

Literatürde bir ilk: Persistan sol superior vena kava ile intralober sekestrasyon birlikteliği

Sezai ÇUBUK (*), Hasan ÇAYLAK (*), Alper GÖZÜBÜYÜK (*), Orhan YÜCEL (*), Sedat GÜRKÖK (*)

ÖZET

Pulmoner sekestrasyon arteriyel kaynağını sistemik dolaşımdan alan normal trakeobronşial sistem ile bağlantısı olmayan akciğer lob veya segmentini içeren konjenital bir anomalidir. Persistan sol superior vena kava genel tanım itibarıyla baş boyun ve üst ekstremitenin venöz drenajının tamamen veya bir kısmının koroner sinüs aracılığıyla sağ atriuma dökülmesidir. Biz intralober sekestrasyon nedeniyle opere ettiğimiz ve aynı zamanda sol persistan vena kava superior anomalisi olan hastamızı bu konuda bir ilk olması nedeniyle sunmayı amaçladık. Elli yaşında bayan uzun süredir var olan sol yan ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan tetkiklerde sol alt lobda intralober sekestrasyon, persistan sol superior vena kava ve sol pulmoner arter hipoplazisi ve sol akciğerde hacim kaybı tespit edildi. Kardiyak ek patoloji saptanmayan hastaya intralober sekestrasyona yönelik cerrahi rezeksiyon uygulandı. Postoperatif dönemde komplikasyon gözlenmeyen hasta mevcut vasküler anomalisi nedeniyle santral kateterizasyon veya kardiyak cerrahi öncesi işlemi uygulayan hekimi bilgilendirmesi önerildi. Persistan sol superior vena kava ile intralober sekestrasyon birlikteliği son derece nadir görülen anomalilerdendir. Bu tip olgulara cerrahi planlanırken detaylı olarak incelenmelidir. Özellikle sekestre lezyonu besleyen arter diseksiyonlarında kontrol edilmesi güç kanamalar olabilir. Olguların bu tip cerrahi tecrübesi olan merkezlerde opere edilmesi önerilir.

Anahtar Kelimeler: Intralober sekestrasyon, persistan sol superior vena kava, Pulmoner arter, Vena kava superior.

SUMMARY

First in the literature: association of intralobar sequestration and persistent left superior vena cava

Pulmonary sequestration is a congenital anomaly of the lobe or segment of the lungs that has no connection with normal tracheobronchial tree and has a vascular supply from systemic arteries. Persistent left superior vena cava is the draining of venous blood of head and neck to the right atrium totally or partially via coronary sinus. We want to report an intralobar sequestration case we have operated which has a persistent left superior vena cava at the same time as being a first in the literature. Fifty year old woman admitted to our clinic with the complaint of pain in left lateral inferior thoracic field. Tests revealed intralobar sequestration in left lower lobe, persistent left superior vena cava, hypoplasia of left pulmonary artery and volume loss in left lung. No concomitant cardiac defect was found. Surgery was performed to the sequestrated lobe. No complication occurred in the postoperative period. The patient was informed about her vascular anomaly of the heart and told to inform the physician performing central catheterisation and cardiac surgery. Association of persistent left superior vena cava and intrapulmonary sequestration is a very rare entity. Patients like our case we present, should be evaluated carefully. Especially bleedings from the aberrant arteries can be when dissecting the sequestrated parancyma. We suggest these patients to be operated in experienced clinics.

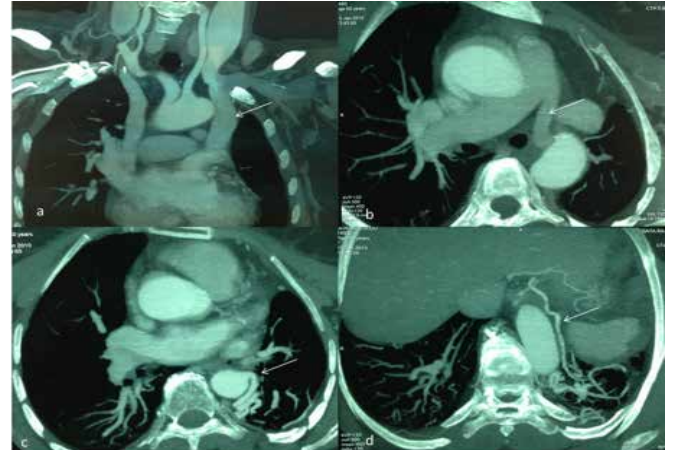
Key Words: Intralobar sequestration, persistent left superior vena cava, pulmonary artery, vena cava superior.

Giriş

Pulmoner sekestrasyon arteriyel kaynağını sistemik dolaşımdan alan normal trakeobronşial sistem ile bağlantısı olmayan akciğer lob veya segmentini içeren konjenital bir anomalidir. Persistan sol superior vena kava genel tanım itibarıyla baş boyun ve üst ekstremitenin venöz drenajının tamamen veya bir kısmının koroner sinüs aracılığıyla sağ atriuma dökülmesidir. Persistan vena kava superior nadir gözlenen anomali olmakla birlikte toraks içindeki venöz sistemin en sık saptanan anomalisidir (1,2). Biz intralober sekestrasyon nedeniyle opere ettiğimiz ve aynı zamanda sol persistan vena kava superior anomalisi olan hastamızı bu konuda bir ilk olması nedeniyle literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu

Elli yaşında bayan uzun süredir var olan sol yan ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anamnez ve fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın toraks ct de sol pulmoner arter hipoplazisi, sol akciğer hacim kaybı, sol alt lobda posterobazal segmentte vasküler yoğunlaşma ve solda superior persistan vena kava rapor edildi. İleri tetkik amacıyla yapılan torakoabdominal anjiyografik incelemede; tomografik incelemeye ek olarak T7-9 vertebra arası lokalizasyonda torasik aortadan sol akciğer parankim alanına uzanan vasküler yapılar ile sol gastrik arterden kaynaklanarak transdiyaf-ragmatik seyir gösteren arteriyel yapı ve alt lob laterobazal segmentte 4,5*3 cm boyutunda havalanma fazlalığı gösteren akciğer parankim alanı ve persistan sol superior vena kavasının koroner sinüs aracılığıyla sağ atriuma drene olduğu rapor edildi (Resim 1) Ek kardiyak patoloji saptanmayan hasta ameliyata hazırlanarak sol torakotomi uygulandı. Lezyonu besleyen aberran damarlar diseke edilip transekte edildi. Lezyona wedge rezeksiyon uygulandı. Piyes, intralober sekestrasyon olarak rapor edildi. Komplikasyon gelişmeyen hasta postoperatif 11 gün sonra kontrole gelmek üzere taburcu edildi.



Resim 1. Olguya ait CT anjiyo görüntüsü. Persistan superior vena kava (a, beyaz ok). Sol pulmoner arter hipoplazisi (b, beyaz ok). Torakal aortadan çıkan aberran arter (c, beyaz ok). Sol gastrik arterden çıkan aberran damar (d, beyaz ok).

* Gülhane Askeri Tıp Akademisi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Ayrı basım isteği: Sezai ÇUBUK
Gülhane Askeri Tıp Akademisi
Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara
e-mail: scubuk@hotmail.com

Makalenin Geliş Tarihi: 22.01.2013 • Kabul Tarihi: 18.07.2013 • Çevrim İçi Basım Tarihi: 25.10.2015

Tartışma

Pulmoner sekestrasyon arteryel kaynağı sistemik damarlar-
dan olan nonfonksiyonel akciğer parankimidir. İlk olarak 1946
yılında Pryce tarafından tarif edilmiştir (3). Tüm konjenital ak-
ciğer malformasyonlarında % 0.15-6.4 oranında saptanır (4).
Pulmoner sekestrasyon ekstra lobe (%25) veya intralobe
(%75) olabilir. İntralobe sekestrasyonlara sıklıkla rekürren
enfeksiyonlar nedeniyle evaluate edilirken tanı konulmaktadır.
Hemoptizi, göğüs ağrısı, dispne ayrıca gözlenebilen diğer
semptomlardandır (5). Sıklıkla konjenital diyafram hernisi ile
birlikteliği olan hastalarda bronkojenik kist, konjenital kistik
adenoid malformasyon ve scimitar sendromu ile birliktelik gös-
terebilir (6,7). Sekestre loba giden aberran damarlar % 15-20
vakada multipldır ve aberran damarlar sıklıkla torakal bölge-
den kaynaklanmakla birlikte abdominal, çöliak truncus, renal
arter kaynaklı olabilmektedir (8-11). Wei ve ark. in yapmış
olduğu çalışmada %16 vaka da 2 % 5 vakada 3 veya daha
fazla sayıda aberran damar saptanmıştır (8). Bizim vakamızda
multiple aberran damar saptanmış olup bunlardan biri abdo-
minal aortadan diğerleri torakal damardan köken almaktaydı.
Ct anjiyografi ve MR anjiyografi sıklıkla tanıda kullanılmaktadır.
Ayrıca konvansiyonel anjiyografi de kullanılabilir. Biz va-
kamızda tanı için öncelikli olarak kontrastlı tomografi kullandık.
Sonrasında aberran damarları araştırmak ve lokalize etmek
amacıyla ct anjiyografi kullandık. Multiple aberran damarların
tanısının konulması ve lokalize edilmesi uygulanacak cerrahi
operasyonda gözden kaçırılarak aberran damarın kesilme-
si ve kontrol altına alınması güç kanamalara neden olması
açısından önem arz etmektedir. Hastaların geçirilmiş enfek-
siyonlara bağlı olarak gelişen yapışıklıklar sonucu diseksiyon
zorluğu olabilmektedir. Aberran damarın embolizasyonu kana-
manın önlenmesi veya oluşabilecek yaralanmada azaltılması
açısından uygulanabilecek diğer bir yöntemdir. Bazı araştı-
rmacılar seçilmiş hastalarda sadece embolizasyon uygulaya-
rak sekestrasyonları tedavi edilebileceğini öne sürmüşlerdir
(11) ancak tek başına embolizasyon günümüzde tek tedavi
modalitesi olarak uygulanması üzerinde tartışmalar mevcuttur.
İnallobe sekestrasyonlarda malign transformasyon nadiren
bildirilmiştir (12). Ayrıca tanıda teratom, kistik adenoid malfor-
masyon ve diyafram hernileri düşünülmelidir.

Persistan sol superior vena kava sıklıkla vena kava superio-
run duplikasyonunun komponentidir (13). Embriyonik dönem-
de sol anterior kardinal venin regrese olmaması ile duplike
vena kava superior oluşur. Nadir gözlenmekle birlikte toraks
içindeki venöz anomaliler içinde en sık saptananıdır (1,2).
Konjenital kalp hastalıkları (% 4,5) ile daha sık gözlenmekle
birlikte normal kalp anatomisine (%0,3) sahip bireylerde de
saptanabilmektedir (14,15). Persistan sol superior vena kava
sıklıkla sağ atriuma drene olurken (%80-90), sol atriuma da
açılma gösterebilmektedir (16). Sol atriuma olan drenaj ge-
nellikle unroofed koroner sinüs ile olmaktadır. Bu hastalarda
soldan sağa şant oluşmaktadır. ASD, fallot tetralojisi ve en-
dokardial yastık defekti deformateleri sıklıkla gözlenebilen kalp
deformateleridir. Hastalar eğer eşlik eden kardiyak anomaliye
bağlı semptomu yoksa genellikle asemptomatiktir. Hastala-
rın tanı alması genellikle bir başka hastalık için araştırılırken
insidental olarak saptanırlar veya santral venöz kateter uy-
gulamaları esnasında tanı alırlar. Bu hastalar pacemaker uy-
gulamaları, kardiyak cerrahilerde bu anomali nedeniyle işlem

esnasında zorluklar yaşayabilmektedirler (17). Hastamıza ek
olarak yaptırılan ekokardiyografide kardiyak patoloji saptanma-
mış olup persistan damarın koroner sinüs aracılığı ile sağ atri-
uma döküldüğü saptanmıştır.

Pulmoner sekestrasyon ve persistan sol superior vena kava
sıklıkla bahsettiğimiz anomalilerle birlikte saptanmaktadır. An-
cak yapmış olduğumuz literatür araştırmasında persistan sol
superior vena kava ile intralobe sekestrasyon birlikteliği ve
pulmoner arter hipoplazisi saptanmamıştır. Olgumuz bu yö-
nüyle bir ilktir.

Bu tip olgularda semptomları ortadan kaldırmak ve oluşa-
bilecek komplikasyonları önlemek için cerrahi önerilmektedir.
Bizim olgumuz ağır semptomunu ortadan kaldırmak ve ileride
ortaya çıkabilecek apse, malign transformasyon, rekürren enfek-
siyonlar vb komplikasyonları önlemek amacıyla opere edil-
di. Hastaya santral kateterizasyon veya kardiyak cerrahi öncesi
uygulayan hekimi bilgilendirmesi önerildi.

Persistan sol superior vena kava ile intralobe sekestras-
yon birlikteliği son derece nadir görülen anomalilerdendir. Bu
tip olgulara cerrahi planlanırken detaylı olarak incelenmelidir.
Özellikle sekestre lezyonu besleyen arter diseksiyonlarında
kontrol edilmesi güç kanamalar olabilir. Olguların bu tip cerra-
hi tecrübesi olan merkezlerde opere edilmesi önerilir. Biz son
derece nadir karşılaşılan persistan sol superior vena kava ile
intralobe sekestrasyon birlikteliği olan olgumuzu literatür bil-
gileri ışığında paylaştık.

Kaynaklar

1. Gonzalez-Juanatey C, Testa A, Vidan J, et al. (Septem-
ber 2004). "Persistent left superior vena cava draining
into the coronary sinus: report of 10 cases and literature
review". Clin Cardiol 27 (9): 515-8.
2. Pahwa R, Kumar A. Persistent left superior vena cava:
an intensivist's experience and review of the literature.
South Med J. 2003 May;96(5):528-9.
3. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intra-
lobar sequestration of the lung: report of cases. J Pathol
1946;58:457-67.
4. Savic B, Birtel FJ, Tholen W, Funke HD, Knoche R. Lung
sequestration: report of seven cases and review of 540
published cases. Thorax. 1979;34:96-101.
5. Rubin EM, Garcia H, Horowitz MD, Guerra J J, Fatal
massive hemoptysis secondary to intralobar sequestra-
tion, Chest, vol. 106, no. 3, pp. 954-955, 1994.
6. Bratu I, Flageole H, Chen MF, et al. The multiple facets
of pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 2001;36:784-
90.
7. Felker RE, Tonkin IL. Imaging of pulmonary sequestrati-
on. AJR Am J Roentgenol 1990;154:241-9.
8. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective
analysis of 2625 cases in China. Eur J Cardiothorac Surg
2011;40:e39-42.
9. Bruhlmann W, Weishaupt D, Goebel N, Imhof E. Thera-
peutic embolization of a systemic arterialization of lung
without sequestration. Eur Radiol. 1998;8:355-8.
10. Chabbert V, Doussau-Thuron S, Otal P, Bouchard L, Di-

- dier A, Joffre F, et al. Endovascular treatment of aberrant systemic arterial supply to normal basilar segments of the right lower lobe: case report and review of the literature. *Cardiovasc Interv Radiol.* 2002;25:212-5
11. Taichiro G, Kazuhito T, Misa W, Ryoichi K. Resection of intralobar pulmonary sequestration after coil embolization of aberrant arteries: report of a case. *Surg Today* doi 10.1007/s00595-012-0438-8
 12. Gatzinsky P, Olling S. A case of carcinoma in intralobar pulmonary sequestration. *Thorac Cardiovasc Surg* 1988;36:290-1.
 13. Terrence C. Demos¹, Harold V. Posniak, Kenneth L. Pierce, Mary C. Olson and Mark Muscato. Venous Anomalies of the Thorax. *AJR* May 2004 vol. 182 no. 5 1139-1150
 14. Buirski G, Jordan SC, Joffe HS et al: Superior vena caval abnormalities: Their occurrence rate, associated cardiac abnormalities and angiographic classification in a paediatric population with congenital heart disease. *Clin Radiol*, 1986; 37: 131-38
 15. Sarodia B, Stoller J: Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care*, 2000; 45(4): 411-16
 16. Goyal SK, Punnam SR, Verma G, Ruberg FL. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature *Cardiovascular Ultrasound* 2008, 6:50 doi:10.1186/1476-7120-6-50
 17. Duymus M, Yesilkaya Y, Orman G, Bozkurt A, Yilmaz O. Persistent left superior vena cava draining to the left atrium: A case report and review of the literature. *Pol J Radiol*, 2012; 77(4): 65-66