

Akciğer Agenezisi: Olgu Sunumu*

Kürşat Uzun**, Bülent Özbay**, Halil Arslan***, Abdullah Gülsün**

Özet: Akciğer agenezisi, diğer konjenital defektler ile birlikte bulunabilen akciğerin yaygın olmayan bir anomalisidir. Akciğer agenezisi tek veya iki taraflı akciğerlerin, bronşların ve damarların yokluğudur. Efor sonrası ortaya çıkan nefes darlığı şikayeti ile başvuran 20 yaşında bir akciğer agenezi olgusu sunuldu. Fiberoptik bronkoskop ve toraks bilgisayarlı tomografi ile sağ akciğer agenezisi gösterildi.

Anahtar Kelimeler: Akciğer, Agenezi

Akciğerlerin gelişim ve büyümesi intrauterin ve postnatal olmak üzere ikiye ayrılır. İntrauterin gelişim 4 evreye ayrılır. Bu evreler; 1- Embriyonik, 2- Psödoglandüler, 3- Kanalikuler 4- Terminal sac (1).

Konjenital akciğer hastalıkları primitif tomurcuk'tan (bronkopulmoner malformasyonlar) ve akciğer damarlarından kaynaklanan lezyonlar olmak üzere ikiye ayrılır. Damarlardan kaynaklanan malformasyonlar semptom ve bulgular ile veya diğer beraberinde bulunan anomaliler ile erken yaşlarda sıklıkla saptanır. Fakat bronkopulmoner anomaliler'in çoğu asemptomatiktir. Bundan dolayı erişkin yaşlarda tespit edilmektedir (2).

Tek taraflı akciğer agenezisi nadir görülen bir anomali olup beraberinde başka organ anomalileri de görülebilir (3). Akciğerlerin her ikisinin tam yokluğu oldukça ender görülmekle beraber bu olguların yaşaması mümkün değildir (4,5). Bu sebepten dolayı servisimize başvuran tek taraflı akciğer agenezisi olan bir olgu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Küçük yaşlardan beri eforla nefes darlığı oluşan 20 yaşındaki erkek olgu, bu şikayetinden dolayı başka bir merkezde yapılan PA akciğer grafisinde sağda total atelektazi düşünülmesi üzerine servisimize yatırıldı. Öz geçmişinde, küçük yaşlarda geçirilmiş pnömoni hikayesi mevcuttu.

Fizik muayanesinde TA:130/80 mmHg, N: 90/dk, ritmik, A:36.5°. Genel durumu iyi ve baş-boyun muayanesi normal idi. İncelemede sağ hemitoraks hafif basık görünümlü ve solunuma az katılıyordu. Palpasyonda sağ hemitoraks solunuma az katılıyor ve vibrasyon torasik sağda arkada alınmıyordu. Perküsyonla sağda arkada matite mevcut idi. Dinlemekle sağda solunum sesi alınmıyordu. Diğer organ muayaneleri normal olarak değerlendirildi.

*8-11 Haziran 1997 TÜSAD 24. Ulusal Kongresinde Sunulmuştur.

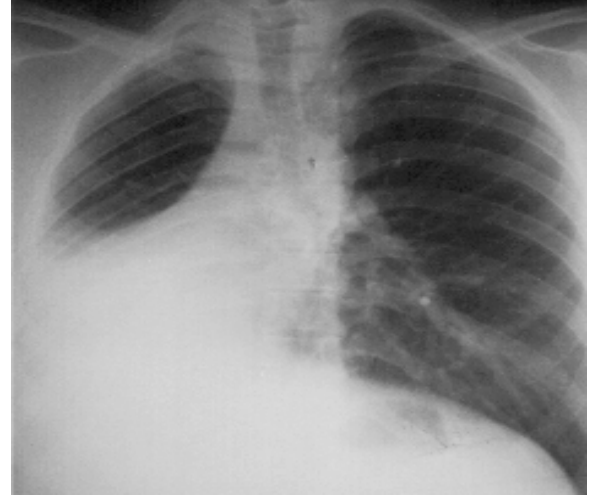
**Yüzüncü Yıl Üniv. Tıp Fak. Göğüs Hastalıkları ABD, Van

*** Yüzüncü Yıl Üniv. Tıp Fak. Radyoloji ABD, Van

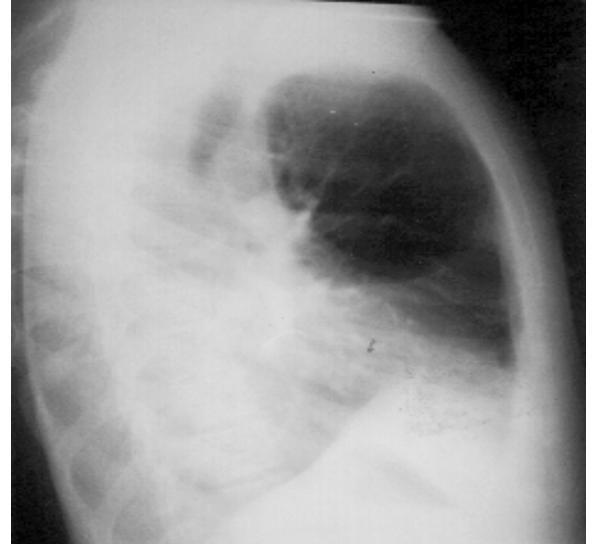
Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Kürşat Uzun

Yüzüncü Yıl Üniv. Tıp Fak. Göğüs Hastalıkları ABD, Van

Laboratuvar değerleri tam kan, sedimentasyon, kan biyokimyası ve tam idrar tetkikleri normaldi.



Resim 1. Olgunun PA Akciğer grafisi görülmektedir.

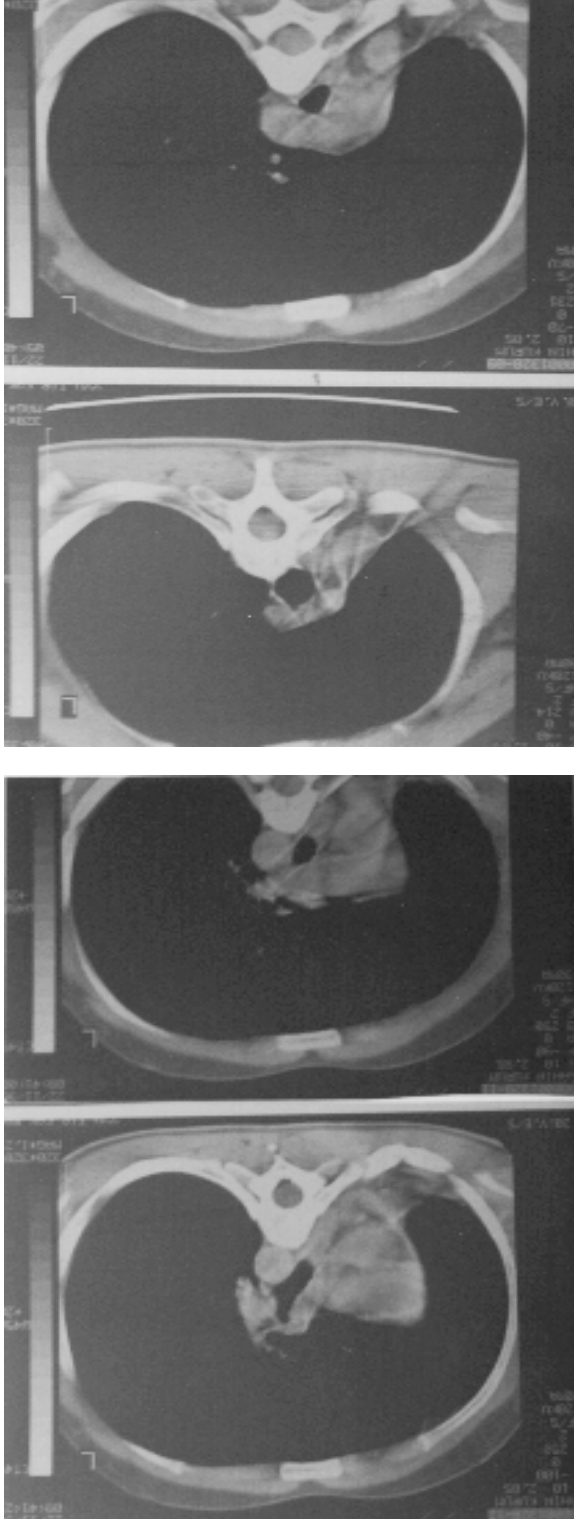


Resim 2. Olgunun sağ yan akciğer grafisi görülmektedir.

Spirometre değerleri VC: 3.21 (%70), FVC: 3.83 (%87), FEV1: 2.89 (%76) olarak saptandı. Solunum fonksiyon testlerinde çok hafif restriktif bozukluk mevcuttu. PA akciğer grafisinde trakea, kalp ve mediasten sağ'a doğru yer değiştirmiş, sağ hemitoraksta kot aralıklarında daralma, sağ'da apekten başlayan ve

Uzun ve ark.

alt zonu tamamen kapatan açıklığı dışarıya bakan keskin sınırlı homojen gölge koyuluğu mevcut. Sol hemitoraksta bronkovasküler dallanmada artma izleniyor (Resim 1).

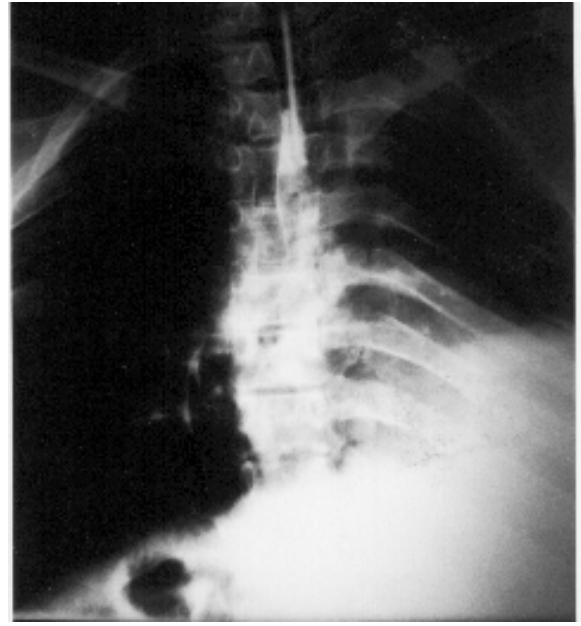


Resim 2. Olgunun toraks BT incelemeleri.

Lokal anestezi altında yapılan fiberoptik bronkoskopide trakea distal uçta karina gözlenmeyip trakeanın sol ana bronş ile devam ettiği görülmekteydi.

Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) sağ hemitoraksta akciğer parankimi , sağ ana bronş ve segment bronşları izlenememekte, sol akciğer sağ hemitoraksı dolduracak şekilde sağ tarafa herniye olmuştu. Trakea sol ana bronş ile devam etmekteydi (Resim 2).

Bronkografide kontrast madde verildikten sonra çekilen akciğer grafisinde sağ ana bronş izlenememekte ve trakeanın sol ana bronş ile devam ettiği görülmekteydi (Resim 3).



Resim 3. Olgunun bronkografik incelenmesi

Ekokardiografide olgumuzda herhangi bir kalp anomalisine rastlanmadı (Resim 4). Batın USG normal olarak değerlendirildi.

Servisimizde yatan olguya destekleyici tedavi uygulandı. Ayaktan kontrole alınarak taburcu edildi.



Resim 4. Olgunun eko incelemesi

Tartışma

Akciğer agenezisin sebebi çoğunlukla bilinmemektedir (4). Akciğer agenezisi 3 şekilde olabilir; 1- Akciğer parankimasının, kan damarlarının ve bronşların tüm olarak bulunmadığı gerçek agenezi, 2- Bir bronşun kör olarak sonlanması ve akciğer parankimasının ve damarlarının bulunmayışı, 3- Bronş ve damarlarının bulunduğu, fakat ileri derecede hipoplazik olduğu durumlardır. Komplikasyonsuz bir agenezi hali, belirti vermeden erişkin yaşlara kadar farkına varılmıyabilir veya hafif şikayetler meydana gelebilir (6). Tek taraflı akciğer agenezi olguları daha sık görülmektedir. Sol akciğer agenezisi sağ tarafa göre daha sık görülmektedir (4,6,7). Ortalama yaşam süresi sağ taraf agenezileri için 6 yıl, sol taraf agenezileri için 16 yıl olduğu bildirilmiştir (3).

Akciğer agenezileri özofagus atrezisi, trakeo-özofagial fistül, iskelet anomalileri, patent duktus arteriozis, damar anomalileri, konjenital diyafragma hernisi ve dekstrocardi gibi akciğer dışı anomaliler ile birlikte sık görülür (3,8,9).

Bizim olgumuzda akciğer agenezi sağ taraftaydı ve eforla meydana gelen nefes darlığından başka şikayeti yoktu. Gürkan ve arkadaşlarının (10) bildirdiği akciğer agenezi olgusunda agenezi solda idi, organ anomalisi yoktu ve nefes darlığı ile öksürük şikayetleri mevcuttu. Bizim olgumuzda da diğer organ anomalileri yoktu ve bundan dolayı belirti vermeden bu yaşa kadar tespit edilemedi.

Akciğer agenezi'li olgular akciğer dışı anomaliler olmadığı durumlarda tekrarlayan enfeksiyonlardan şikayetçi olurlar. Kardiak ve vasküler defektler olduğunda veya tekrarlayan hemoptizi veya pnömonide akciğer rezeksiyonu ve eşlik eden anomalileri düzeltme operasyonu yapılır.

Hastamıza destekleyici tedavi uygulayarak takibe aldık.

Pulmonary agenesis. Case report

Abstract: *Pulmonary agenesis is an uncommon lung anomaly that has been reported in isolation and in*

association with other congenital defects. Pulmonary agenesis is unilateral and bilateral total lacking of pulmonary tissue, bronchus and vessels.

The patient was 20-year-old and complained of dyspnea. PA roentgenogram showed atelectatic appearance in the right lower hemithorax. Fiberoptic bronchoscopy and computerized tomography of thorax revealed right lung agenesis.

Key Word: *Pulmonary, Agenesis*

Kaynaklar

1. Burri PH: Development and regeneration of the lung. In: Fishman AP (ed) Pulmonary Diseases and Disorders. Newyork, McGraw-Hill Book Company, 1988, s.61-78.
2. Rappaport DC, Herman SJ, Weisbord GL: Congenital bronchopulmonary diseases in adults: CT findings. AJR 162: 1295-1299, 1994.
3. Mardini MK, Nyhan WL: Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. Chest 87(4): 522-7, 1985.
4. Seaton A, Seaton D, Leitch AG: Crofton and Douglas's Respiratory Diseases, 4 th ed. London: Blackwell Scientific Publications, 1062-1082, 1989.
5. Barış İ, Demir AU: Konjenital pulmoner hastalıklar. In: Barış İ (ed.). Solunum Hastalıkları. Ankara, Türkiye Akciğer Hastalıkları Vakfı Yayınları, 1995, s.100-105.
6. Vidinel İ: Akciğer Hastalıkları, İzmir, Ege Ü.Tıp Fak. Yayınları, 1989, 79-90.
7. Balcı K: Göğüs Hastalıkları. Konya, Atlas Kitabevi, 1994, s.481-488.
8. Yüksel M, Dağlı E, Zonüzi F, Özalpar H: Konjenital pulmoner anomaliler; 4 olgu nedeniyle. XX. Türk Tüberküloz ve Göğüs Hastalıkları Kongresi 1994, s.494-505.
9. Hoffman MA, Superina R, Wesson DE: Unilateral pulmonary agenesis with esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula: report of two cases. J Pediatr Surg 24(10): 1084-5, 1989.
10. Gürkan S, Çönmez R, Şengül C, Sivaslıoğlu S, Yıldız A, Bahadır G: Bir olgu nedeni ile pulmoner agenezi. Heybeliada Tıp Bülteni 1(3): 87-90, 1995.