

<sup>1</sup> Ozan TURAMANLAR

<sup>2</sup> Fatih Ata DOĞAN

<sup>3</sup> Bumin DEMİRCİ

<sup>4</sup> Ahmet SONGUR

<sup>1</sup> Sinanpaşa Merkez Aile  
Sağlık Merkezi,  
Afyonkarahisar.

<sup>2</sup> Afyon Kocatepe Üniversitesi,  
Tıp Fakültesi, Radyoloji  
Anabilim Dalı,  
Afyonkarahisar.

<sup>3</sup> Süleyman Demirel  
Üniversitesi, Tıp Fakültesi,  
Radyoloji Anabilim Dalı,  
Isparta.

<sup>4</sup> Afyon Kocatepe Üniversitesi,  
Tıp Fakültesi, Anatomi  
Anabilim Dalı,  
Afyonkarahisar.

Submitted/Basın tarihi:

02.02.2012

Accepted/Kabul tarihi:

02.04.2012

Registration/Kayıt no:

12 02 202

**Corresponding Address**  
**/Yazışma Adresi:**

**Ozan TURAMANLAR**  
Merkez Aile Sağlığı Merkezi  
Sinanpaşa/Afyonkarahisar  
e-posta:  
ozanturamanlar@hotmail.com

Bu çalışmada, 2010 yılında  
Kıbrıs'ta düzenlenen XIII.  
Ulusal Anatomi Kongresi'nde  
poster bildirisi olarak  
sunulmuştur.

© 2013 Düzce Medical Journal  
e-ISSN 1307- 671X  
www.tipdergi.duzce.edu.tr  
duzcetipdergisi@duzce.edu.tr

## Sol Pulmoner Arter Agenezisi Olgusu

### Left Pulmonary Artery Agenesis - Case Report

#### ÖZET

**Amaç:** zole tek taraflı pulmoner arter agenezisi, olguların büyük bir çoğunluğunun infant - çocuk olduğu ve oldukça nadir görülen konjenital bir patolojidir. Bu hastalarda yaş ve erken tanının hayati önemi tanımasından dolayı bu türden varyasyonel hastalıklara dikkat çekme amaçladık.

**Olgu Sunumu:** 16 aylık erkek bebek hasta, kilo alımında yetersizlik, taşikardi ve bunun yanında düzenli olarak kullanılan antibiyotik tedavisine rağmen geçmeyen öksürük ve ateş şikayetleri ile Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine başvurdu. Bunun üzerine Radyoloji Anabilim dalında çekilen spiral bilgisayarlı toraks BT tetkikinde sol ana pulmoner arter izlenmediği saptandı.

**Sonuç:** Olgumuzda olduğu gibi tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, kardiyolojik ve gelişimsel problemlerle sıklıkla karşılaşılan hastalarda dikkatli bir patolojinin olabileceği düşünülmesi gerekir. Ayrıca pulmoner agenezide pulmoner hipertansiyon, konjestif kalp yetmezliği gibi komplikasyonlarının bulunması, hastanın erken tanısı için büyük önem kazanmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Pulmoner arter, agenezis, BT.

#### SUMMARY

**Purpose:** Isolated unilateral pulmonary artery agenesis is a rare congenital pathology which is seen commonly in infants and children. Age and early diagnosis to convey the vital importance in these patients, so we aimed to attention to the variational diseases of this kind.

**Case reports:** 16 month old male baby admitted into Children Outpatient Clinic of Medicine Faculty in Afyon Kocatepe University with the complaints of tachycardia and low weight gain, persistent cough and fever although two week antibiotic treatment. The chest computed tomography conducted at Radiology Department revealed absence of left main pulmonary artery.

**Conclusion:** Congenital pathology should be considered in patients with common cardiologic and developmental problems, recurrent pulmonary infections like in our case. Beside that the presence of the serious complications like pulmonary hypertension and congestive heart failure makes early diagnosis very important.

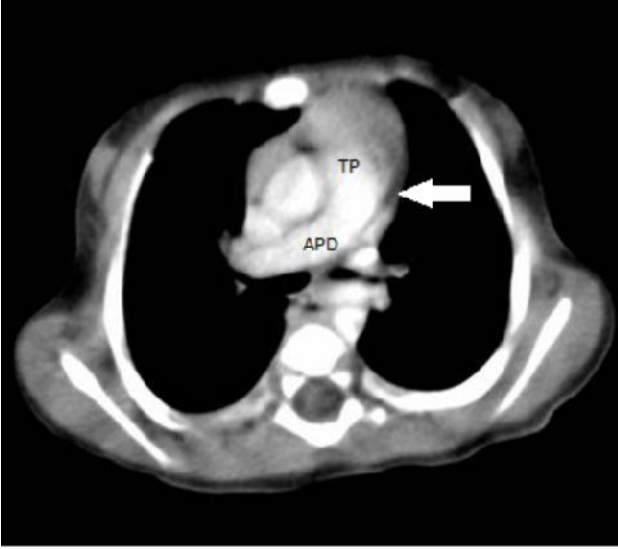
**Keywords:** Pulmonary artery, agenesis, CT.

#### GİRİŞ

zole tek taraflı pulmoner arter agenezisi, olguların büyük bir çoğunluğunun infant - çocuk olduğu ve oldukça nadir görülen konjenital bir patolojidir (1). Bu hastalık, kalıtsal bir bileşen içermez ve herhangi bir cinsiyet yatkınlığı bulunmamaktadır (2). Embriyolojik gelişim sırasında pulmoner kök ile aortik yayın bağlantısındaki bağlantıdan kaynaklandığı düşünülmektedir (3). Pulmoner arter gelişimi öncesinde akciğerin kan akımı dorsal aortanın geçici dalları tarafından sağlanır ve sonra bu dallar kaybolur. Bu dalları genilemi supradiafragmatik ve infradiafragmatik aortik dallar ya da pulmoner arterin gelişiminin olmadığı durumlardaki olgularda olduğu gibi bronşial arterler sürdürür (1). Patoloji sıklıkla anormal akciğer formasyonu ve kardiyovasküler anomaliler ile ilişkilidir. Sol pulmoner arter agenezisi, sağa göre daha nadir görülmekle birlikte fallot tetralojisi, ventriküler septal defekt ve sağ arkus aorta gibi kardiyovasküler anomaliler ile birlikteliği sıklıkla (3). Çalıcı mamız, kardiyak bir malformasyon ile ilgili kişi olmadan görülen nadir bir sol pulmoner arter agenezili olgu raporudur.

#### OLGU SUNUMU

16 aylık erkek bebek hasta, kilo alımında yetersizlik, taşikardi ve bunun yanında düzenli olarak kullanılan antibiyotik tedavisine rağmen geçmeyen öksürük ve ateş şikayetleri ile Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine başvurdu. Yapılan laboratuvar tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Radyoloji Anabilim dalında çekilen spiral bilgisayarlı toraks BT tetkikinde ise sol ana pulmoner arter izlenmediği saptandı (Resim).



**Resim:** Olgumuza ait toraks BT görüntüsü. Ok ile gösterilen yerde sol pulmoner arter olması gerekirdi (TP: Truncus pulmonalis, APD: Arteria pulmonalis dextra).

## SONUÇ

Sol pulmoner arter yokluğu, ilk kez 1868 yılında tarif edilen ve nadir görülen gelişimsel bir anomalidir (1-3). Bu durum pulmoner arterin proksimal kesintisi olarak da adlandırılır çünkü bazı olgulardaki cerrahi diseksiyonlarda, hilusta tam olarak gelişmiş bir pulmoner arterin varlığı gösterilmemiştir (3,4).

Sol pulmoner arter yokluğunun tanısı genellikle anamnez, fizik muayene bulguları ve göğüs radyografisindeki sonuçlara göre konulmaktadır (3). Fizik muayenede azalmış solunum sesleri, kalp ve mediasten kayması ile birlikte küçük bir hemitoraks ya da pulmoner hipertansiyon bulguları ile gösterilebilir (2). Tanısında; BT, MRG, bronkografi, perfüzyon sintigrafisi, ekokardiyografi, kardiyak kateterizasyon gibi çeşitli yöntemler kullanılmaktadır (5).

Bildirilen olgularda tanısı 0.1 – 58 yaş arasında değişmektedir. Tam gecikmesinin nedeni bazı olguların semptom vermemesi ve semptomatik olgulardaki bulguların non-spesifik olmasıdır (5). Önceki yayınlarda bu hastaların %30'unun uzun bir süre asemptomatik kaldığı bildirilmiştir (3,4). Bazı hastalarda, olgumuzdaki gibi tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, dispne ya da konjestif kalp yetmezliği gibi bulgular ile ortaya çıkabilir (3,5). Hatta tekrarlayan akciğer enfeksiyonları %40'ın üzerindeki hastada görülebilmektedir (4). Bu hastalığın komplikasyonları arasında iddetli hemoptizi, pulmoner hipertansiyon, solunum yetmezliği, sağ kalp yetmezliği, bronjektazi ve nekrotizan bronkopnömoni sayılabilir (5). Bu hastalık dolayısıyla genel ölüm oranı %7'dir (3).

Pulmoner arter yokluğu ve hipoplazik akciğer, perfüzyon sintigrafisi veya pulmoner anjiyografi yardımıyla Swyer-James-MacLeod sendromundan ayrılmalıdır (6,7). Swyer-James-MacLeod sendromunda pulmoner arter hipoplastik olarak izlenir ve akciğerde perfüzyon izlenmez. Tek taraflı pulmoner arter yokluğunda ise, pulmoner arter tutulum olan tarafta izlenmemekle birlikte akciğer periferinde kollateraller nedeniyle perfüzyon gözlenmektedir (7).

Pulmoner arter agenezisi nadir görülen bir hastalık olduğu için tedavi yaklaşımları belirsizdir (8). Tedavi seçenekleri arasında akciğer lobu/doku cerrahi rezeksiyonu ve medikal tedavi olarak endotelin reseptör antagonistleri, prostasiklin ve nitrik oksit sayılabilir (9). Vakaların çoğu ya amnion birinci yılında tanısı konulmakta ve endikasyonu varsa cerrahi tedavisi yapılmaktadır (4). Asemptomatik olgularda tedaviye gerek yoktur (5).

Olgumuzda olduğu gibi tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, kardiyolojik ve gelişimsel problemlerle sıklıkla karşılaşılan hastalarda da umsal bir patolojinin olabileceği düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Taçı C, Öztürk C, Karadurmuş N, Ertuğrul , Bal , Balkan A, Özkan M, Bilgiç H, Ekiz K. Isolated left pulmonary artery agenesis. *Anadolu Kardiyoloji. Dergisi.* 2008, 8: 306-314.
2. Kremer S, Fayemi AB, Fish BG, Rothe WA, Spindola-Franco H. Congenital absence of the left pulmonary artery associated with double-outlet right ventricle. *AJR Am J Roentgenol.* 2007, 158(6):1309-11.
3. 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(21):1805-8.
4. Heper G, Korkmaz ME. High-pressure pulmonary artery aneurysm and unilateral pulmonary artery agenesis in an adult. *Tex Heart Inst J.* 2007, 34(4):425-30.
5. Okutan O, Ugan H, Kaya H, Ta D, Demirel E, Apaydın M, Çalıkan T. İzole tek taraflı pulmoner arter yokluğu: Olgusu sunumu. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi.* 2010, 18(1):67-70.
6. Seaton A, Seaton D: Developmental disorders of the lung. In: Seaton A, Seaton D, Leitch AG (eds). *Crofton and Douglas's respiratory diseases.* 5th ed. London: Blackwell Science. p. 2000, 1309-1329.
7. Fraser RS: Absence (Proximal Interruption) of the right or left pulmonary artery. In: Fraser RS, Pare JAP, Fraser RG, Pare PD (eds). *Synopsis of diseases of the chest.* 2nd ed. Philadelphia: W. B. Saunders Company, p. 270-1, 1988.
8. Gülhan M, Utku E , Akpınar E, Korkmaz , Bilgiç S. Parsiyel pulmoner arter agenezisi olan olguda hemoptizi ve tanınal gecikme. *Tüberküloz ve Toraks Dergisi.* 2009, 57(2): 223-227.
9. 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.