

UNİLATERAL PULMONER ARTER AGENEZİSİNE BAĞLI NEFES DARLIĞI VE PLÖRİTİK AĞRI*

Dyspnea and pleuritic pain due to unilateral pulmonary artery agenesis

Mustafa Çetin¹, İnci Gülmez², Mustafa Özesmi³, Abdulkakim Coşkun⁴, Ramazan Demir³

Özet: Unilateral pulmoner arter agenezisi nefes darlığı ve plöritik göğüs ağrısının nadir görülen bir sebebidir. Nefes darlığı ve sol plöritik göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran hastanın akciğer grafisinde sağ hemitoraksta kompensatuvar hiperinflasyon ve sola herniasyon izlendi. Komputere tomografi ve pulmoner dijital subtraksiyon anjiografi ile sol pulmoner arter agenezisi tesbit edildi.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner arter agenezi, Nefes darlığı, Plöritik ağrı

Summary: Isolated unilateral pulmonary artery agenesis is an unusual cause of dyspnea and pleuritic chest pain. A patient with dyspnea and left pleuritic chest pain whose X-RAY shows compensatory overinflation in right hemithorax and herniation to left is presented. Computed tomography and pulmonary digital subtraction angiography revealed agenesis of the left pulmonary artery.

Key Words: Pulmonary artery agenesis, Dyspnea, Pleuritic pain

İzole unilateral pulmoner arter agenezi (UPAA)'si ilk defa 1868 yılında Fraentzel tarafından bildirilmiştir (1). Olguların çoğu asemptomatik olup; nadiren hemoptizi, göğüs ağrısı, eforla gelen nefes darlığı ve siyanoz görülebilir (2). Fizik muayenede agenezik tarafta solunum seslerinde azalma tesbit edilebilir. Genellikle rutin çekilen akciğer grafisinde aynı tarafta; küçük akciğer, atipik pulmoner vaskülarizasyon, diyafram yüksekliği ve mediastinal yapıların deviasyonu, karşı taraf akciğerde ise; havalanmada artış pulmoner arter agenezisini düşündürür (3, 4). Kesin tanı pulmoner dijital subtraksiyon anjiografisi (DSA) ve/veya pulmoner sin-tigrafiyle konulur (1, 2). Nuh Naci Yazgan Göğüs Hastalıkları Hastanesi'nde tanı konulan nefes darlığı ve plöritik ağrıyla seyreden UPAA olgusu sunuldu.

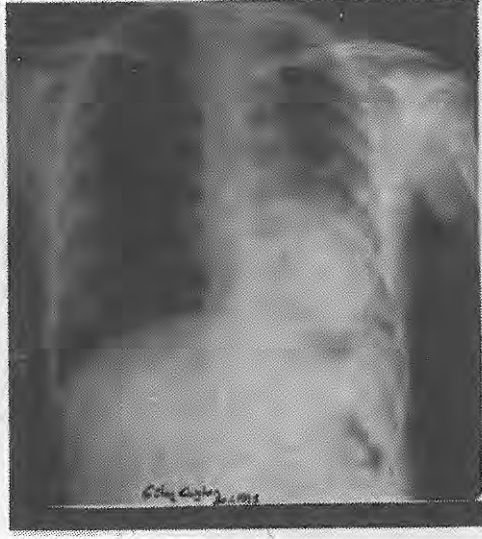
*XIII. Geyher Nesibe Tıp Günleri Kongresi, 23-26 Mayıs 1995. Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ
İç hastalıkları. Araş. Gör.¹, Göğüs Hastalıkları ve Tbc.Doç.Dr.², Göğüs Hastalıkları ve Tbc.Prof.Dr.³, Radyodi-yagnostik. Araş. Gör.⁴.

Geliş tarihi: 5 Ocak 1996

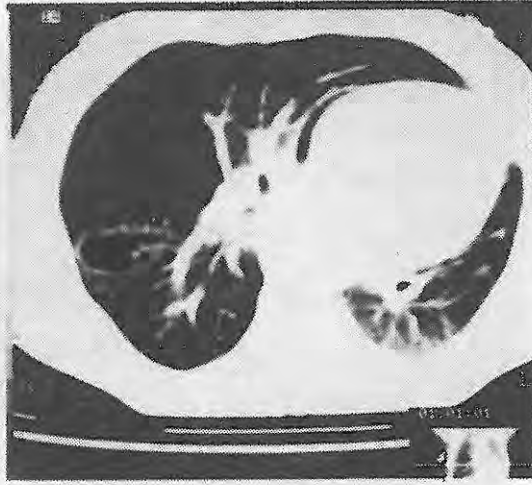
OLGU SUNUMU

Yirmiyedi yaşında kadın; üç-dört aydan beri devam eden, özellikle eforla gelen nefes darlığı ve sol plöritik göğüs ağrısı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde sol akciğerde solunum sesleri azalmıştı. Biyokimyasal tetkikleri, arteriyel kan gazları ve solunum fonksiyon testleri normal olarak değerlendirildi. Akciğer grafisinde; sağ akciğerde hiperinflasyon, sola herniasyon, mediastinal yapılarda sola deviasyon (Resim 1), komputere tomografi (CT)'de sol akciğer dokusu hipoplazik, sağ akciğer hipertrofik ve anterosüperior mediastinum yoluyla sol hemitoraksa herniasyonu tesbit edildi (Resim 2). Ekokardiografi de sağ pulmoner arter geniş, sol pulmoner arter izlenmedi. Pulmoner DSA'da sol pulmoner arter görülmedi, sağ subklavian ve karotis arterin aynı kökten çıktığı gösterildi. Sol unilateral pulmoner arter agenezisi tanısı konuldu

Olgu komplikasyonlar yönünden uyarılarak altı aylık kontrollere çağrıldı.



Resim 1. PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta kompensatuvar hiperinflasyon sola herniasyon, mediastinal yapılarda sola deviasyon mevcuttur. Sol hemitoraks sağa göre küçük ve pulmoner arter gölgesi izlenmemektedir.



Resim 2. Thorax CT'de sol akciğer boyutu küçük, sağ akciğer anterosüperior mediastinum yoluyla sol hemitoraksa herniasyonu mediastinal yapıların sola deviasyonu izlenmektedir.

TARTIŞMA

Pulmoner arterlerin proksimal ve distal segmentleri altıncı aort-kavsinde gelişirler (5). Bunlar akciğer tomurcuğu içine doğru büyürlerken dorsal aorta ile olan ilişkileri de kesilmeye başlar. Altıncı aort kavsinin distal segmentinin ortadan kalkmasına neden olan süreç, proksimal segmentin de obliterasyonuna neden olursa pulmoner arterler gelişmeyecektir. Buna karşın pulmoner vasküler yatak, pulmoner arterden bağımsız geliştiği için akciğer içi damarlar açık ve sağlam kalacaktır (5, 6). UPAA'de genellikle aynı tarafta, arteriyel beslenmesi sadece sistemik bronşiyal arterler tarafından sürdürülen hipoplazik akciğer dokusu mevcuttur. Pulmoner venlerin sol atriuma girişi normaldir. Sol taraf agenezilerine başta fallot tetralojisi olmak üzere çeşitli anormallikler eşlik edebilir(1).

Çok çeşitli semptomlarla gelebilen olguların % 30'u hayat boyu asemptomatik kalabilmektedir. Hastaların % 10'unda hemoptizi, daha nadir olarak konjestif kalp yetmezliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu hikayesi, göğüs ağrısı, egzersizle gelen nefes darlığı veya siyanoz görülebilir (1). Eforla gelen nefes darlığı ve plöritik göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran olgumuzda konjestif kalp yetmezliği bulguları, hemoptizi ya da sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu hikayesi yoktu.

Fizik muayenede agenezik tarafta solunum seslerinin azalması dışında bir bulgu yoktur. Akciğer grafisinde aynı tarafta diyafram yüksekliği, küçük akciğer ile birlikte atipik vaskülarizasyon ve mediastinal yapılarda agenezik tarafa kayma ve karşı taraf akciğerde havalanma artışı mevcuttur. Kesin tanı pulmoner arteriyel anjiyografi veya nükleer scanning ile konur (1, 3, 4, 7). Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde lezyonlu tarafta ventilasyon normal olduğu halde perfüzyon mevcut değildir. Pulmoner anjiyografide bir pulmoner arterin yokluğu kolaylıkla tesbit edilir. Bizim olgumuzda literatürle uyumlu fizik muayene bulguları mevcut olup, kesin tanı pulmoner DSA ile konulmuştur.

UPAA pulmoner arter trombus ve embolisinden ve pulmoner arter stenozundan anamnez, fizik muayene ve pulmoner anjiyografi bulgularıyla kolayca

ayırt edilebilir (8). Akciğer agenezisinde ise lezyon tarafında akciğer dokusu hiç gelişmemiştir, bu durum bronkoskopi ve bronkografi ile belirlenebilir. Lezyon tarafındaki akciğerin volümündeki azalmaya karşı saydam olarak görüldüğü Swyer-James Sendromunda ekspiryumda air-trapping, pulmoner arteryel dolaşımın azalmış olmasına karşın mevcut olması tipiktir. Unilateral obstrüktif amfizem ise bronkoskopide endobronşiyal lezyonun görülmesi ile doğrulanabilir (6, 8).

Bu malformasyona eşlik eden en önemli komplikasyon pulmoner hipertansiyondur. Bu tip olgularda kardiyak anomali yoktur. Hastalar genellikle sağ

kalp yetmezliği sonucu genç yaşta ölürlür. Sağ pulmoner agenezisi olan hastalarda ise, yüksek rakımda pulmoner ödem bildirilmiştir (9). Olgumuzda komplikasyon olarak pulmoner hipertansiyon bulgusuna rastlanmadı.

UPAA semptomsuz veya hafif semptomlu ise, operasyon endikasyonu yoktur. Tekrarlayan hemoptizi ve pnömoni durumunda ise, revaskülarizasyon ya da rezeksiyon amacıyla cerrahi gerekebilir (1,10). Nefes darlığı ve plöritik göğüs ağrısı UPAA'nın hayatı tehdit etmeyen semptomları olmakla birlikte, olguların komplikasyonlar yönünden uyarılması ve düzenli kontrol edilmesi gerekir.

KAYNAKLAR

1. Charles C C, John D P, Robert M M . Neonatal pneumonectomy for isolated unilateral pulmonary artery agenesis. *Ann Thorac Surg* 1991; 52:294-295.
2. Stiller R J, Soberman S, Turetsky A, et al . Agenesis of pulmonary artery : An unusual cause of dyspnea in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1988;188 : 172-173.
3. Çöplü L, Kalyoncu F, Emri S, ve ark. Compensatory overinflation and herniation the left lung : A case report demonstrated by the computerized tomography. *Solunum Hastalıkları Dergisi* 1992; 3 : 431-434.
4. Lubert M, Krause GR. Total unilateral pulmonary collapse : a study of the roentgen appearance in the lateral view. *Radiology* 1956; 67: 175-186.
5. Keith LM. *The Developing Human; Clinically Oriented Embryology* (4 th ed) .W B Saunders Co, Philadelphia 1988, pp 316.
6. Baran R, Acunaş A, Demirkol V. Tek taraflı izole pulmoner arter yokluğu. II.ci Akciğer Hastalıkları Kongresi, İstanbul 1991, ss 105-110.
7. Velkova K. Digital subtraction angiopulmonography in children. *Folia Med* 1992 ; 34 : 37-40.
8. Werber J, Ramilio L, Lodan R, Harris VJ. Unilateral absence of a pulmonary artery. *Chest* 1983; 84 : 729-32.
9. Hackett P, Cregg CE, Grover RF et al . High altitude pulmonary edema in persons without the right pulmonary artery. *N Eng J Med* 1980; 302 : 1070-1073.
10. Newman R, David CC . Three-dimensional reconstruction of ultrafast chest CT for diagnosis and operative planning in a child with right pneumonectomy syndrome. *Chest* 1994; 106 : 973-974.