

## Unilateral pulmoner arter agenezisi (olgu sunumu)

Mehmet AYDOĞAN (\*), Alper GÜNDOĞAN (\*), Ufuk TURHAN (\*), Ergün UÇAR (\*),  
Ergun TOZKOPARAN (\*), Hayati BİLGİÇ (\*)

### ÖZET

Unilateral pulmoner arter agenezisi (UPA) nadir görülen, aynı taraf altıncı arkın gelişme bozukluğundan kaynaklanan konjenital bir anomalidir. Çoğunlukla belirgin bir etyolojik faktör bulunmazken; genetik ve mekanik faktörler suçlanmaktadır. Erişkin yaşlarda sıklıkla asemptomatik olmasına rağmen; çocuklukta genellikle eşlik eden ek kardiyak malformasyonlar nedeni ile semptomatik seyirlidir. Bu nedenle erişkinlerde başka sebeplerle çekilen PA akciğer grafisinden yola çıkılarak tanı konulmaktadır. Akciğer grafiindeki karakteristik bulgular etkilenen tarafa volüm kaybı, hiler belirsizlik, diyafragma yükselmesi, mediasteninin etkilenen tarafa doğru yer değiştirmesi ve karşı taraf akciğer volümünün kompensatris olarak artmasıdır. Semptomatik olan olgularda tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar, azalmış egzersiz intoleransı ve hafif nefes darlığı en sık rastlanan semptomlardır. Bu makalede, klinik öneminden dolayı, tipik radyolojik bulguları ile birlikte sağ pulmoner arter agenezisi tanısı konulan 16 yaşında erkek hasta sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Bronkoskopi; doğumsal anomali; pulmoner arter; pulmoner agenezi.

### SUMMARY

#### Unilateral pulmonary artery agenesis (case report)

Unilateral pulmonary artery agenesis (UPA) is an uncommon congenital anomaly that results from the absence of ipsilateral sixth aortic arch development. Genetic and mechanical factors have been blamed so far; however, no significant etiological factor has been found up to now. UPA is mostly asymptomatic in adulthood, on the other hand, because of being associated with other congenital cardiac malformations, it is usually symptomatic in childhood. Therefore, the majority of adult patients are identified incidentally with PA chest radiographs performed for different reasons. Typical chest radiographic findings are ipsilateral volume loss, absence of hilar shadow, hemidiaphragm elevation, mediastinal displacement and hyperinflation of the contralateral lung. In symptomatic cases, the most frequent symptoms are recurrent pulmonary infections, dyspnea and exercise intolerance. In this article, because of its clinical importance, we report the case of a 16-year-old male who was diagnosed with right pulmonary artery agenesis with typical imaging findings.

**Key Words:** Bronchoscopy; congenital abnormalities; pulmonary artery; pulmonary artery agenesis.

### Giriş

Unilateral pulmoner arter agenezisi (UPA) nadir görülen, aynı taraf altıncı arkın gelişme bozukluğundan kaynaklanan konjenital bir anomalidir (1,2). İlk olarak 1673 yılında D. Pozze tarafından bir kadın otopsisinde tanımlanmıştır (3).

Çocuklukta genellikle semptomatik olup, en sık sol UPA saptanırken; erişkinde ise asemptomatik olup sağ UPA saptanmaktadır. Bunun nedeni çocuklukta saptanan sol UPA'nin soldan sağa şanta neden olan konjenital kardiyak anomalilere eşlik etmesi ve bunun sonucunda erken semptom vermesidir (4). Erişkinlerde ise genelde ek kardiyak malformasyon eşlik etmediği için tesadüfen çekilen çekilen radyolojik tetkiklerde saptanmaktadır.

Unilateral pulmoner agenezi tanısı direk grafi, bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans (MR), ekokardiografi (EKO), perfüzyon sintigrafisi, bronkografi ve anjiyografi gibi değişik radyolojik görüntüleme yöntemleriyle konabilmektedir.

Bu makalede, klinik önemi, nadir görülmesi ve tipik radyolojik bulguları ile birlikte sağ pulmoner arter agenezisi sunuldu.

### Olgu

Onaltı yaşında erkek hasta bir haftadır mevcut olan öksürük ve balgam şikayeti nedeni ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde; inspeksiyonda sağ hemitoraksın sola göre küçük olduğu, oskültasyonda sağ hemitoraksta solunum seslerinin hafif azaldığı saptandı. Diğer sistem muayeneleri ve vital bulguları normal idi. Öz ve soy geçmişi önemli bir özellik yoktu.

Hemogram, sedimentasyon ve rutin biyokimya tetkikleri normal saptandı.

PA akciğer grafisinde; sağ akciğer üst zonda pnömonik infiltrasyon saptandı. Bunun yanında sağ hemitoraks hacmi azalmış, trakea ve mediasten sağa deviye, sağ kostodiyafragmatik sinus künt izlendi. Sağ inen pulmoner arter izlenmedi.

Hastaya antibiyoterapi (amphisilin/sulbactam + klaritromisin) başlandı. Üç balgam AARB ve kültürleri negatif olarak saptandı. Antibiyoterapi sonrası sağ akciğer üst zondaki infiltrasyonun kaybolduğu, diğer radyolojik bulguların devam ettiği gözlemlendi. Bunun üzerine çekilen yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT)'de sağ akciğer parankim alanlarında vasküler izlerin silindiği, sağ akciğer volümünde azalma saptandı. Bu bulgular üzerine planlanan pulmoner arterlere yönelik BT anjiyografide sol ana pulmoner arter ve dalları normal kalibrasyonunda izlenirken; sağ ana pulmoner arter çıkımdan itibaren izlenmedi. Sağ akciğer volümü azalmış, sol akciğer

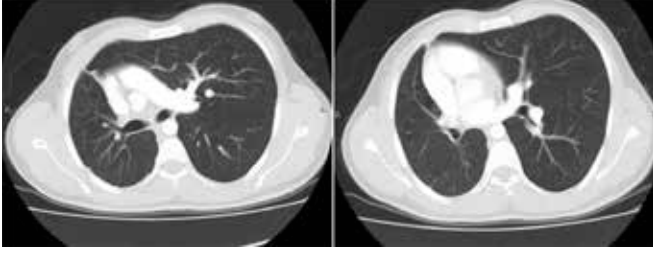
Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı.

**Ayrı basım isteği:** Mehmet AYDOĞAN  
Gülhane Askeri Tıp Akademisi,  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,  
e-mail: aydogan542@gmail.com

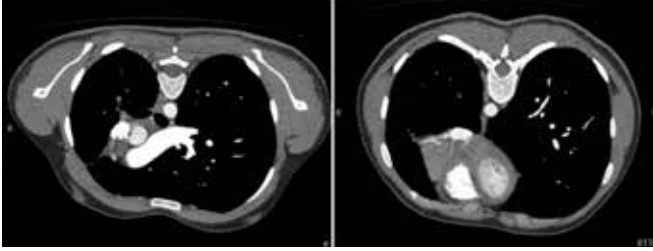
Makalenin Geliş Tarihi: 02.01.2013 • Kabul Tarihi: 19.10.2013 • Çevrim İçi Basım Tarihi: 25.10.2015

volümü kompensatris olarak artmış, mediasten sağa deviye saptandı (Resim 1,2).

Yapılan incelemeler sonucunda "sağ pulmoner arter agenezisi" tanısı konulan olgu klinik ve radyolojik takibe alındı.



**Resim 1:** Pulmoner arterlere yönelik BT anjiyografi, parankim kesitlerinde; sağ akciğer volümü azalmış, sol akciğer volümü kompensatris olarak artmış, mediasten sağa deviye olarak izlenmektedir.



**Resim 2:** Pulmoner arterlere yönelik BT anjiyografi, mediasten kesitlerinde; sol ana pulmoner arter ve dalları normal kalibrasyonunda izlenirken; sağ ana pulmoner arter çıkımdan itibaren izlenmemektedir.

## Tartışma

UPA çok nadir görülen bir konjenital anomalidir. Çoğunlukla belirgin bir etyolojik faktör bulunmazken genetik ve mekanik faktörler suçlanmaktadır.

Çocuklukta genellikle semptomatik olup sol UPA saptanırken, erişkinde ise asemptomatik olup sağ UPA saptanmaktadır. Bunun nedeni sol UPA'nin atriyal septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), patent duktus arteriosus (PDA) ve Follot Tetralojisi gibi konjenital kardiyak anomalilere eşlik etmesi ve bunun sonucunda erken semptom vermesidir (4). Erişkin yaşta tanı konulan UPA olgularının asemptomatik olmasının en önemli nedeni çok iyi bir bronşiyal kollateral dolaşım gelişmiş olması ve kardiyak anormalliklerin eşlik etmemesidir. Genel olarak vakalar dört grup altında sınıflandırılabilir (5). 1. Pulmoner hipertansiyon olmadan proksimal kesinti olan olgular: genelde asemptomatiktir. 2. Pulmoner hipertansiyon ile birlikte olan proksimal kesinti: genelde çocukluk döneminde semptom verirler. 3. Sıklıkla akciğer parankimindeki malformasyonlara bağlı olarak gelişen, tekrarlayan enfeksiyon ve hemoptizi ile seyreden proksimal kesinti. 4. Konjenital kalp hastalığı ile proksimal kesinti.

Erişkinde saptanan sağ pulmoner arter agenezisi yukarıda bahsedilen nedenlerden dolayı çoğunlukla asemptomatik seyretmekte; bu nedenle başka sebeplerle çekilen PA akciğer grafisinden yola çıkılarak tanı konulmaktadır. Semptomatik olan olgularda tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar, azalmış egzersiz intoleransı ve hafif nefes darlığı en sık rastlanan semptomlardır (6,7). Rekürren pulmoner enfeksiyonların kaynağı çoğu zaman UPA ile aynı tarafta eşlik eden bronşiyektazilerdir (7). Nadiren hemoptizi olgulara eşlik edebilmektedir. Hemoptizinin kaynağı UPA ile aynı tarafta artmış olan kollaterallerdir ve ço-

ğunlukla; bronşiyal, interkostal, subklavian ve subdiagrafmatik arterlerden kaynaklanmaktadır. Hemoptizi çok nadir hayatı tehdit edici boyutlara ulaşabilmektedir (8). İleri dönemde soldan sağa şant oluşmakta ve kalp yetmezliği ortaya çıkabilmektedir. UPA olgularında %40'lara varan oranlarda pulmoner hipertansiyon bildirilmiştir ve olguların semptomatik olmasına katkı sağlayabilmektedir (8,9).

Olgumuz başvurduğunda 16 yaşındaydı. Bu döneme kadar asemptomatik olması, konjenital kardiyak anomaliler ve diğer patolojilerin eşlik etmediğinin bir göstergesidir.

UPA olgularının akciğer grafilerindeki karakteristik bulgular etkilenen tarafta volüm kaybı, hiler belirsizlik, diafragma yükselmesi, mediasten etkilenen tarafa doğru yer değiştirmesi ve karşı taraf akciğer volümünün kompensatris olarak artmasıdır (8). Bizim olgumuzda da benzer radyolojik bulgular gözlenmiştir.

UPA'lı olgularda kesin tanı arteriografi ile konulurken, günümüzde pulmoner arterlere yönelik BT anjiyografi ile kolayca tanına bilmektedir. Ayırıcı tanıda Mac Leod sendromu ekarte edilmelidir. Mac Leod sendromunda pulmoner arter hipoplaziktir ve akciğer periferinde perfüzyon gözlenmemektedir. UPA'de ise aynı tarafta pulmoner arter izlenmez ancak; sistemik kollateral dolaşım devam ettiği için perfüzyon defekti saptanmayabilir (5,10).

Asemptomatik olgularda tedaviye gerek yoktur. Ancak sol pulmoner arter yokluğu olgularında kardiyak anomaliler eşlik edebilmekte ve bunlara yönelik cerrahi tedaviler gerekebilmektedir. Bunun yanında UPA olguların %20'sinde sistemik kollateral dolaşımdan kaynaklanan ve uzun yıllar devam eden, kendi kendini sınırlayan hemoptizi eşlik edebilmektedir. Ancak bazı vakalarda hemoptizi yaşamı tehdit edici boyutlara ulaşabilmektedir. Bu tür vakalarda selektif embolizasyon dışında pnömonektomi gibi cerrahi seçenekleride karşımıza çıkabilmektedir (8).

Sunduğumuz olguda bronşektazi, kardiyak anomali veya başka bir vasküler anomali saptanmadığı için cerrahi müdahale düşünülmüdü ve klinik, radyolojik takibe alındı.

## Kaynaklar

1. Bourus D, Pare P, Tsintiris Ki Sifakas N. The varied manifestation of pulmonary agenesis in adulthood. *Chest* 1995; 108: 670-676.
2. Çiftçi F, Deniz Ö. Unilateral pulmoner arter agenezisi (olgu sunumu). *Gulhane Tıp Dergisi* 2000; 42: 82-84.
3. Roque AS, Burton EM, Boedy F. Unilateral pulmonary agenesis without mediastinal displacement. *South Med J* 1997; 90: 335-7.
4. Jeffrey S.A, Knoedler J. Unilateral Pulmonary artery agenesis. *AJR* 1998; 28: 347-350.
5. Fraser R.S, Colman N, Müller N.L, Pare P.D. Gelişimsel ve Metabolik Akciğer Hastalıkları. *Pulmoner Arter Anomalileri*. In: Türkteş H. (çev. ed.) *Synopsis of Diseases of the Chest*. 3. ed. Ankara: Güneş Kitapevi Ltd. Şti. 2006: 199-217.
6. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122: 1471-7.

7. Bouros D, Pare P, Panagou P, et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995;108: 670-6.
8. de Mello Junior WT, Coutinho Nogueira JR, Santos M, et al. Isolated absence of the right pulmonary artery as a cause of massive hemoptysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2008;7: 1183-5.
9. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, et al. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jpn Heart J*. 1978; 19: 439-51.
10. Okutan O, Ugan H, Kaya H. et al. Isolated unilateral absence of pulmonary artery: a case report. *Turkish Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2010; 18: 67-70.