik, psödoglandüler, kanalikular, sakkular ve alveolar olarak 5 döneme ayrılır. Embriyonik ve psödoglandüler dönemlerde havayolları (trakea-bronşiyal sistem), kanalikuler, sakkuler ve alveolar dönemlerde ise gaz değişiminin olacağı yapılar gelişir. Embriyonik evre ve dönemlere göre doğuştan pulmoner anomalilerin dağılımı Şekil 1'de gösterilmektedir.

Akciğerin gelişimsel anomalileri nadir izlenen doğuştan anomalilerdendir. Etyolojisi genelde bilinmez. İlk olarak 1673 yılında Pozze tarafından tanınlanmıştır.^[8-10] Üç grup altında incelenir.^[9,11]

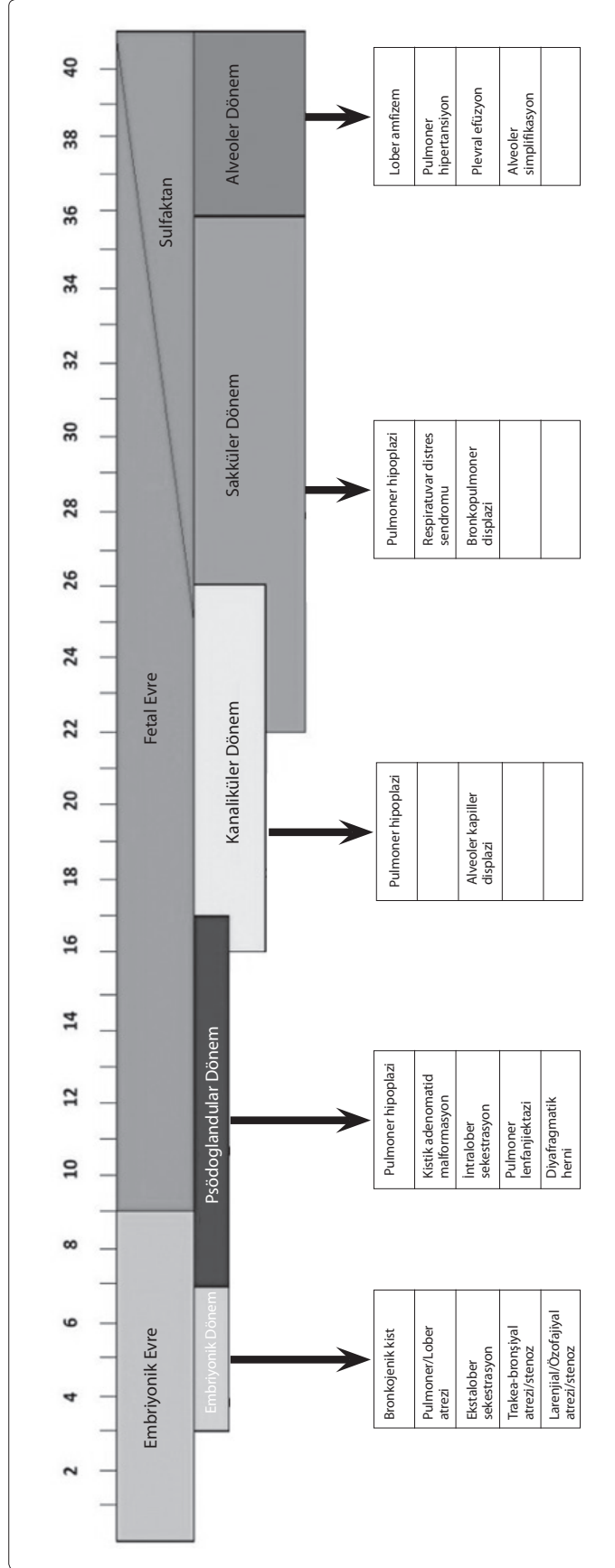
Grup 1: Bronşlar ve akciğer dokusu yoktur (agenezi); Grup 2: Akciğer dokusu yok ama bronş rudimenter şekilde bulunabilir (aplazi); Grup 3: Akciğer dokusu ve bronşlar hipoplazik şekilde bulunabilir (hipoplazi).

Akciğer agenezisi aplaziden daha nadir izlenmekte, cinsiyet ve yön ayrımı pek izlenmese de daha çok sol akciğer etkilenmektedir.^[12] Sol akciğer agenezisinde hayatta kalım daha fazladır. Agenezilerin çoğu yeni doğan döneminde respiratuvar distress gibi belirtilerle tanınabileceği gibi, belirti vermeyen olgular geç

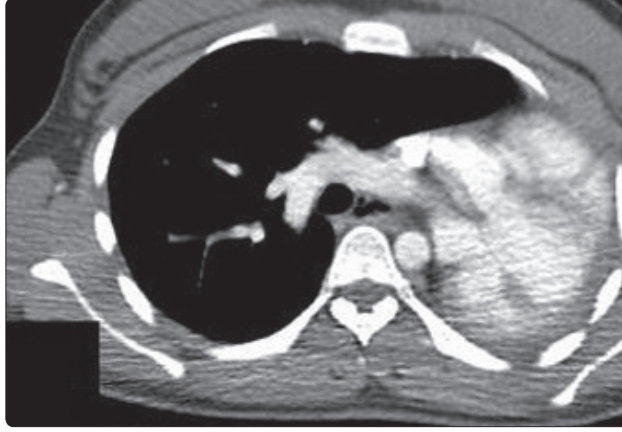
Tablo 1. Tanılara göre hasta dağılımı

Tanı dönemi	DH	KTDD		HT	DKAM	PS	BK	PAH	AB	PA	Tanı yöntemi
		Pektus ekskavatum	Kot anomalisi								
Prenatal	6			4	3	2					USG
Postnatal	1	3	2			1	2	1	1	1	BT

DH: Diyafragma hernisi; KTDD: Toraks duvarı kemik iskeletinde gelişimsel anomali; HT: Hidrotoraks; DKAM: Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon; PS: Pulmoner sekestrasyon; BK: bronkojenik kist; PAH: Pulmoner arter hipoplazisi; AB: Aksesuar bronş; PA: Pulmoner agenezi.



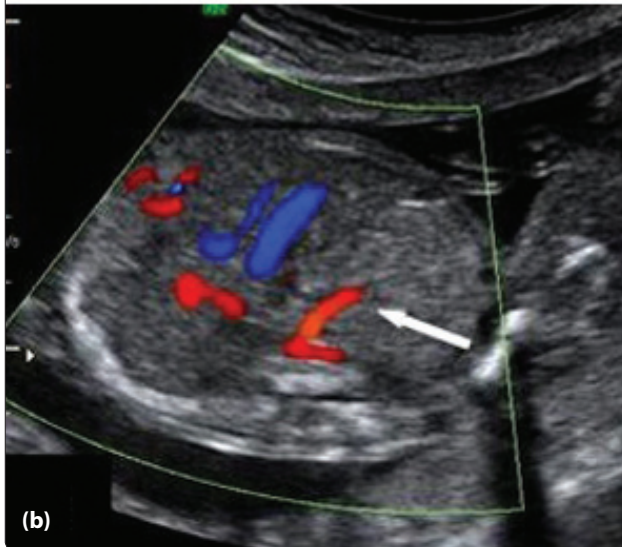
Şekil 1. Embriyonik evre ve dönemlere göre doğuştan pulmoner anomalilerin dağılımı.



Şekil 2. BT kesitlerinde sol akciğerde agenezi, mediasten ve kalbde sola belirgin şift ve sağ akciğerde kompensataris havalanma artışı.



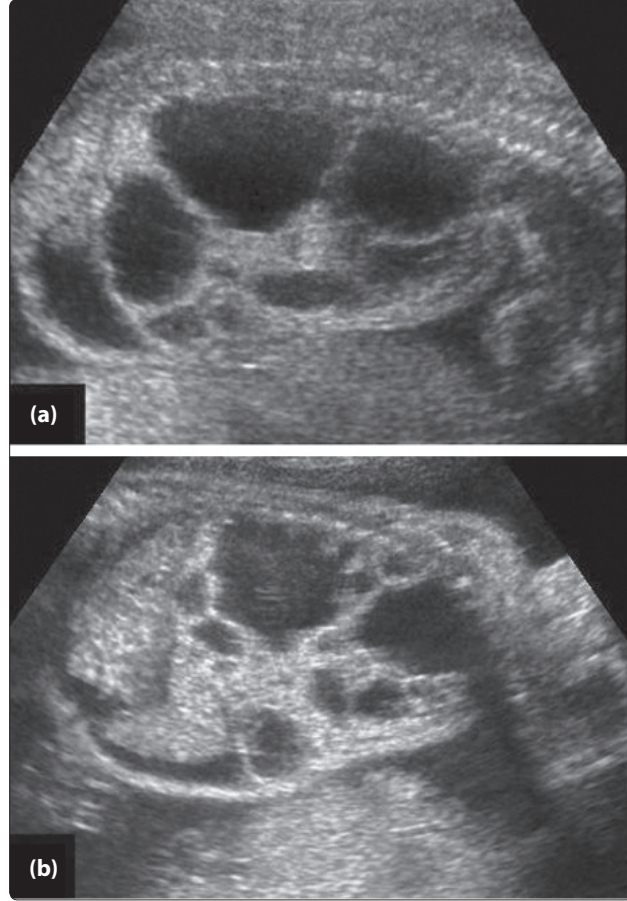
(a)



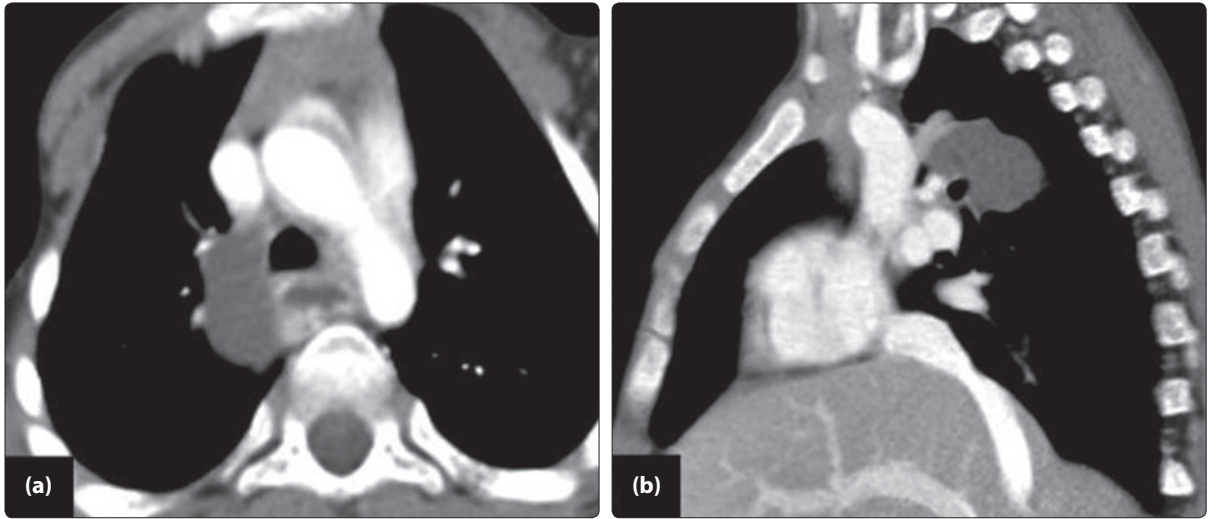
(b)

Şekil 3. (a, b) Prenatal dönemde renkli Doppler bulgularında; üçgen tarzında PS ile uyumlu ekojenik alan ve aortadan kaynaklanan aberran besleyici arter (ok).

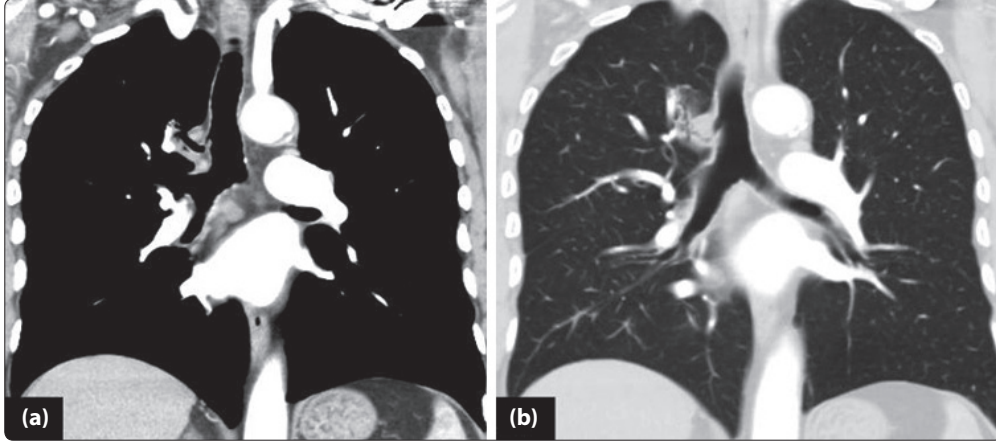
*Renkli şekil derginin online sayısında görülebilir
(www.keahdergi.org)*



Şekil 4. (a, b) Prenatal USG'de 25 haftalık gebede; her iki hemitoraksı tamamen dolduran ve kalbi toraks duvarına doğru komprese eden, DKAM ile uyumlu çok sayıda kistik lezyonlar ve diafragma altında fetal hidropsa ait intraperitoneal sıvı.



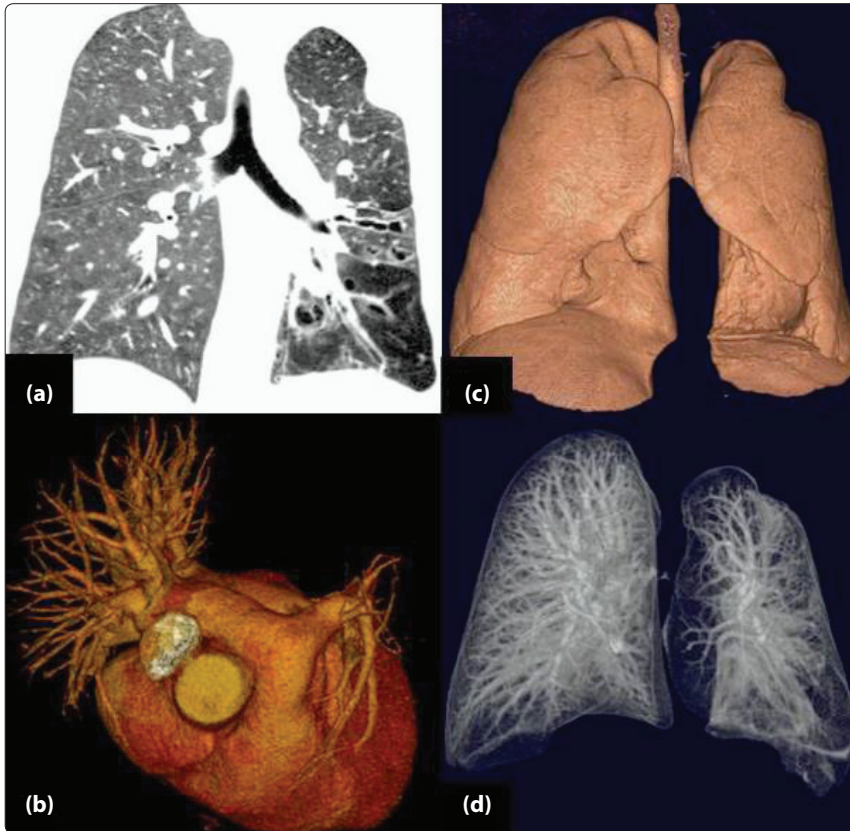
Şekil 5. (a, b) Dört yaşında erkek çocukta aksiyel ve sağıtal toraks BT kesitlerinde; üst mediastende, trakea sağı konturuna komşu, lobule konturlu bronkojenik kist alanı ve aortadan kaynaklanan aberran besleyici arter.



Şekil 6. (a, b) Altmış sekiz yaşında, geçmeyen öksürük ve tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle çekilen BT'nin mediastinal ve parenkim penceresinde; koronal planda alınan kesitlerde trakea sağ kesiminde, sağ ana bronş proksimalinde trakeal bronş.

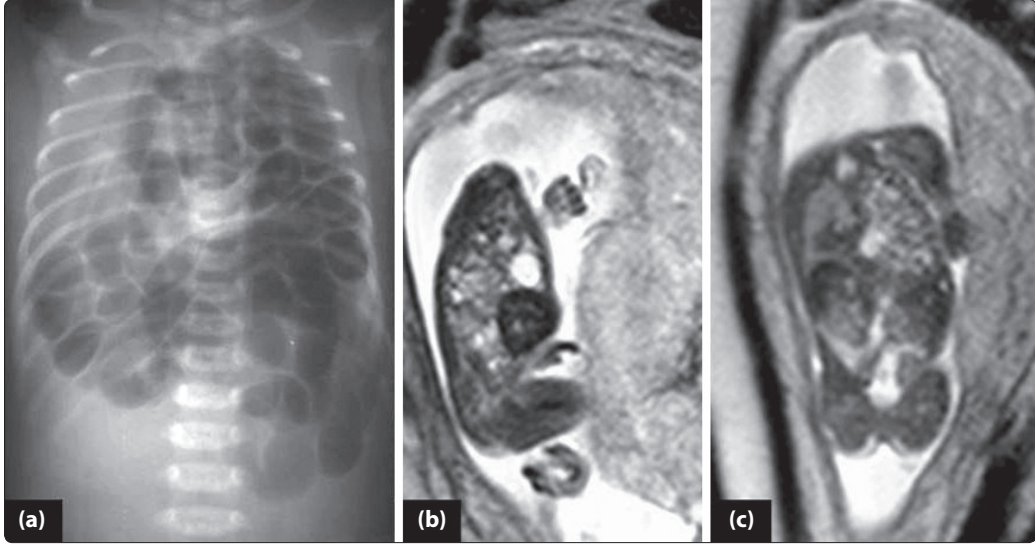
yaşlarda insidental olarak tespit edilirler. Bizim vaka-mızda erişkin dönemde, arka-ön akciğer grafileri ve BT tetkikinde fark edildi. Tanıda arka-ön akciğer grafisinde, genetik tarafta hemitoraks hipoplazik olup hava-

lanmamaya ve mediastinal şifte sekonder radyopak görünümündedir. Karşı tarafta hiperaerasyon izlenir. Toraks BT'sinde akciğerde agenezi, kalp ve mediastendeki çift direkt izlendi (Şekil 2). Ayrıca ek anomaliler de



Şekil 7. (a, b) Koronal parenkim penceresinde BT; (c, d) 3D BT görüntülerde sol pulmoner arter ve dallarında, sol akciğerde belirgin hipoplazi ve akciğer parenkim alanlarında bronşiektazik değişiklikler.

Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.keahdergi.org)



Şekil 8. (a) Postnatal dönemde PA akciğer grafisinde, (b, c) prenatal dönemde MRG tetkikinde, 2 ayrı olguda sol hemitoraksı tamamen dolduran diyaframatik herniasyona sekonder intestinal anslar.

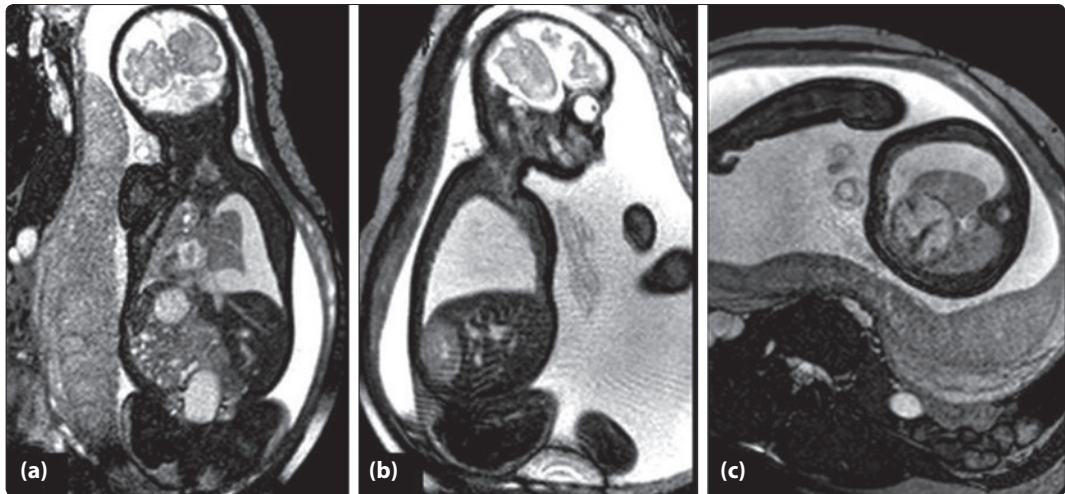
tespit edilir.^[13] Pulmoner agenezi ile birlikte %50 oranında kardiyovasküler, gastrointestinal, genitoüriner ve iskelet sistemine ait anomaliler birlikte bulunabilir.^[8,12,14]

Akciğer hipoplazisi bütün doku yapılarının varolmasına rağmen, yetersiz gelişim ve uygun boyutlara ulaşamama olarak değerlendirildi.^[15] Hipoplaziden sorumlu nedenleri intrapulmoner-intratorasik, ekstrapulmoner-intratorasik ve ekstrapulmoner-ekstratorasik olarak sınıflandırabiliriz.

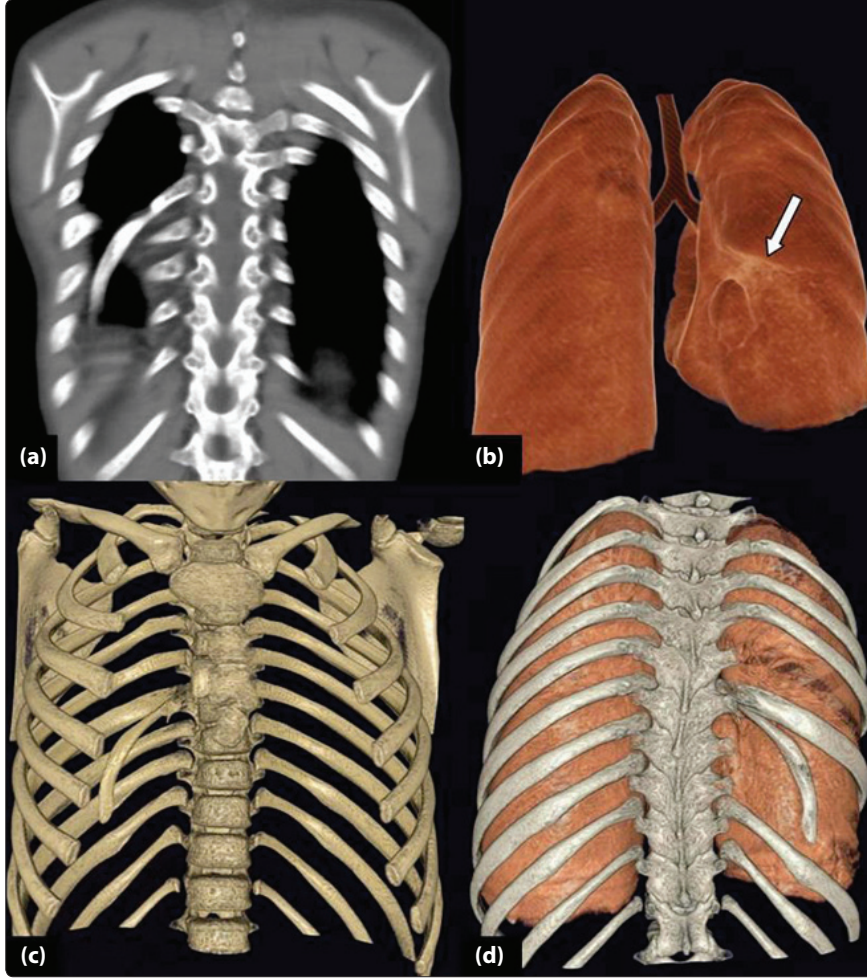
A) İntratorasik-intrapulmoner nedenler; pulmoner se-

kestrasyon (PS), doğuştan kistik adenomatoid malformasyon (DKAM). Hastalarımızın 3'ü PS (Şekil 3), 3'ü DKAM (Şekil 4), 2'si bronkojenik kist (BK) (Şekil 5), 1'i aksesuar bronş (AB) (Şekil 6), 1'i pulmoner arter hipoplazisi ile gelişen Swyer-James/Macloed Sendromu (Şekil 7) tanısı aldı.

PS'lerin 2'sine prenatal dönemde USG ile tanı konup, bir olguya doğum sonrası BT tetkiki yapıldı. Bir olguda ise 19 yaşında BT ile tanı kondu. İki olgu postnatal dönemde ameliyat edildi. Diğer olgu takibe alındı. DKAM'li 3 olguya prenatal dönemde USG ile tanı kondu. İki olgu postnatal dönemde semptomatik ol-



Şekil 9. (a-c) 22 haftalık gebenin koronal, sağıtal ve aksiyel T2 ağırlıklı fetal MRG'sinde; sağ hemitoraksta sağ akciğeri komprese eden ve kalbi, mediasteni sola deviyeye eden masif sıvı koleksiyonu.



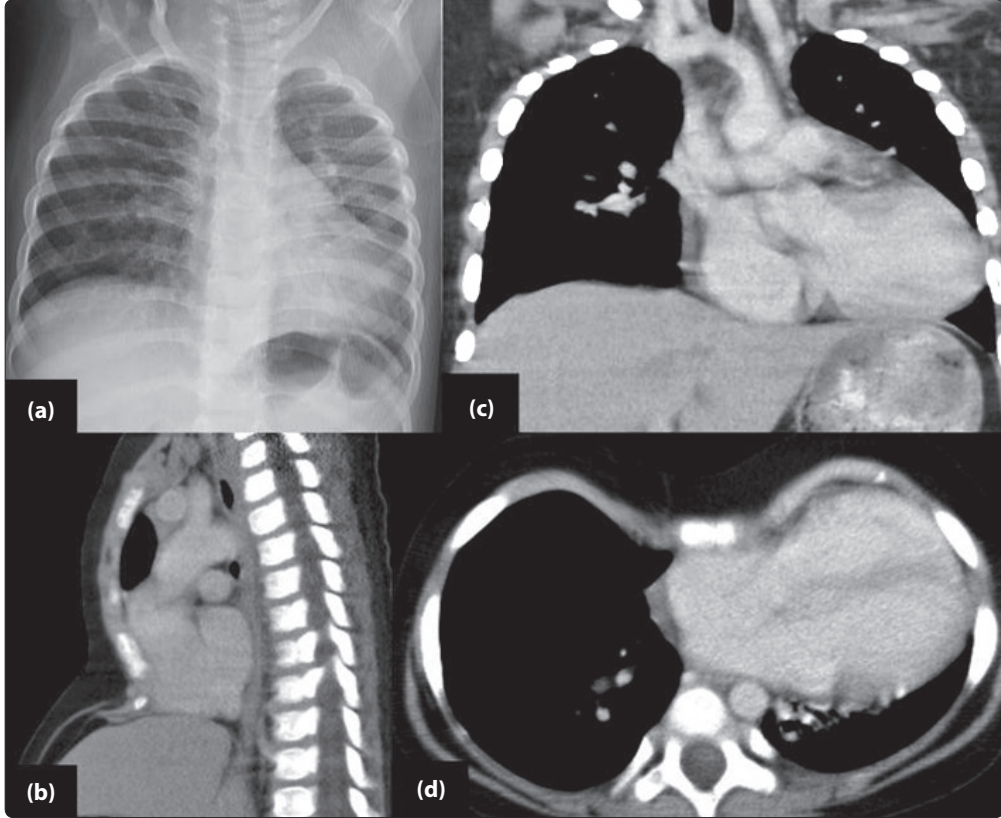
Şekil 10.(a) Koronal planda toraks BT; (b-d) 3D BT görüntülerde; 7. torakal vertebra düzeyinden kaynaklanan 7. kemik kosta ile füzyone, laterale, kaudale ve anteriora doğru uzanan, sağ akciğer alt lobda lokalize, akciğer alt lobunda segmenter hipoplaziye yol açan intrapulmoner kot (ok).

Renkli şekiller derginin online sayısında görülebilir (www.keahdergi.org)

dukları için ameliyat edildiler. DKAM ve benzeri lezyonların bir kısmı ilk 1 yıl içerisinde yaklaşık % 8'i düzelmektedir. Bu nedenle operasyonların hemen değil, 1. yılda hala devam ediyor ya da hastada semptomaya yol açıyor ise ameliyat edilmeleri önerilmektedir. Bir olguda her iki akciğerde kistik yapıların ve fetal hidropsun olması nedeniyle gebeliğin sonlandırılması önerildi. Hasta gebeliğin sonlandırılmasını kabul etmeyerek kontrolden çıktı. BK ve AB'ler BT ile tanı aldı, olgular takibe alındı.

B) İntratorasik-ekstrapulmoner nedenler; diyafragma hernisi (DH), hidrotoraks (HT), konjenital toraks duvarı deformitesi (KTDD). Yedi olguda DH (Şekil 8), 4 olguda HT (Şekil 9), 5 olguda KTDD tanısı kondu. Diyafragma hernilerinin 6'sına prenatal dönemde USG ile tanı

konmuş olup, 1 olguda tanı MRG ile teyit edildi. Diyafragma hernili bir olguya 1 yaşında çekilen BT ile tanı kondu. Hidrotorakslı 4 olgu prenatal USG ile tanı almış olup, bir olgu MRG ile teyit edildi. KTDD'li 5 olgunun 2'si kot anomalisi (Şekil 10), 3'ü pektus ekskavatum (Şekil 11) tanısını postnatal dönemde BT ile aldı. Diyafragma hernisi tanısını prenatal dönemde alan 6 olgumuz, doğum sonrası anomalinin ağırlığından dolayı kaybedildi. Postnatal dönemde tanı konulan olgu takibe alındı. Hidrotoraks tanısı konan 4 olguda sıvı gerilediği için doğum sonrası takibe alındı. Kot anomalili iki olgu da segmenter-subsegmenter hipoplaziye yol açmış olduklarından takibe alındı. Pektus ekskavatum gözlenen 3 olgudan 1'i ameliyat edildi, diğer 2 olgu takibe alındı.



Şekil 11. (a, b) Arka-ön akciğer grafisinde, (c, d) koronal, sağıtal ve aksiyel planda toraks BT kesitlerinde; pektus ekskavatumu sekonder sol hemitoraks ve akciğer hacminde belirgin azalma.

C) Ekstratorasik-ekstrapulmoner nedenler; renal displazi (Potter sendromu), nöromusküler bozukluklar.

Akciğerin gelişimsel anomalilerinin en iyi tanı araçları, prenatal dönemde USG ve MRG, postnatal dönemde ise BT'dir. Özellikle renkli Doppler ve fetal MRG'nin birlikte kullanımı birçok olgunun prenatal dönemde tanısına imkân sağlamaktadır. Postnatal dönemde, multidedektör BT cihazları ile akciğerin birçok gelişimsel anomalilerinin tanısı mümkün olmaktadır.

Sonuç olarak; akciğerin gelişimsel anomalilerinin sonucu çok ağır olabilmekte, erken tanı ve tedavi önem kazanmaktadır. Bu nedenle prenatal dönemde USG ve MRG, postnatal dönemde BT önemli tanı araçlarıdır. Patolojilerin büyük kısmına yenidoğan ve erken çocukluk yaşlarında, bazen asemptomatik olgulara erişkin yaşlarda tanı konulmaktadır. Patolojinin progresyonunu önlemek için tedavi genellikle cerrahidir.

Kaynaklar

- Doğan R. Konjenital akciğer anomalileri. *JCAM* 2010;466:1-26.
- Yüksel M, Dağlı E, Pamukçu A, Zonözü F, Özalplar H. Konjenital pulmoner anomaliler: 4 olgu nedeniyle. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 1994;2(3):189-93.
- Potter EL, Loosli CG. Prenatal development of the human lung. *AMA Am J Dis Child* 1951;82(2):226-8.
- Whitsett JA, Wert SE, Trapnell BC. Genetic disorders influencing lung formation and function at birth. *Hum Mol Genet* 2004;13 Spec No 2:R207-15.
- Ten Have-Opbroek AA. Lung development in the mouse embryo. *Exp Lung Res* 1991;17(2):111-30.
- Loosli CG, Potter EL. Pre- and postnatal development of the respiratory portion of the human lung with special reference to the elastic fibers. *Am Rev Respir Dis* 1959;80(1, Part 2):5-23.
- Puri P. *Newborn surgery*. 1st ed. Butterworth: Heinemann Medical; 1996.
- Roque AS, Burton EM, Boedy RF, Falls G, Bhatia JS. Unilateral pulmonary agenesis without mediastinal displacement. *South Med J* 1997;90(3):335-7.
- Keslar P, Newman B, Oh KS. Radiographic manifestations of anomalies of the lung. *Radiol Clin North Am* 1991;29(2):255-70.
- Beigelman C, Howarth NR, Chartrand-Lefebvre C, Grenier P. Congenital anomalies of tracheobronchial branch-

- ing patterns: spiral CT aspects in adults. *Eur Radiol* 1998;8(1):79-85.
11. Oran O, Cağlar M, Kale G, Kanra G. Unilateral pulmonary agenesis-presentation of two new cases. *Turk J Pediatr* 1979;21(1):16-20.
 12. Nowotny T, Ahrens BC, Bittigau K, Buttenberg S, Hammer H, Kalache KD, et al. Right-sided pulmonary aplasia: longitudinal lung function studies in two cases and comparison to results from term healthy neonates. *Pediatr Pulmonol* 1998;26(2):138-44.
 13. Wu CT, Chen MR, Shih SL, Huang FY, Hou SH. Case report: agenesis of the right lung diagnosed by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. *Br J Radiol* 1996;69(827):1052-4.
 14. Cunningham ML, Mann N. Pulmonary agenesis: a predictor of ipsilateral malformations. *Am J Med Genet* 1997;70(4):391-8.
 15. Lucaya J, Strife J. *Pediatric chest imaging: chest imaging in infants and children*. Berlin, Germany: Springer-Verlag; 2002. p. 93-112.