



Sağ Arkus Aortaya Eşlik Eden Sol Pulmoner Arter Yokluğu: Bir Olgu Sunumu

Vehbi Doğan¹, Şeyma Kayalı¹, Senem Özgür¹, İlker Ertuğrul¹, Utku Arman Örün¹, Selmin Karademir¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

ÖZET

Sağ arkus aortaya eşlik eden sol pulmoner arter yokluğu: Bir olgu sunumu

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu nadir bir anomalidir. İzole veya diğer konjenital kalp hastalıklarıyla birlikte görülebilmektedir. Anomali aynı taraf altıncı aortik arkın gelişim eksikliğinden kaynaklanır. Asemptomatik olabilmesi nedeniyle bazı olgularda tanıda gecikme olabilmektedir. Bu yazıda kliniğimize üfürüm duyulması nedeniyle yönlendirilen ve sol pulmoner arter yokluğu saptanan 7 yaşında erkek hasta, ekokardiyografi, toraks bilgisayarlı tomografisi ve kardiyak kateterizasyon bulguları eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Pulmoner agenezi, sağ arkus aorta

ABSTRACT

Left pulmonary artery agenesis associated with right aortic arch: a case report

Unilateral pulmonary artery agenesis is a rare anomaly. It can be seen as either isolated or associated with other congenital heart diseases. It arises from the absence of development of ipsilateral sixth aortic arch. Since this disease can remain asymptomatic for a long period, the diagnosis may be delayed. In this article, we described a 7-year old patient with congenital left pulmonary atresia with the findings of echocardiography, thorax computerized tomography, and cardiac catheterization.

Key words: Pulmonary artery agenesis, right aortic arch

Bakırköy Tıp Dergisi 2017;13:214-217

GİRİŞ

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu, olguların büyük çoğunluğunun infant ve çocuk olan, nadir görülen konjenital bir patolojidir (1). Embriyolojik gelişim esnasında pulmoner kök ile aortik yayın bağlantısındaki problemden kaynaklandığı öngörülmektedir.

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu izole olabileceği gibi sıklıkla diğer konjenital malformasyonlar ile birlikte-dir. Fallot tetralojisi, trunkus arteriyozus, aort koarktasyonu, büyük arter transpozisyonu, septal defektler, sub-valvuler aort stenozu, sağ arkus aorta ve pulmoner

venöz dönüş anomalileri en sık birlikte görüldüğü hastalıklardır (1-5). İzole pulmoner arter yokluğu görülme sıklığı 1/200 000 olarak bildirilmiştir (1).

Semptomatik hastalarda; göğüs ağrısı, plevral efüzyon, dispne, egzersiz kısıtlılığı ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülebilenken, olguların yaklaşık %30'u asemptomatiktir (1,2,4,6). Hastalarda masif hemoptizi, nekrotizan pnömoni, solunum yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve sağ kalp yetmezliği gibi ciddi komplikasyonlar görülebilmektedir (1,2,7-10). Bilgisayarlı tomografi(BT), manyetik rezonans görüntüleme, bronkografi, perfüzyon sintigrafisi, ekokardiyografi, kardiyak kateterizasyon gibi çeşitli yöntemler tanıda yardımcıdır.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında erkek hasta, rutin muayene sırasında üfürüm duyulması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Öyküsünde önemli bir özellik olmayan hastanın, fizik

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Vehbi Doğan, Dr. Sami Ulus Kadın-Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji, Ankara

Telefon / Phone: +90-312-305-6000

Elektronik posta adresi / E-mail address: vdogan86@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 14 Haziran 2014 / June 14, 2014

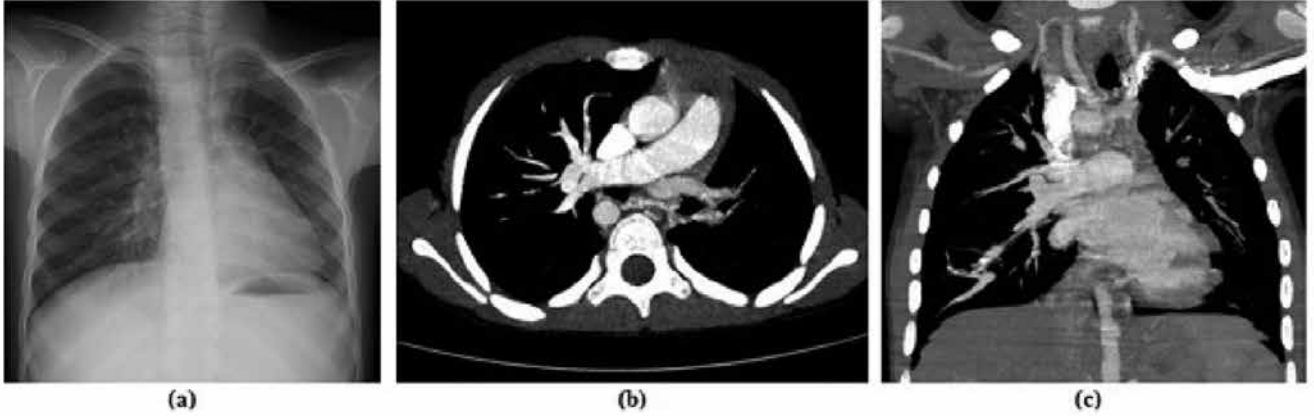
Kabul tarihi / Date of acceptance: 17 Kasım 2014 / November 17, 2014

muayenede sol hemitoraksta solunum seslerinin azaldığı, sternumun solunda en iyi 3. interkostal aralıkta duyulan 1/6 kısa sistolik üfürüm olduğu saptandı. Oksijen saturasyonu %99 olan hastanın diğer sistem muayeneleri doğaldı.

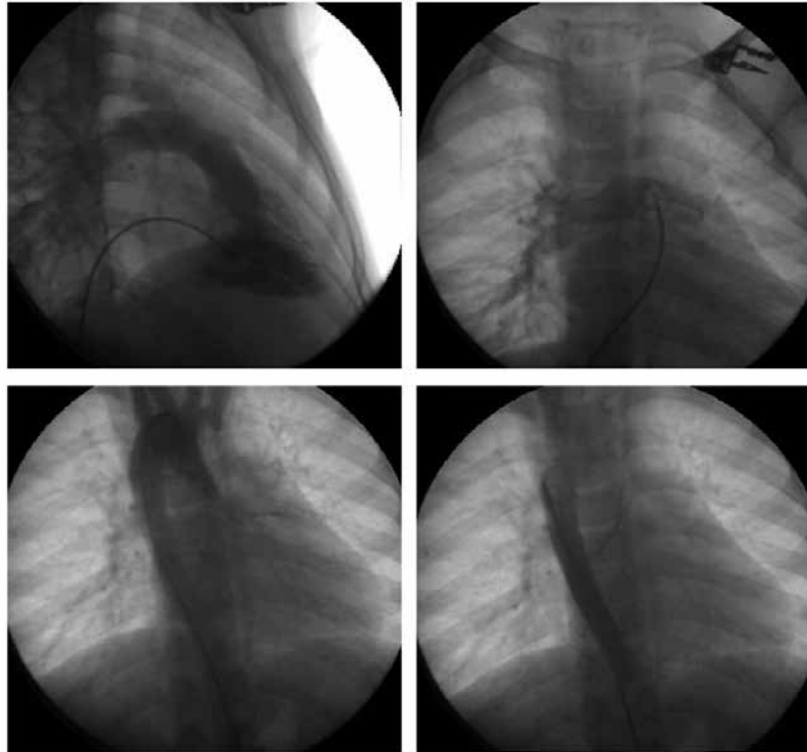
Akciğer röntgenogramında; sol hemitoraks hacmi azalmış olarak izlendi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde, sol akciğer hacminin sağa göre azalmış olduğu, medias-

tinal bölgede paratrakeal alanlarda ve sol hiler bölgede aorta pulmoner kollateral vasküler yapılar olduğu ve arkus aortanın sağdan seyrettiği belirlendi. Transtorasik ekokardiyografide sol pulmoner arteri görüntülenemedi, triküspit kapak yetmezliğinden hesaplanan tahmini pulmoner arter sistolik basıncı 26 mm Hg olarak bulundu.

Kardiyak kateterizasyonda, sağ ventrikül enjeksiyonunda sol pulmoner arter izlenememiş olup, sol pulmo-



Şekil 1: Göğüs ön-arka grafisinde sol akciğer volümünde sağa göre azalma, sağ akciğerde hiperlüsent görünüm (a), toraks bilgisayarlı tomografide; sol pulmoner arterin olmadığı, arkus aortanın sağdan seyrettiği, sol akciğer volümünün sağa göre az olduğu görülmektedir (b,c).



Şekil 2: Kardiyak kateterizasyon ve anjiyografide sağ ventriküle yapılan kontrast madde enjeksiyonunda sağ pulmoner arterin dolduğu, sol pulmoner arterin olmadığı, aortaya yapılan enjeksiyonlarda ise arkus aortanın sağdan seyrettiği ve ince aorto-pulmoner arterlerin sol pulmoner yatağı beslediği görülmektedir.

ner arter yatağının ince aortiko-pulmoner kollateral arterlerle beslendiği görüldü. Pulmoner arter basıncı sistolik 32 mm Hg, ortalama 16 mm Hg, pulmoner vasküler direnç 1.7 Wood U olarak saptandı.

Hastanın asemptomatik olması ve pulmoner arter basıncının normal sınırlarda olması nedeniyle klinik takip planlanarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Tek taraflı pulmoner arter yokluğu ilk kez 1868 yılında bildirilen ve nadir görülen bir gelişimsel anomalidir¹. İzole olarak görülebileceği gibi diğer kardiyak malformasyonlara ve anormal akciğer gelişimine eşlik edebilmektedir. Kardiyak malformasyonlara eşlik eden durumlarda sıklıkla sol pulmoner arter agenezisi görülmekte ve tanı daha erken yaşlarda konulmakta iken, izole olgularda daha çok sağ pulmoner arter etkilenmiştir (1,2,5).

Hastamızda sağ arkus aortaya eşlik eden sol pulmoner arter agenezisi saptanmıştır. Bouros ve arkadaşlarının çalışmasında bildirilen 6 hastanın 3'ünde sağ arkus aorta saptanmıştır. Sağ arkus aorta ve sağ pulmoner arter agenezisi olan 1 hastada eşlik eden ek anomali bulunmazken, sol pulmoner arter agenezisi olan 2 olgunun 1'inde trunkus arteriyozus ve ventriküler septal defekt, 1'inde ise büyük arter transpozisyonu görülmüştür (2). Harkel ve ark.nın çalışmasında 108 hastanın sadece 3'ünde aortik ark ve pulmoner arter yokluğunun aynı tarafta olduğu bildirilmiştir. Konotrunkal anomalilerin sık görüldüğü Di-George sendromu olan bir hastada sağ arkus aorta, sol pulmoner arter agenezisi ve sol akciğer aplazisi birlikteliği saptanmıştır (3).

Tanı klinik ve radyografik bulgulara göre konulmaktadır. Olguların bir kısmının asemptomatik olması veya semptomatik olgularda görülen bulguların özgül olmaması tanının gecikmesine neden olmaktadır. İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu olgularında tanı konulma anındaki yaş ortalaması 14 olarak bulunmuştur (dağılım 0.1-58) (1). Eşlik eden konjenital kalp hastalığı olanlarda tanı yaşı düşmektedir. Özellikle asemptomatik olgularda tanı hastamızda olduğu gibi rastlantısal olarak konulabilmektedir. Tanıda BT, manyetik rezonans inceleme, bronkografi, ekokardiyografi ve kardiyak kateterizasyon gibi çeşitli yöntemler yardımcıdır (4,5).

Hastalarda şiddetli hemoptizi, pulmoner hipertansiyon, solunum yetmezliği, bronşektazi ve nekrotizan

pnömoni gibi ciddi komplikasyonlar görülebilmektedir (1,2,5,7-10).

Tek taraflı pulmoner arter yokluğunda önemli problemlerden biri de pulmoner hipertansiyon gelişimidir. Hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişimini belirleyen faktörler tam olarak bilinmemektedir. Özellikle intrakardiyak şant ile birlikte olan durumlarda pulmoner hipertansiyon daha sık gözlenmektedir. Harkel ve arkadaşlarının 108 hastayı içeren çalışmasında pulmoner arter basıncı ölçülen 57 hastanın 25'inde (%44) pulmoner hipertansiyon saptanmıştır¹. Koga ve arkadaşlarının izole tek taraflı pulmoner arter yokluğu ile ilgili çalışmasında 20 yaş altındaki olgularda pulmoner hipertansiyon sıklığı %5 iken, 20 yaş üstünde %32 ve mortalite hızı %8 olarak bildirilmiştir. Aynı çalışmada patent duktus arteriyozusun eşlik ettiği hastalarda tanı daha erken konulmasına karşın, pulmoner hipertansiyon sıklığı ve mortalite hızının daha yüksek olduğu bulunmuştur⁴. Bu bulgular ışığında tek taraflı pulmoner arter yokluğunda pulmoner hipertansiyon ve kollateral damarların gelişimi yaşla birlikte artış göstermektedir. Bu nedenle başlangıçta pulmoner hipertansiyon bulgusu olmasa dahi bu hastaların ekokardiyografi ile takip edilmeleri önerilmektedir (1,5). Hastamızda yapılan kardiyak kateterizasyon ile ölçülen pulmoner arter ortalama basıncı normal sınırlarda olmakla birlikte, komplikasyon ve pulmoner hipertansiyon gelişimi yönünden takip edilmektedir.

Pulmoner arter yokluğu nadir görülen bir hastalık olduğu için tedavi yaklaşımı belirsizliğini korumaktadır. Asemptomatik hastalarda tedaviye gerek yoktur. Eşlik eden konjenital kardiyak anomalilere yönelik cerrahi veya medikal tedaviler uygulanabilir. Özellikle semptomatik pulmoner arter yokluğu olgularında hemoptizi sık gözleniyor veya hipoplazik akciğer dokusunda kistik bronşektazik değişiklikler varsa pnömonektomi gerekebilir. Medikal tedavi seçenekleri arasında pulmoner hipertansiyon gelişmiş olgularda, endotelin reseptör antagonistleri, prostasiklin ve nitrik oksit kullanımı bildirilmiştir (5,7,9).

Sonuç olarak; semptomların özgül olmaması ve oldukça nadir görülen bir anomali olması nedeniyle ilk planda akla gelmemesi sonucunda tanı yaşı gecikebilmektedir. Bu noktada özellikle çekilen akciğer grafilerinde hemitoraksta volum kaybı ve hiperlüsent görünüm, aynı tarafta solunum seslerinde azalma görüldüğünde pulmoner arter yokluğu akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. 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: 1471-1477.
2. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 1995 ;108: 670-676.
3. Fitoz S, Uçar T, Erden A, Günlemez A. Di George syndrome associated with left lung aplasia. *The British Journal of Radiology* 2001; 74: 764-766.
4. Koga H, Hidaka T, Miyako K, Suga N, Takhashi N. Age-related clinical characteristics of isolated congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 2010; 31: 1186-1190.
5. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis* 2013; 106: 448-454.
6. Komatsu Y, Hanaoka M, Ito M, Yasuo M, Urushihata K, Koizumi T, Fujimoto K, Kubo K. Unilateral absence of the pulmonary artery incidentally found after an episode of hemoptysis. *Intern Med* 2007; 46: 1805-1808.
7. Ghanbari H, Feldman D, David S, Saba S. Unilateral absence of a left pulmonary artery: successful therapeutic response to a combination of bosentan and warfarin. *Circ Cardiovasc Imaging* 2009; e46-e48.
8. Okutan O, Ugan H, Kaya H, Taş D, Demirel E, Apaydın M, Çalışkan T. İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu: Olgu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg* 2010; 18: 67-70.
9. Orun UA, Yılmaz O, Bilici M, Karademir S, Ünler Ç, Şenocak F, Dođan V. Congenital Right Pulmonary Artery Agenesis with Atrial Septal Defect and Pulmonary Hypertension. *Congenit Heart Dis* 2012; 7: E6-9.
10. Turamanlar O, Dođan FA, Deđirmenci B, Songur A. Sol pulmoner arter agenezisi olgusu. *Düzce Tıp Dergisi* 2013; 15: 61-62.