

AKCİĞERİN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

THE CONGENITAL ANOMALIES OF THE LUNG

Dr.Rıza DOĞAN, Dr.Nuran YENER

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Anatomi Bilim Dalı ve Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
Gazi Tıp Dergisi 3 : 153-165, 1990

ÖZET : Akciğere ait konjenital anomalilerin bazıları neonatal devrede klinisyenleri ilgilendirdiği gibi gross anatomistleride ilgilendirmektedir. Bu nedenle literatür taranıp, konuya ait derleme sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler : Akciğerin Konjenital Anomalileri

SUMMARY : Some congenital anomalies of the lung are important in the neonatal period. These are interesting for the clinicians and the gross anatomists. Because of this reason the related literature was reviewed.

Key Words : The Congenital Anomalies Of The Lung

Akciğerlerin çok sayıda konjenital anomalisi mevcut olup, bunlardan bazıları hiçbir klinik semptom vermezken, diğerleri, özellikle yenidoğan ve erken çocukluk çağlarında tipik bulguları, semptomları ve radyolojik görünümleri ile tanınırlar. Bazı konjenital akciğer anomalileri de erken teşhis edilip tedavi edilmedikleri takdirde bireyin ölümüne neden olabilecek kadar önemi haizdirler.

Bu makalede oldukça değişik klinik varyasyon gösteren akciğer anomalilerinin bir sınıflandırması yapıp morfolojik ve klinik açıdan gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

Akciğerlerin konjenital anomalileri şu şekilde sınıflandırılabilir (Tablo 1).

LOBÜLASYON ANOMALİLERİ

1-Normalden az fissür :

Bu anomaliler klinik açıdan lobektomi sırasında çıkardıkları güçlük nedeniyle epeyce önem taşırlar. Akciğerin lobülasyon anomalilerinden en sık görüleni normalden az fissür anomalileri olup, fissürler ya kısmen gelişmiş yada hiç gelişmemiş durumdadır. Fissürlerin inkomplet olması sanıldığından çok daha fazla görülmektedir.

Sağ veya sol major fissürün inkomplet oluşuna Kerley'e (1962) göre % 50, Kent ve Blades (1942)'e göre ise % 30 oranında rastlanmaktadır. Felson'un 1000 vakalık bir çalışmasında minör fissür ancak vakaların % 56'sında görülebilmektedir. Ritter % 70, Simon ise % 80'in üzerinde bir oran bildirmişlerdir (Fraser ve Pare, 1977). Kent'in 277 otopsiyi içeren bir çalışmasında % 67 oranında inkomplet minör fissür bulunmuş vakaların % 21'inde ise minör

fissürün hiç gelişmediği gözlenmiştir (Kent ve Blades, 1942).

A) Lobülasyon anomalileri

- 1- Normalden az fissür
- 2- Normalden fazla fissür
- 3- Yer değiştirmiş anatomik yapılara ait fissürler

B) Bronş anomalileri

- 1- Aksesuar bronş
- 2- Bronşial kist
- 3- Konjenital kistik bronşektazi
- 4- Konjenital lobar amfizem
- 5- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon
- 6- Konjenital bronşial atrezi
- 7- Konjenital trakeo-osefageal fistül
- 8- Trakea agenezi
- 9- Konjenital trakeal stenoz
- 10- Trakeobronkomegali (Munier-Kuhn Snedromu)
- 11- Williams-Champbel Sendromu

C) Parankim anomalileri

- 1- Pulmoner agenezi
- 2- Pulmoner aplazi
- 3- Pulmoner hipoplazi
- 4- Bronkopulmoner sekestrasyon

D) Pulmoner vasküler anomaliler

- 1- Hipogenetik akciğer sendromu
- 2- Pulmoner venöz drenaj anomalileri
- 3- Hipoplastik akciğer
- 4- Konjenital pulmoner arterio-venöz fistül
- 5- Pulmoner venöz varikozite
- 6- Pulmoner arter koarktasyonu
- 7- Vasküler sling

E) Diğer konjenital akciğer anomalileri

- 1- Pulmoner lenfanjektazi
- 2- Kartagener Sendromu

Tablo 1 : Akciğerin Konjenital Anomalileri

2- Normalden fazla fissür :

Akciğerlerin oldukça fazla görülen ve en az klinik önemi olan anomalileri anormal fissürlerdir. Çok nadiren semptom verirler. Bazen de anormal fissürde biriken az miktardaki sıvı psödötümör olarak değerlendirilebilir. Bu nedenle ayırıcı tanı açısından bilinmesi gereklidir.

Sık görülen normalden fazla fissür anomalilerinden biri sol akciğerde, lingulanın üst lobun diğer segmentlerinden bir fissür ile ayrılması ile oluşan sol akciğerin trilobülasyonudur. Boyden (1949) tarafından normal popülasyonda % 8 oranında görüldüğü belirtilmektedir.

Inferior aksesuar fissür sağ alt lob medial bazal segmentini alt lobun diğer segmentlerinden ayıran bir fissür ile oluşan aksesuar lob inferior lobu da denilmektedir. Normal popülasyonda % 30-45 oranında bulunduğu tesbit edilmiştir (Von Hayek, 1960; Schaffner, 1950).

Diğer bir aksesuar fissür anomalisi ise alt lob bazal segmentlerini süperior segmentten ayıran fissür olup oluşan ekstra lob dorsal lob olarak isimlendirilir. % 60 oranında sağ akciğerde, % 14 oranında da bilateral olarak görülebilir (Von Hayek, 1960; Wier, 1960).

3- Yer değiştirmiş anatomik yapılara bağlı fissürler :

Aksesuar fissürlerden en çok tanınanı azygos fissürüdür. Embriyogenez sırasında sağ akciğerin posterior kardinal venin arkasına doğru gelişmesi sonucu oluşur. Azygos veni posterior kardinal venden gelişir ve üst lobun bir kısmının bu venin altında - medialinde kalması sonucu venin basısı ile ayrı bir lob gibi görünen bir aksesuar lob oluşurki buna da azygos lobu denir. Rutin incelemeler sırasında % 0.4-1 oranında görüldüğü bildirilmiştir (Kent ve Blades, 1942; Wier, 1960; Felson, 1955). Azygos lobunun bronşial dağılımı orijin aldığı segment bronşu açısından çeşitlilik gösterir (Boyden, 1955). Çok nadir olguda aortanın sol tarafından gelen bir bronkus ile havalanır (Wier, 1960).

Subklavian fissür azygos fissürüne göre çok daha nadiren görülen ve torakotomi ya da otopsi sırasında tanınan bir anomalidir.

BRONŞ ANOMALİLERİ

1-Aksesuar Bronş :

Akciğerler primitif bağırsak borusunun ventral divertikülünden orijin alırlar. Bronşların gelişme ve ayrılma dönemindeki herhangi bir anormallığın

bronş anomalilerine neden olabileceği kabul edilmektedir.

Klinik açıdan önemsiz ve genellikle asemptomatik olan hastalar rutin incelemeler sırasında farkedilirler. Bronkoskopi veya bronkografiler esnasında ortaya çıkarılan en yaygın bronş anomalisi sağ üst lobun normalden fazla bronşa sahip olmasıdır. Gerçek insidansı bilinmemektedir. Lobektomi esnasında cerrahi yönden problem çıkabilir. Bu patolojide aksesuar sağ üst lob bronşu trakeanın herhangi bir seviyesinden ve lateral duvarından çıkar (Mehta ve ark. 1983).

2- Bronşial Kist

Bronkojenik kist olarak da adlandırılmaktadır. Primitif foregut'un ventral divertikülünün anormal dallanması sonucu trakeobronşial ağacın gelişiminin en etkin olduğu embriyonik hayatın 26 - 40. ncı günlerinde oluşurlar (Fraser ve Pare, 1977; Maier, 1948). Nadir görülen bir anomalidir. Morrison'a göre çocuklarda görülen mediastinal kitlelerin yaklaşık % 10'u bronkojenik kistlerdir (Kirwan ve ark. 1973).

Genellikle intratorasik yerleşim gösterirler. Nadir olarak boyunda (Gessendorfer, 1973; Touloukian, 1979), suprasternal bölgede (Constant ve ark. 1973), ciltte (Fraga ve ark. 1971), perikardda (Deenadayalu ve ark. 1974) diafragma içinde hatta diafragma altında da (Buddington, 1957) görülebilir. Ektopik yerleşimli kistlerin varlığı, embriyolojik gelişim sırasında ventral divertikül dallanırken trakeobronşial sistemle olan orijinal bağlantının kaybolması ve anormal dallanan kısmın migrate olarak migrate olduğu yerde bronkojenik kist oluşturması yolu ile açıklanabilir (Gessendorfer, 1973; Ramezofsky ve ark. 1979; Constant ve ark. 1973; Fraga ve ark. 1971).

Çoğunlukla asemptomatiklerdir. Enfekte oldukları zaman ya da mediastinal oluşumlara bası yapımları halinde klinik belirti verirler. Hemen her yaşta görülebilirler. Nitekim literatürde yenidoğandan başlayarak 48 yaşına kadar görülen ve torakotomi yapılan vakalar bildirilmiştir (Bergstrom ve ark. 1973; Rogers ve Osmer, 1964). Nedeni bilinmemekle birlikte erkeklerde ve Yahudi ırkında daha fazla görüldüğünden bahsedilmektedir (Baum ve ark. 1966; Racz ve Baum, 1965).

Bronşial kistler pulmoner kistler ve mediastinal kistler olmak üzere iki grupta mütalaa edilirler. Bronşial kistlerin çoğu pulmoner parankim lokalizasyonludur. Genellikle soliter görülürse de multipl hatta bilateral olabilirler. Olguların 2/3'ünde alt

loblarda lokalizedirler (Mehta ve ark. 1983; Rame-nofsky ve ark. 1979; Rogers ve Osmer, 1964; Schmidt ve Drapanas, 1972). Enfeksiyon gelişmesi halinde öksürük, pürülan balgam çıkarma, ateş he-moptizi gibi semptomlar görülebilir. Pulmoner bronşial kistlerin 2/3'ü açık olduğu kabul edilen bir bronşial iştirak nedeniyle enfekte olurlar (Mehta ve ark. 1983; Rogers ve Osmer, 1964). Radyolojik olarak genellikle sıvı dansiteli yuvarlak veya oval düzgün kenarlı lezyonlar olarak görülen kistler içinde hava-sıvı seviyesi görülmesi kistin enfekte olduğuna işaret eder. Bu olgularda akciğer absesi, perfore hidatik kist, kaviteleşmiş akciğer kanseri veya akciğer infarktüsü ile ayırıcı tanı yapılmalıdır. Rutin akciğer grafileri dışında bron-kografi kistin lokalizasyonunun tayininde faydalı olduğu gibi birlikte görülebilecek bronşektazinin teşhisi açısından önemli olabilir.

Mediastinal kistler genellikle tek olarak görülürler. Multipl kisti olan vakalar genellikle unilateral lokalizasyon gösterirler (Spencer, 1968). Vakaların çoğu subkarinal yerleşimli olup, paratra-keal, hiler, paraosefageal yerleşim gösterebilirler (Maier, 1948). İnfantlarda trakea veya komşu bronş basısı nedeniyle stridor, solunum güçlüğü gelişebilir (Ramenofsky ve ark. 1979; Touloukian, 1979; Rogers ve Osmer, 1964). Nadiren enfekte olurlar. Komşu bronş ile iştirakleri pulmoner kist-lerdeki kadar fazla değildir (Schmidt ve Drapanas, 1972). Başta parsiyel perikard defekti olmak üzere bronkopulmoner sekestrasyon, Williams-Champ-bell Sendromu (Trakeomalazi-konjenital bronşek-tazi), dekstrokardi, anormal akciğer lobulasyonu sık rastlanan birlikte görüldüğü anomalilerdir (Ra-menofsky ve ark. 1979; Kwak ve ark. 1971). Ayırıcı tanısı da dermoid kist, kist hidatik, kistik higroma, intratorasik goitre, Catleman hastalığı, nörojenik tümörler akla gelmelidir (Fraser ve Pare, 1977; Gessendorfer, 1973; Touloukian, 1979; Con-stant ve ark. 1973; Fraga ve ark. 1971; Rogers ve Os-mer, 1964).

Kistin içi respiratuar epitel ile döşeli olup be-yazımsı mukoid materyal ile doludur. Kistin enfek-te olması ya da kist içine kanama olması halinde kistik muhtevanın rengi değişebilir ve respiratuar epitelsililer yapısını kaybeder. Kist duvarında müköz glandlar, kıkırdak, elastik doku, düz adele lifi bulunabilir (Mehta ve ark. 1983; Fraser ve Pare, 1977; Rogers ve Osmer, 1964). Çok nadir de olsa kist duvarından köken alan adenokarsinom ve yassı hücreli karsinom gelişen vakalar bildirilmiştir (Moersch ve Clagett, 1947; West ve Var Schoonho-ven, 1957).

Tedavileri ancak cerrahi eksizyonları ile mümkündür. Enfekte vakalarda preoperatif uygun tıbbi tedavi yapılmalıdır. Cerrahi tedavide kistin tümüyle çıkarılması esastır. Çoğu vakada Wedge rezeksiyon veya segmentektomi yeterlidir. Ancak kronik enfeksiyon gelişen ve ileri derecede paran-kim harabiyeti olan bazı vakalarda lobektomi gere-kebilmektedir.

3-Konjenital kistik bronşektazi

Konjenital bir gelişim hatası sonucu ortaya çıkan bir akciğer anomalisidir. Akkiz forma oranla çok nadir görülür. Çok yakın benzerlikleri nedeni-yle ayırdedilebilmeleri oluğa zor olabilir. Patoloji familial bir predispozisyon gösterir, sıklıkla ikiz-lerde ve aynı loblarda görülür (Williams HO, Reilly RV, 1959; Danielson GK, Hanson CW, Cooper EC, 1967). Hastaların hikayelerinde geçirilmiş pnömo-ni öyküsüne rastlanmaz. Genellikle yarık damak, kifoskolyoz, anormal pulmoner arter, Klippel Feil Send, primer lefödem gibi konjenital malformas-yonlarla birlikte görülür (Field CE, 1949). Hasta-larda tüm bulgular konjenital orijinli bronşektazi lehinedir. İmmotil silia sendromlu bronşektaziler bazı otörlerce akkiz ve konjenital bronşektazilerin kombine bir formu olarak kabul edilmektedir.

Hastalık ilgili lob veya bobların tom bronşlarını tutar ve genellikle bilateraldir. Mikroskobik olarak bronş duvarında kistik dilatasyonlar olmasına karşın enfeksiyon bulgusunun olmaması, müsküle-relastik ve kıkırdak dokularının intakt olması kon-jenital bronşektazi için tipiktir (Mehta ve ark. 1983).

Süper enfeksiyon varsa gelişecek olan semp-tomlar ve klinik bulgular akkiz formdaki gibi- dir. Tedavileri akkiz bronşektazilerdeki gibi- dir.

4- Konjenital lobar amfizem

Konjenital lobar amfizem bir lobun, segmentin ya da birden fazla lobun ileri derecede hiperinflas-yona uğrayarak normal akciğere ve mediastene bası yapması ile karakterize, genellikle respiratuar distrese neden olan foregut anomalilerinden biri- dir. Neonatal veya infantil lobar amfizem olarak da adlandırılmaktadır. Ancak vakaların 1/3'ünün doğumda, geri kalanların daha sonraki dönemlerde ortaya çıkması nedeniyle konjenital lobar amfizem tabiri daha uygundur (Cremin BJ, Moscowitz H, 1971; Leape ve Longino, 1964; Reid ve ark. 1966).

Vakaların çoğu ilk altı ay içinde görülür. Hasta-ların yaklaşık % 40-50'sinde ek intrakardiak veya

toraks duvarı anomalilerine rastlanır (Murray, 1967; Hendren ve Mc Kee, 1966). Erkeklerde kız çocuklarına oranla yaklaşık üç kat daha fazla görülür (Hendren ve Mc Kee, 1966). En sık sol üst lobda daha sonra sırası ile sağ orta lob, sağ üst lob ve alt loblarda görülür. Bilateral lobar amfizem sadece 3 vakada tesbit edilebilmiştir (May ve ark. 1964; Floyd ve ark. 1963).

Stovin lobar amfizem etyolojisini vasküler, idiopatik ve bronşial kıkırdak patolojisi olmak üzere üç ana grupta toplamaktadır (Stovin, 1959). Bu teorilere rağmen vakaların % 50'sinde hiçbir sebep belirlenmemektedir. 1970 yılında Hislop ve Reid polialveoler lob teorisini ortaya atarak afetzedede loblarda alveol sayı ve çaplarındaki artışı pulmoner asinüslerin giantizmi olarak açıklamaya çalışmışlardır (Hislop ve Reid, 1970).

Konjenital lobar amfizemde semptomlar vakaların % 30'ünde doğumu takiben, diğerlerinde ise daha sonraki çocukluk dönemlerinde ortaya çıkar. Bunları takiben dispne, interkostal ve supraklaviküler çekilmeler, ilerleyen siyanoz ile oskültasyonda solunum seslerinin azalması ve ekspirasyonda ıslık sesinin duyulması önemli bulgularıdır. Acilen rezeksiyon yapılmaz ise mortalite % 50 gibi bir seviyeye ulaşmıştır.

Tanıda en yararlı laboratuvar tetkiki PA akciğer grafisidir. Akciğer grafisinde amfizemli, şiş bir lobun mediastinal şift ve komşu loblara bası yaparak atelettaziye neden olması tipiktir.

Lobektomi tercih edilmesi gereken tek tedavi yoludur. Patolojik lobun çıkarılması hastalarda tam düzelme sağlar. Erken bebeklik dönemlerinde cerrahi tedavi mortalitesi eşlik eden konjenital anomaliler de varsa % 7-21'dir. Patolojinin çok nadirde olsa spontan olarak gerileyebildiği rapor edilmiştir (Roghair, 1972).

5- Konjenital kistik adenomatoid malformasyon

Bu anomali disorganize pulmoner doku tarafından bir lob içinde adeta kitle gibi görülen ve kıkırdak dokusu içermeyen hamartomatöz bir yapıdır denebilir (Stocker ve ark. 1978). Genellikle infantlarda ve bir lobda görülen bir patoloji olup görülme sıklığı açısından akciğer ve loblar arasında bir fark yoktur (Neitzschman ve ark. 1972). Lezyon infantlarda daha ziyade solid, çocukluk çağında ise kistik yapı gösterir (Moncrieff ve ark. 1969).

Terminal bronşiollerdeki bariz proliferasyon lezyona adenomatoid bir görünüm verir. Gros olarak büyük, lastik kıvamında, multipl kistik yapılar içeren bir kitle şeklinde tarif edilebilir. Histolojik olarak terminal bronşiollerde bariz proliferasyona ek olarak, mukozada polipoid değişiklikler, respiratuar epitel ile dōşeli irregüler boşluklar karakteristiktir.

Konjenital lobar amfizem gibi infantlarda en fazla görülen respiratuar distres nedenlerinden biridir. Klinik genellikle doğumu takibeden ilk günlerde belirginleşir. Radyolojik olarak intraparenkimal multipl hava dolu kistik yapılar halinde olup bazen afetzedede lobun ileri derecede distandü olarak mediastinal şifte neden olması mümkündür.

Tadavisinde afetzedede lobun rezeksiyonu tavsiye edilmektedir.

6- Konjenital bronşial atrezi

Bronş lümeninin lokalize obstüksiyonu ile karakterize nadir bir patolojidir. Bugüne dek 50 civarında vaka bildirilmiştir (Lacquet ve ark. 1971; Tsuji ve ark. 1973). En sık sol üst lob apikoposterior segment bronşunda görülür. Bunu sırasıyla sağ üst lob, sağ orta lob takip eder. Alt loblarda görülmesi nadirdir (Mehta ve ark. 1983; Tsuji ve ark. 1973). Atrezik kısım lob, segment veya subsegment bronşunun orijinine yakın bir kısmıdır. Afetzedede segment kollateral ventilasyon ile havalanır. Amfizematöz bir görünümdeydir. Tıkanıklık distalindeki intrabronşial sekresyon giderek koyu kıvamlı bir hal alır. Gelişen mukoid tıkaç röntgende oval veya yuvarlak kistik bir görünüm arzeder (Cuhher, 1964). Bronkoskopi, bronkografi ve tomografi tanıda önemli rol oynar. Nadiren Semptom veren patoloji rutin akciğer grafilerinin incelenmesi sırasında farkedilir.

7- Konjenital trakeo-osefageal fistül (TEF)

En yaygın görülen trakea anomalisidir. Bu anomali akciğer tomurcuğunun primitif foregut'tan farens seviyesinin altında inkomple ayrılması sonucu meydana gelir. Trakea ile oesofagus arasındaki fistülün çapı oldukça geniş olup genellikle trakea bifürkasyonunun hemen üzerinde yer alır (Holder ve ark. 1962; Randolph JG, 1983).

Yaklaşık 3000 doğumda bir görülen bu anomalinin (Sulamac ve Gripenberg, 1952) en sık görülen formu oesofageal atrezili distal trakea oesofageal fistüllü vakalardır (Randolph, 1983) (% 86.5). Oesofagus atrezisi ya da strüktürü olmayan TEF oldukça nadirdir (Randolph, 1983) (tüm TEF'li vakaların % 4.2'si).

Osefageal atrezisi ile birlikte olan vakalar doğumdan hemen sonra aspirasyona bağlı olarak hayati tehlike altına girerler. Hemen teşhis edilebilirlerse cerrahi tedavi hayat kurtarıcıdır. H tipi fistülü olan vakalar ise sık pnömöni atakları geçirirlerse de bazen erişkin yaşa kadar tanı konulamadan gelebilirler (Battersby ve ark. 1971; Blackburn ve Amoury, 1966; Bozer ve ark. 1985). Ancak hangi tip olursa olsun tüm TEF'li vakalarda tedavi komplikasyonlar gelişmeden erken cerrahi tedavidir.

8- Trakea agenezi

Oldukça nadir görülen bir anomalidir. 1979 yılına kadar 39 vaka yayınlanmıştır (Faro ve ark. 1979). Trakeanın larinks ile trakea bifürkasyonu arasında kalan kısmı yoktur. Distal trakeal sistem oesofagus ile ilişkilidir (Faro ve ark. 1979; Fonkalsrud ve ark. 1963).

9- Konjenital trakeal stenoz

Bir çok tipi olan nadir görülen bir anomalidir. Başlıca üç tip mevcuttur (Cantrell ve Guild, 1964).

a) Genaralize hipoplazi (Tip I) : Krikoid kırıldak ile bifürkasyon arasındaki trakea boydan boya hipoplaziktir.

b) Huni şeklinde darlık (Tip II) : Trakeanın çapı başlangıç kısmında normaldir, ancak bir süre sonra giderek artan bir darlık nedeniyle adeta huni şeklini alır. Bifürkasyon hizasında darlık en fazladır. Birçok ek anomali ile birlikte görülür.

c) Segmental stenoz (Tip III) : En fazla görülen tiptir. Dar olan segmentin yeri ve uzunluğu vakadan vakaya değişiklik gösterir. Karinanın hemen üzerinde yer alan segmental stenozlar aberran sol pulmoner arter, aksesuar sağ üst lob bronşu gibi anomalilerle birlikte görülebilir (Ghest ve Anderson, 1977).

Teşhis için geçen süre bebeğin respiratuar distress içinde olup olmamasına göre değişmektedir. Devamlı olmaktan ziyade paroksizmal olan ve özellikle beslenme sırasında görülen dispnenin yanısıra stridor ve wheezing olabilir. Bebeklerin çoğu rekürren ve tedaviye rezistan akciğer enfeksiyonları nedeniyle kaybedilirler. Vasküler ring ve siling anomalilerinden mutlak surette ayrılmalrı gerekir.

10- Trakeobronkomegali (Munier Kuhn Sendromu)

Trakea ve bronşların progressif dilatasyonudur. Nedeni bilinmemekle beraber ikizlerde daha sık

görülmesi, klinik olarak Ehlers - Danlos Sendromuna benzemesi nedeniyle etyopatolojisinde konnektif doku defektinin yattığı söylenmektedir (Ghest ve Anderson, 1977).

11- Williams-Champbel Sendromu

Konjenital bronşektazi ve trakeomalazinin birlikte görüldüğü çok nadir rastlanan bir anomalidir (Mitchell ve Bury, 1975).

PULMONER PARENKİM ANOMALİLERİ

1-Pulmoner agenezi

Çok nadir görülen bir anomalidir. 10000 akciğer grafisinin ancak birinde rastlanabildiği rapor edilmiştir (Hulsonff T, Kalvebge H, 1959). Sol akciğerde % 70, sağda % 30 oranında ve erkeklerde iki kat daha fazla görülmektedir (Lucas Ds, Dolter CT, Steinberg I, 1953). Vakaların % 60'ında ek anomaliler mevcuttur. Mortalitenin oldukça fazla olduğu bu anomalide akciğere ait bronşial, vasküler ve parenkimal doku yoktur. Ek anomaliler sağ pulmoner agenezi vakalarında daha sık görülür. Sağ akciğer agenezi olan vakaların çoğu doğuma takiben ilk bir yıl içinde genellikle konjenital kalp hastalığı nedeniyle kaybedilirler. Sol pulmoner agenezi vakalarında prognoz daha iyidir.

2 - Pulmoner aplazi

Afetzede tarafta bronş ağacı rudimanter olup kör bir poş şeklinde sonlanır. Vasküler yapı ve parenkimal doku hiç gelişmemiştir.

3 - Pulmoner hipoplazi

Bu anomalide bronş ağacı normalden küçük olmakla birlikte tamamiyle mevcuttur. Çoğunlukla akciğerin tümü, yada bir lobu hipoplaziktir. Genellikle Bochdalek hernisi oligohidramnios, iskelet anomalileri, Pulmoner venöz dönüş anomalileri ile birlikte görülür.

4 - Pulmoner sekestrasyon

Akciğerin tüm konjenital malformasyonlarının % 7'sinden daha azını oluşturur. Normal bronşial sistemle bir bağlantısı olmayan, akciğer parenkiminden tam yada kısmen ayrılmış sekestre bir dokudur. tüm akciğer rezeksiyonlarının % 1-2'sinde rastlanır (Carter R, 1969). Embriyonik patogenezi tartışmalı olup intralober ve ekstralober olmak üzere iki formu vardır (Pryce DM, 1946).

a) intralober pulmoner sekestrasyon : Literatürde insidansı tam olarak belirtilmemekle birlikte 1964 yılına kadar 250 vaka yayınlanmıştır (Ranni-

ger K, Valvassory GE, 1964). Ancak ekstralober formdan birkaç kez daha sık görüldüğü kesindir. Görülme sıklığı açısından cinsler arası bir fark yoktur. Sol akciğerde sağa oranla iki kat fazla görülür (Wier JA, 1960; Mehta AC, Ahmad M, Golish JA, Buonocore E, 1983). Vakaların 2/3'ünde sekestre akciğer sol alt lob posterobazal segmentinde yerleşim gösterir. Bunu sol alt lob medial bazal segment takip eder. Üst loblarda görülmesi çok nadir dir. Üst loblarda görülen vakalarda intrakardiyak anomalilere sıkça rastlanır (Wier JA, 1960; Mark SC, Wiener SN, Reydman M, 1972; Ferguson TB, 1983). Ancak tüm vakalar gözönüne alınacak olursa intralober pulmoner sekestrasyon soliter görülen bir patolojidir. Sekestre doku içinde yer aldığı lobun viseral plevrası ile kaplıdır. Genellikle torasik aorta, daha nadir olarak da abdominal aorta ve dallarından çıkar arterlerle kanlanır. Sıklıkla tek ve kalın, nadiren de 5-6 küçük arteri mevcuttur (Carter R, 1969; Pryce DM, 1946). Venöz drenajı hemen daima pulmoner venöz sisteme olur. Dolayısıyla so-sol şant meydana gelir. Veniz drenajın inferior vena kava ve azygos sistemine döküldüğü bir kaç vaka yayınlanmıştır (Turk L, Mewton III, Lindskog GE, 1961).

Adolesan çağına kadar semptom vermezler. Sekestre segment ile enfekte olana kadar normal bronşial istem arasında ibir ilişki yoktur. Enfeksiyon gelişmesi halinde öksürük, ateş, prulan balgam çıkarma şeklindeki klasik klinik semptomlar görülebilir. Sekestre segment tipik olarak kistik yapıda olup mukus ile, enfeksiyon mevcudiyetinde ise püy ile doludur. Kistlerin içi respiratuar epitel ile döşelidir. Akciğer grafisinde genellikle infiltratif lezyonlar şeklinde yada diafragmaya komşu yuvarlak veya oval, sınırları belirgin bir opasite şeklinde görülürler. İnfeksiyon gelişen vakalarda akciğer absesinden ayırmak oldukça güçtür (Pryce DM, 1946; Ferguson TB, 1983; Ranniğer K, Valvassory GE, 1964; Mark SC, Wiener SN, Reydman M, 1972). Kesin tanı aortagrafi ile konulur. Tavsiye edilen tedavi şekli ilgili lobun rezeksiyondur.

b) Ekstalober pulmoner sekestrasyon : Intralober formdan çok daha nadir olan, erkeklerde kadınlara oranla yaklaşık 4 kat fazla görülen bir anomalidir. Vakaların % 90'nına sol tarafta rastlanır (Wier JA, 1960). Diafragma altında, üstünde, hatta medias-tende yer alan vakalar mevcuttur (Williams AO, Enumah FI, 1968). Vakaların % 50'sinden fazlasında diafragma hernisi, diafragma paralizisi, akalazia, pektus ekskavatus, konjenital intrakardiyak malformasyonlar gibi anomaliler den biri eşlik eder. Hastaların % 30 kadarında diafragma hernisi-

ne rastlanır (Wier JA, 1960; Mehta AC, Ahmad M, Golish JA, Buonocore E, 1983). Plevral kavite içinde kendi plevrası ile çevrili, normal akciğer dokusuna sıkı benzerliği olan ekstra bir lob şeklinde bulunur. Normal bronş ağacı ile irtibatı yoktur. Histolojik olarak disorganize akciğer dokusu elementlerinden meydana gelen sekestre lobun venöz drenajı sistemik venlere olur (Sol-sağ şant). Hastaların % 15 kadarı asemptomatik olup genellikle neonatal dönemde respiratuar distrese neden oldukları gözlenmiştir. Lezyon rutin akciğer grafilerinde tri-angüler solid kitle görünümündedir. Kesin tanı angio ile konur. Bronkografi ile lezyonun görünür hale gelmesi broşial iştirak olmaması nedeniyle mümkün değildir. CAT ile sekestre lob ve anomalik arteri gösterilebilir (Ferguson TB, 1983). Tedaviri sekestre lobun rezeksiyonu ile mümkündür.

PULMONER VASKÜLER ANOMALİLER

1 - Hipogenetik akciğer sendromu

Nadir görülen bu konjenital anomali sağ akciğerin ve hemitoraksın parsiyel hipoplazisi, deks-trokardi veya dekstroversiyon, sağ bronş ağacı anomalileri, sağ akciğerin venöz drenajının diafragma seviyesinin üstünde veya altında inferior vena kava açılması gibi patolojileri içerir.

Hipogenetik akciğer kısmen veya tamamen sistemik arterlerden beslenerek sol-sağ şanta neden olur. Vakaların bazılarında sağ parakardiyak bölgede anormal pulmoner vene ait pala şeklindeki özel bir görünüm mevcut olup bu anomaliye bu nedenle "Scimitar Sendromu" da denilmekte, kalp ameliyatı ile anormal venöz dönüşün sol atriuma olacak şekilde düzeltilmesi, varsa ek intrakardiyak anomalilerin giderilmesi sağlanır.

2 - Pulmoner venöz drenaj anomalileri

İki büyük grupta mütalaa edilirler. Bunlar;

a) Parsiyel anormal pulmoner venöz drenaj anomalileri : Pulmoner venlerden bir veya birkaçının anormal olarak sol atrium yerine sağ atrium ve ona açılan damarlara döküldüğü patolojilerdir. Ailesel bir predomans olduğuna dair yayınlar varsa da etyopatogenezi tam olarak belirlenememiştir. Her iki cinste eşit olarak görülür. Anomali 2/3 oranında sağ akciğer pulmoner venlerinde, 1/3 oranında da sol pulmoner venlerde görülür. Vakaların % 9'unda ASD mevcuttur (Gotsman MS, Astley R, Parsons GG, 1965; Kutsal A, Hatipoğlu A, 1985).

Sağ pulmoner venler ile sağ kardinal sistemden gelişen venakava süperiyor, venakava inferiyor ve sağ atrium; sol pulmoner venler ile sol kardinal sistemden gelişen koroner sinüs ve sol innominate ven arasında patolojik iştirakler oluşur. Ancak embriyonik hayatta splanknik pleksus orta hatta yer aldığı için sol pulmoner venler ile sağ kardinal sistem, sağ pulmoner venler ile sol kardinal sistem arasında da anormal venler gelişebilir (Kutsal A, Hatipoğlu A, 1985; Kirklin JK, Pacifico AD, Kirklin JW, 1983; Hammon JW, Bender HW, 1983). En sık görülen tipleri :

- Sağ pulmoner venlerin sup. vena kavaya dökülmesi

- Sağ pulmoner venlerin sağ atriuma dökülmesi

- Sağ pulmoner venlerin vena kava inferiyor kavaya dökülmesi

- Sol pulmoner venlerin sol innominate vene dökülmesi olup daha nadir olarak,

- Sol pulmoner venlerin venakavasüperiyore dökülmesi şeklinde parsiyel anormal pulmoner venöz dönüş anomalilerine rastlamak da mümkündür (Kutsal A, Hatipoğlu A, 1985).

(Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H, 1960; Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle BF, 1967) Kiely ve ark. (Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle BF, 1967) gözden geçirdikleri 70 vakalık serilerinde, bu sendromda; pulmoner venöz drenaj anomalileri, bronkopulmoner segmentasyon anomalileri, diafragma anomalileri, ek konjenital kardiyak malformasyonlar başlığı altında 5 çeşit varyasyon olabileceğini belirtmişlerdir. Her ne kadar vakaların çoğunda sağ akciğerin tüm venöz drenajı tek bir pulmoner ven yoluyla inferior vena kava'ya dökülürse de 8 vakadan sağ üst lobun venöz drenajının normalden ince bir ven ile sol atriuma (Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle BF, 1967), bir vakada sağ akciğerin venöz drenajının uzun ve tortuoz bir ven ile hem inf. vena kava'ya hem de sol atriuma döküldüğü, vakada da sağ akciğerin venöz drenajının inf. leşen iki ayrı pulmoner ven ile sağlandığı tesbit edilmiştir (Osborn AG, Silverman JF, 1974). Pulmoner arteriel dolaşım pulmoner arter, bronşial arterler, torasik aortadan çıkan anormal arter dalları, diafragma veya subdiafragmatik arterler ile sağlanabilir (Osborn AG, Silverman JF, 1974). Pulmoner vakaların % 60'ında hipoplastik olabilir (Mathey J, Galey JJ, Logeais Y, 1968). Sağ akciğer vakaların % 58 kadarında hipoplastik olup normalden az fissür anomalisi sıklıkla eşlik eden bir anomalidir. Kiely vakaların % 21'inde sağ diafragma elevasyonu, veya Bochdalek tipi diafragma hernisi tesbit etmiştir (Kiely B, Filler J, Stone S,

Doyle BF, 1967). Atrial septal defekt (ASD), ventriküler septal defekt (VSD), Fallot tetralojisi (TOF), patent duktus arteriosus (PDA), aorta koarktasyonu, persisten sol venakava süperiyor, pulmoner stenoz (PS) gibi ek anomalilere sık rastlanır.

Hastaların yarıdan fazlasında, ileri dönemlerde sol-sağ şantun neden olduğu pulmoner hipertansiyon (PH) nedeniyle kardiorespiratuar semptomlar ortaya çıkar. Hastaların hekime recurrens akciğer enfeksiyonları, hemoptizi gibi şikayetlerle başvururlar. Kesin tanı angio ile konur. Tanıda iki boyutlu EKO ile digital substruction angio (DSA)'dan yararlanılabilir.

Hemodinamik değişiklikler ASD'ye benzer. Hemodinamik bulgular anormal venin sayısı, dökülme yeri, ASD'nin eşlik edip, etmemesi ve şantın miktarına göre değişiklik gösterir Venöz drenajın % 50'den fazlası sağ atriuma dökülmediği süre kalp yetmezliği gelişmez. Çocukluk çağlarında efor dispnesi dışında fazla bulgu yoktur. Scimitar send'lu hastaların % 50'sinde hiçbir bulguya rastlanmaz, diğer yarısında ise efor dispnesi mevcuttur. ASD varsa yorgunluk, efor dispnesi, kalp yetmezliği belirgindir. Siyanoz genellikle 30-40 yaşlarında ortaya çıkar. Çoğunlukla pulmoner odakta sistolik, triküspit odakta akıma bağlı olarak diastolik üfürüm duyulur.

Tanıda EKG, EKO faydalı bilgiler verir. Kesin tanı kalp kateterizasyonu ve angiokardiografi ile konur. Tedavisi cerrahi olarak anormal venöz drenajın ve ek intra-kardiyak anomailerin düzeltilmesi ile sağlanır.

b) Total anormal pulmoner venöz drenaj anomalisi (TAPVD)

Tüm konjenital kardiyak anomalilerin % 1-2.5'ini içerir. Darling ve ark. TAPVD'ni kardiyak bir anomali ile birlikte olup olmamalarına göre iki ana gruba ayırmışlardır (Kutsal A, Hatipoğlu A, 1985; Darling RC, Rothney WB, Craig JM, 1957). Bu sınıflandırmaya göre :

a) Kardiyak bir anomali ile birlikte olanlar

b) Kardiyak bir anomali ile birlikte olanlar

1. Subrakardiyak tip (Tip I) - % 45

2. Intrakardiyak tip (Tip I) - % 22.6

3. Intradiafragmatik tip (Tip I) - % 21

4. Miks tip - % 10.5

Vakaların hemen hepsinde patent foramen ovale veya ASD şeklinde interatrial bir komunikasyon mevcuttur. Ayrıca hastaların % 30 kadarında PS, VSD, mitral stenoz, çift çıkımlı sağ ventrikül, tek ventrikül, büyük damarların transpozisyonu, TOF, aort stenozu, trunkus arteriosus aspleni, polispleni

gibi et intra veya ekstrakardiyak anomaliler bulunabilir (Kutsal A, Hatipoğlu A, 1985; Hammon JW, Bender HW, 1983).

Klinik bulgular pulmoner venöz obstrüksiyonun ve pulmoner hipertansiyonun bulunup bulunmamasına göre değişiklik gösterir. Radyolojik olarak 8 yada kardan adam manzarası tipiktir. EKG'de sağ aks deviasyonu, sağ atrial dilatasyon, sağ ventrikül hipertrofisi görülmesi dikkat çekicidir. Hastalardan özellikle hiperkinetik pulmoner hipertansiyonu olanlar ile ileri derecede pulmoner venöz obstrüksiyonu olanların % 80'i bir yaşından önce kaybedilirler. Diğer hastalarda 20 yaşına kadar yaşayabilirler ((Kutsal A, Hatipoğlu A, 1985).

Kesin tanı kalp kateterizasyonu, anjiokardiografi ile konur. Ameliyat tek tedavi yoludur. Kalp yetmezliği olan hastalar acilen ameliyata alınmalı, pulmoner venöz obstrüksiyon tesbit edilen hastalarda oyalanmadan ameliyata verilmelidir.

3- Unilateral pulmoner arter yokluğu (Hipoplastik Akciğer)

Oldukça nadir görülen bir anomalidir. İnsidansı % 0.6 olarak belirtilmiştir (Kucera V, Fiser B, Tuma S, Hucin B, 1982). İzole olarak bulunabildiği gibi PDA-VSD, TOF, sağ arkus aorta, çift çıkırlı sağ ventrikül, trunkus arteriosus, triküspit atrezisi, büyük damarların transpozisyonu, TAPVD, aortikopulmoner pencere gibi konjenital kardiyak malformasyonlarla birlikte de görülebilir. Sağ pulmoner arter yokluğu ile PDA, sol pulmoner arter yokluğu ile ise diğer anomalilerin daha sık görüldüğü tesbit edilmiştir (Poll PE, Vigel JH, Blount G, 1962; Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I, Siassi B, 1978).

Anomalinin proksimal 6.cı aortik arkusun rezorpsiyonu ve trunkus arteriosusun defektif septasyonu sonucu oluştuğu kabul edilmektedir (Kucera V, Fiser B, Tuma S, Hucin B, 1982; Poll PE, Vigel JH, Blount G, 1962). Genellikle aortik arkusun tersi yönündeki pulmoner arter yokluğu görülür.

Venöz kanın tümü diğer akciğere gider. Fetal pulmoner yapının kalıcı olması, pulmoner arterlerde giderek gelişen obliteratif intimal değişiklikler pulmoner hipertansiyon daha hızlı gelişir. İzole vakalarda % 19 oranında, kombine formda ise % 88 oranında pulmoner hipertansiyon gelişir (Kucera V, Fiser B, Tuma S, Hucin B, 1982; Poll PE, Vigel JH, Blount G, 1962).

Genellikle asemptomatik olan hastaların % 80-90'ında sık tekrar eden akciğer enfeksiyonu hika-

yesi vardır. İzole vakalar genellikle asemptomatik olup pulmoner hipertansiyon gelişen vakalarda pulmoner hipertansiyona sekonder olarak efor dispnesi, hemoptizi ortaya çıkabilir. AKciğer grafisinde afettede tarafta vasküleritede azalma kalp ve mediastinumda çekilme, interkostal mesafelerde daralma, diafragma yükselmesi, nadiren de o tarafta toraksın hipoplazik olduğu görülebilir. Selektif pulmoner angio, akciğer perfüzyon sintigrafisi ile kesin tanı konur.

Angiografide hilusta anastomoz yapmaya elverişli pulmoner arter güdüğü varsa ana pulmoner arter ile bu kısım arasında yapılacak şant tek tedavi şansdır. İzole form hakkında bir literatür bilgisi olmamakla beraber kombine formda cerrahi mortalite % 25 - 45 arasındadır (Kucera V, Fiser B, Tuma S, Hucin B, 1982).

4 - Konjenital pulmoner arteriovenöz (A-V) Fistül

Genellikle Osler-Rendu-Weber hastalığı ile birlikte görülen oldukça nadir, konjenital bir malformasyondur. Vakaların çok azı idiopatikdir. Patoloji pulmoner arterial kanın kapiller yatağa girmekten pulmoner venöz sisteme geçişinden ibarettir. Hastaların % 60 kadarında hastalığın otozomal dominant geçiş gösterdiği izlenmiştir (Dines DE, Arms R, Bernats PE, Gomes MR, 1974). Vakaların % 65'i kadın olup % 30 - 33'ünde lezyon multiplidir. Hastaların % 80'inde lezyon soliter ve tek taraflıdır. % 70 oranında alt loblarda lokalizedirler (Dines DE, Arms R, Bernats PE, Gomes MR, 1974).

Fizyolojik olarak sağ-sol şant nedeniyle oksijen saturasyonu düşüktür. Şant oranı % 15'den az olan hastalar asemptomatikdir. Şant oranı % 25'den fazla ise artan hipoksi nedeniyle kardiyak output artar (Hodgson CH, Burchell HB, Good AC, Clagett OT, 1959). En önemli semptomlar hemoptizi, dispne ve efor kapasitesinde azalma olup genellikle 3.cü dekadlarda görülmeye başlar. Ancak yayımlanan hastaların % 50'si asemptomatikdir. Akciğer grafisinde soliter, düzgün kenarlı, periferik yerleşimli lezyonların incelenmesiyle teşhis edilirler. Lezyonlu bölgede dinleme bulgusu olarak inspirasyon, ayaga kalkma ve Müller manevrası ile artan; valvula manevrası ile azalan devamlı üfürüm duyulabilir. Kesin tanı angi, DSA, kontras EKO, CAT ile konabilir. Lezyonların % 50'si büyümeye meyilli olup hastaların % 10 kadarında massif hemoptizi görülebilir. Tek, ufak ve semptomatik lezyonlarda cerrahi tedavi endikasyonu yoktur. Ancak giderek büyüyen, semptomatik ve komplikasyon gelişen

vakalarda rezeksiyon prosedürleri veya pulmoner arter embolizasyonu uygulanabilir (Dalton ML, Goowin FC, Bronwell AW, Ruthedge R, 1967; Taylor BG, Cockerill Em, Manfredi F, Klatte EC, 1978).

5 - Pulmoner venöz varikozite

Bu anomalipulmoner venlerin kalbe girmeden hemen önce anormal dilatasyon ve tortuozite göstermeleri ile karakterizedir. Hastaların çoğu asemptomatik olup semptomatik olanların büyük kısmında massif hemoptizi hikayesi vardır (Poller S, Wholey MH, 1966).

Lezyona genellikle sağ akciğerde ve üst loblarda rastlanır. Görülme sıklığı yönünden cinsler arası, bir fark yoktur. Pulmoner venöz varikoziteler ile birlikte PDA,, VSD, koarktasyon, diafragma evantrasyonu gibi patolojiler görülebilmektedir (Papamichael E, Ikkos D, Alkalais K, Yannacopoulos J, 1972; Rizk G, Malhem R, Dagher I, 1970). Akciğer grafisinde perihiler bölgede multipl, küçük, yuvarlak veya oval homojen kitleler halinde görülürler. Pulmoner A-V fistülden ayırabilmek ve kesin tanı koyabilmek için pulmoner angio şarttır. Semptomatik ve büyüyen lezyonlarda konservatif cerrahi rezeksiyon uygulanabilir.

6 - Pulmoner arter Koarktasyonu

Nadir bir anomali olup pulmoner arterlerde tek veya multipl koarktasyonlarla (stenoz) karakterizedir. Koarktasyon diğer adı ile stenoz kısa veya uzun segmentler halinde, periferik veya santral, unilateral veya bilateraldir. Santral tip pulmoner arter stenozları genellikle pulmoner venöz drenaj anomalileri, pulmoner arter anevrizması, hipogenetik akciğer sendromu ve diğer konjenital kardiyak anomalilerle birlikte görülür. Vakaların 2/3'ünde stenoz ana pulmoner arter ve her iki dalını tutar (Dağsalı S, 1985).

Hemodinamik değişiklikler pulmoner valvüler veya infundibüler stenozdaki gibidir. Hafif veya orta derecede bilateral pulmoner stenozu ya da unilateral stenozu olan vakalar asemptomatiktir. Efor dispnesi, çabuk yorulma ya da kalp yatmezliği bulguları ancak ileri derecedeki stenozlarda görülür.

EKG bulguları hafif stenozlarda normal iken ağır stenozlarda değişik derecelerde sağ ventrikül hipertrofisi gösterir. Radyoloji görünüm darlığın derecesi ve yerine göre farklılık gösterir (Hoeffel JC, Henry M, Jimenez J, Pernot C, 1974). Stenozun olduğu bölgede sistolik üfürüm duyulabilir. Kesin tanı angio ve kateter çalışması ile konur.

Hafif ve orta derecedeki izole tek taraflı veya bilateral stenozlarda tedavi gerekmez. Lokalize, ileri derecedeki santral stenozlar cerrahi tedavi gerektirir.

7 - Vasküler Sling

Pulmoner arterlerin birçok anormal orijini olabilir. Tip 2 ve Tip 3 trunkus arteriosusta olduğu gibi asendar aortadan, subklavian arterden, innominate arterden orjin alabilirler. Ancak vasküler sling bu anomaliler içinde özel bir yere sahiptir.

Bu anomalide sol pulmoner arter sağ pulmoner arterin ayırım yerinden çıkar, sağ ana bronkusun önünden trakeanın arkasından, oesofagusun önünden seyredir. Vakaların % 54'ünde trakea ve bronş sistemine ait anomalilere, % 50'sinde de kardiyak anomalilere rastlanır (Pass HI, Sade RM, 1983; Sade RM, Rosenthal A, Fellows K, Castenada R, 1975). Anormal seyirli sol pulmoner arter vakaların yaklaşık % 50'sinde doğumda, 2/3'ünde ise ilk bir ay içinde stridor, dispne, intermitan siyanoz, apneik speller gibi semptomlara neden olur. Literatürde bildirilen vakaların % 85'i semptomatiktir. Cerrahi tedavi uygulanmayan bebeklerin maalesef çoğu ilk 6 ay içinde kaybedilir (Pass HI, Sade RM, 1983).

Şağ akciğerde daha sık görülmekle birlikte bazen her iki akciğerde ball-valve obstrüksiyon sonucu amfizematö değişiklikler ve trakeada sola deviasyon tesbit edilebilir. Oesofagus grafisinde önde anormal bir çentiklenme vardır. Ancak bu çentik vasküler ring anomalilerine göre daha alt seviyededir. Tedavisi cerrahidir. sol torakotomi yapılarak sol pulmoner arter diseke edilir, orijin aldığı yerden kesilip ayrıldıktan sonra sol ana bronşun önünden pulmoner arter bifürkasyonuna reanastomoz yapılır.

DİĞER KONJENİTAL AKCİĞER ANOMALİLERİ

1 - Pulmoner lenfanjektazi

Pulmoner lenfatiklerin dilatasyonu ile karakterize, çok nadir görülen, genellikle doğumda belirgin hale gelmiş fatal bir patolojidir. 1972 yılına kadar 61 vaka bildirilmiştir (Felman AH, Rhatigan RM, Puerson KK, 1972). Vakaların 1/3'ünde pulmoner venöz obstrüksiyona neden olan ek konjenital kardiyak malformasyonlar mevcuttur. Hastaların akciğer grafilerinde intersitisyel ödem, atelektatik veya pnömonik alanların yanı sıra bazende tamamen normal görünüme rastlanabilir. Etyopatogenezinde pulmoner venöz obstrüksiyonun rol oy-

nadığı sanılmaktadır. İzole pulmoner lenfanjektazilerde gebeliğin 14-20. haftalarında lenfatiklerin en geniş çaplı olduğu dönemdeki anormal gelişimin böyle bir patolojiye neden olduğu farzedilmektedir. Laurence ise (Laurence KM, 1972) konjenital lenfanjektaziyi akciğerler gelişmelerine devam ederken lenfatik kanalların kaybolması teorisi ile açıklar. Baltaxe ve ark. (Baltaxe eHA, Lee JG, Ehlers KH, Engle MA. 1975). Noonan Sendromu ile birlikte görülen iki pulmoner lenfanjektazi vakası bildirmişlerdir.

2 - Kartagener Sendromu

İlk kez 1904 yılında Siewert tarafından tanımlanan; situs inversus, paranasal sinüzitis ve bronşektazi gibi patolojileri içeren bir sendromdur (Gorham GW, Mersel is JG Jr, 1959; Logan WDJr, Abbott OA, Halcher CRJr, 1965). Beyaz ırkta 1/40000 oranında görüldüğü söylenmektedir (Holmes LB, Blennerhassett JB, Austen KF, 1968). Japon ırkında daha fazla görüldüğü rapor edilmiş, bu durumda Japon ırkında akraba evliliklerinin fazlalığı ile açıklanmaya çalışılmıştır (Katsuhar K, Kawamotos S, Wakabayashi T, Belsky JL, 1972). Sendrom oldukça yüksek bir familial insidans göstermektedir. Kartagener sendromu olan bir hastanın aile bireylerinde frontal sinüs agenezisi, paranasal sinüs hipoplatazi görüldüğü yayınlanmıştır (Overholt EL, Bauman DF, 1958).

En çok tartışılan konulardan biri bronşektazinin konjenital mi yoksa akkiz mi olduğudur. Yapılan araştırmalarda normal populasyonda % 0.2-0.5 oranında görülen bronşektazinin situs inversuslu kişilerde % 12 ile % 25 arasında görülmesi dikkat çekicidir (Logan WDJr, Abbott OA, Halcher CRJr, 1965; Katsuhar K, Kawamotos S, Wakabayashi T, Belsky JL, 1972). Afzelius Kartagener sendromunun genetik bir hastalık olduğunu ve tüm silier hücrelerde immotil silia varlığının böyle bir patolojiye yol açtığını belirtmiştir (Afzelius BA, 1976). Rossman hastaların ancak % 60'ında immotil silia geri kalanında anormal silier hareket bulunduğuna dikkat çekerek khastalığın diskinetil silia sendromu olarak adlandırılmasının doğru olacağını savunmuştur (Rossman CM, Forrest JB, Lee RMK, Newhouse MT, 1980). Büyük damarların tranpozisyonu, pilor stenozu, hipospadias, postkrikoid web gibi anomalilerle birlikte de görülmüştür (Holmes LB, Blennerhassett JB, Austen KF, 1968; Solomon MH, Winn KJ, White BD, Bulkey BH, Kelly DT, Gott VL, Hutchings, GM, 1976; Todd NWJr, Yodaiken RE, 1975).

Bronşektazi ve sinüzitis yönünden cerrahi tedavi gerekebilen anomalide uygun bir medikal tedavi ile hastalar yaşam süresi yönünden herhangi bir kısıtlama olmadan yaşarlar.*

Yazışma Adresi : Dr.Rıza DOĞAN
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı
06100 Hacettepe ANKARA
Tel : 310 38 45

KAYNAKLAR

1. Afzelius BA : A human syndrome caused by immotile cilia. Science 193 : 317, 1976
2. Buddington WI : Intradiaphragmatic Cyst.Nineth Reported Case. N. Engl. J Med 257 : 613, 1957
3. Battersby JS, Jolly WW, Fess SW : Eoseophageal Atresia : A Comprehensive Study of 210 Patients. Bull. Soc. Int. Chir 415 : 5 - 6, 1971
4. Baum GL, Racz I, Bubis JJ, Molho M, Shapiro BL : Cystic Disease of the Lung : Report of Eighty-Eight Cases with an Ethnologic Relationship Am J Med 40 : 578, 1966
5. Bergstrom JF, Yost RV, Ford KT, List RM : Unusual Roentgen Manifestations of Bronchogenic Cysts. Radiology 107 : 49, 1973
6. Blackburn WR, Amoury RA : Congenital Eosephagopulmonary Fistulas without Eoseophageal Atresia. An Analysis of 260 Fistulas in Infants, Children and Adults. Rev Surg 23 : 153, 1966
7. Boyden EA : Developmental Anomalies of the Lung. Am J Surg 89 : 79, 1955
8. Boyden EA : Cleft Left Upper Lobes and Split Anterior Bronchus Surgery 26 : 167, 1949
9. Bozer AY, Paşaoğlu İ, Paker T, Hatipoğlu A, Günay İ, Özdemir A : Erişkinde Konjenital Traeo-Özofageal Fistül : Bir Vaka Nedeniyle Tüberküloz ve Toraks 33 : 179, 1985
10. Cantrell JR, Guild HG : Congenital Stenosis of the Trachea Am J Surg 108 : 297, 1964
11. Carter R : Pulmonary Sequestration. Ann. Thorac. Surg 7 : 68, 1969
12. Constant E, Davis DG, Edminster R : Bronchogenic Cysts of the Suprasternal Area. Plast. Reconstr. Surg 52 : 88, 1973
13. Cremin BJ, Moscovits H : Lobar Emhysema in Infants Br J Radiol 44 : 692, 1971
14. Cuhher MM : Bronchial Cysts and Collateral Ventilation. Dis. Chest 45 : 627, 1964
15. Dağsalı S : Sağ ventrikül çıkım yolu darlıkları. Kalp Hastahkları ve Cerrahisi. Ed. Bozer Ay. Ayyıldız Matbaası, Ankara 1 : 382, 1985

16. Dalton ML, Goowin FC, Bronwell AW, Rutledge R : Intrapleural rupture of pulmonary arteriovenous aneurysm report of a case. *Dis. Chest* 52 : 97, 1967
17. Danielson GK, Hanson CW, Cooper EC : Middle Lobe Bronchiectasis : Report of an Unusual Familial Occurrence. *JAMA* 201 : 605, 1967
18. Darling RC, Rothney WB, Craig JM : Total Pulmonary venous drainage in to the right side of the heart. *Lab. Invest* 6 : 44, 1957
19. Deenodayalu RP, Fisuri P, De Wall RA : Intrapericardial Teratoma and Bronchogenic Cyst. Review of the Literature and Report of Successful Surgery in Infant with Intra-Pericardial Teratoma *J Thorac. Cardiovasc Surg* 67 : 945, 1974
20. Dines DE, Arms R, Bernats PE, Gomes MR : Pulmonary arteriovenous fistulas, *Mayo Clin. Proc* 49 : 460, 1974
21. Faro RS, Goodwin CD, Organ CH, Hall RT, Holder TM, Ashcraft KW, Anoury RA : Tracheal Agenesis : Collective Review. *Ann. Thorac. Surg* 28 : 295, 1979
22. Felman AH, Rhatigan RM, Puerson KK : Pulmonary lymphangiectasia : Observation in 17 patients and proposed classification. *Am. J. Roentgenol* 116 : 548, 1972
23. Felson B : The Lobes and Interlobar Pleura. *Fundamental Roentgen Considerations. Am J Med Sci* 230 : 572, 1955
24. Ferguson TB : Congenital Lesions of the Lungs and Emphysema. In *Gibbon's Surgery of the Chest*. Sabiston DC. Jr Spencer, FC 4 the Ed. WB Saunders Co. Philadelphia pp : 668, 1983
25. Field CE : Bronchiectasis in Childhood. 1. Clinical Survey of 160 Cases, *Pediatrics* 4 : 21, 1949
26. Floyd FW, Repici AJ, Gibson ET, Mc George CK : Bilateral Congenital Lobar Emphysema Surgically Corrected. *Pediatrics* 31 : 87, 1963
27. Fonkalsrud EW, Martell RR, Maloney JV Jr : Surgical Treatment of Tracheal Agenesis *J Thorac. Cardiovasc. Surg* 45 : 520, 1963
28. Fraga S, Helvig EB, Rosen SH : Bronchogenic Cysts in the Skin and Subcutaneous Tissue. *Am J Clin Pathol* 56 : 230, 1971
29. Fransworth AE, Anherey JL : The Spectrum of the Scimitar Syndrome, *J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 68 : 37, 1974
30. Fraser RG, Pare JAP : Diagnosis of diseases of the Chest. Vol I, 2nd Ed. Philadelphia, WB Saunders C pp : 122, 1977
31. Fraser RG, Pare JAP : Congenital Bronchogenic Cyst. In "Diagnosis of Disease of the Chest" WB Saunders Co. Philadelphia 2nd Ed pp : 612, 1977
32. Gessendorfer H : Cervical Bronchial Cyst. *J Pediatr. Surg* 8 : 435, 1973
33. Ghest JL, Anderson JV : Tracheobronchomegaly *JAMA* 238 : 1754, 1977
34. Gorham GW, Mersel is JG Jr : Kartagener's triad. A Family study. *Bull. Hopkins Hosp* 104 : 11, 1959
35. Gotsman MS, Astley R, Pasons GG : Partial Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Association with Atrial Septal Defect, *Br. Heart J* 27 : 566, 1965
36. Hammon JW, Bender HW : Major Anomalies of Pulmonary and Thoracic Systemic Veins. In *Gibbon's Surgery of the Chest*. Ed. Sabiston DC, Spencer FC, 4 The. Ed. WB Saunders Co. Philadelphia pp : 1027, 1983
37. Hendren W, Mc Kee DM : Lobar Emphysema of Infancy *J Pediatr Surg* 1 : 24, 1966
38. Hislop A, Reid L : New Pathological Findings in Emphysema. *Thorax* 25 : 682, 1970
39. Hodgson CH, Burchell HB, Good AC, Clagett OT : Hereditary hemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous fistula. *N. Engl. J. Med* 261 : 625, 1959
40. Hoeffel JC, Henry M, Jimenez J, Pernot C : Congenital stenosis of the pulmonary artery and its branches. *Clin. Radio* 25 : 481, 1974
41. Holder TM, Mc Donald VG, Woolley MM : The Premature or Critically Ill Infant with Esophageal Atresy. Increased Success with a staged Approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 44 : 344, 1962
42. Holmes LB, Blennerhassett JB, Austen KF : A reappraisal of Kartagener's syndrome. *Am. J. Med. Sci* 255 : 13, 1968
43. Hulsoff T, Kalvebege H : Contribution to the Diagnosis and Frequency of Congenital Lung Aplasia. *Fortschi. Rontgenisti* 91 : 725, 1959
44. Kartagener M, Shucki P : Bronchiectasis with situs inversus. *Arch. Pediatr* 79 : 193, 1962
45. Katsuhara K, Kawamotos S, Wakabayashi T, Belsky JL : Situs Inversus totalis and Kartagener's syndrome in a Japanese population. *Chest* 61 : 56, 1972
46. Kent EM, Blades B : The Anatomic Approach to Pulmonary Resection. *Ann. Surg* 116 : 782, 1942
47. Kerley P : In Shanks SC, Kerley P. (Eds.) *A Textbook of x-Ray Diagnosis*. Vol II, 3rd Ed, Philadelphia, WB Saunders Co pp : 403, 1962
48. Kiely B, Filler J, Stone S, Doyle BF : Syndrome of Anomalous Venous Drainage of the Right Lung to the Inferior Vena Cava. A Review of 67 Reported Cases and Three New Cases in Children. *A. J. Cardiol* 20 : 102, 1967
49. Kirklin JK, Pacifico AD, Kirklin JW : anomalous Venous Connection : Pulmonary and Systemic. In *Thoracic and Cardiovascular Surgery*, Ed. Glenn WWL, 4 The. Ed. Appleton-Cendury-Crofts/Norwalt pp : 718, 1983
50. Kirwan WO, Waldbaum PR, Mc Cormac RJM : Cystic Intrathoracic Derivatives of the Foregut and Their Complications. *Thorax* 28 : 242, 1973
51. Kucera V, Fiser B, Tuma S, Hucin B : Unilateral absence of Pulmonary artery : A report on 19 selected clinical cases. *Thorac. Cardiovasc. Surgeon* 30 : 152, 1982
52. Kutsal A, Hatipoğlu A : Pulmoner Venöz Dönüş Anomalileri. *Kalp Hastalıkları ve Cerrahisi*. Editör : Bozer A, Ayyıldız Matbaası, Ankara 1 : 311, 1985
53. Kwak DL, Stork WJ, Greenberg SD : Partial Defect of the Pericardium Associated with a Bronchogenic Cyst. *Radiology* 101 : 287, 1971
54. Lacquet LK, Fomhoff M, Dierickx R, Buysens N : Bronchial Atresia with Corresponding Segmental Pulmonary Emphysema. *Thorax* 26 : 68, 1971
55. Larkin JC Jr, Philips S : Carcinoma Complicating Cyst of the Lung *Dis Chest* 27 : 453, 1955
56. Laurence KM : Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. *J Pathol. Bacteriol* 70 : 325, 1972
57. Leape LL, Longino LA : Infantile Lobar Emphysema, *Pediatrics* 34 : 246, 1964
58. Logan WDJr, Abbott OA, Hacher CR Jr : Kartagener's triad. *Dis. Chest* 48 : 613, 1965
59. Lucas DS, Dolter CT, Steinberg I : Agenesis of the Lung and Patent Ductus Arteriosus with Reversal Flow *N. Engl. J. Med* 249 : 107, 1953

60. Maier HC : Bronchogenic cyst of the Mediastinum. *Ann. Surg* 127 : 476, 1948
61. Mark SC, Wiener SN, Reidman M : Pulmonary Sequestration. *Chest* 61 : 253, 1972
62. Mathey J, Galey JJ, Logeais Y : Anomalous Pulmonary Venous Return in to Inferior Vena Cava and Associated Bronchopulmonary Vascular Anomalies (Scimitar Syndrome) Report of Three Cases and Review of the Literature. *Thorax* 23 : 398, 1968
63. May RL, Meese EH, Timmer U : Congenital Lobar Emphysema : Case Report of Bilateral Involvement. *J Thorac. Cardiovasc. Surg* 48 : 850, 1964
64. Mehta AC, Ahmad M, Golish JA, Buonocore E : Congenital Anomalies of the Lung in the Adult. *Clev. Clin. Quarterly* 50 : 401, 1983
65. Mitchell RG, Bury RG : Congenital Bronchiectasis due to Deficiency of Bronchial Cartilage. (Williams-Champbell Syndrome). *J Pediatr* 87 : 230, 1975
66. Moersch HJ, Clagett OT : Pulmonary Cyst *J Thorac Surg* 16 : 179, 1947
67. Moncrieff MW, Cameron AH, Astley R, Roberts KD, Abrams LD, Mann SR : Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung. *Thorax* 24 : 476, 1969
68. Murray GF : Congenital Lobar Emphysema *Surg Gynecol Obstet* 124 : 611, 1967
69. Neill CA, Ferencz C, Sabiston DC, Sheldon H : The Familial Occurrence of Hypoplastic Right Lung with Systemic Arterial Supply and Venous Drainage : "Scimitar Syndrome". *Johns Hopkins Md.J* 107 : 1, 1960
70. Neitzschman HR, Nice CM Jr, Harbison JB : Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung : Case Report *Radiology* 102 : 407, 1972
71. Osborn AG, Silverman JF : Unusual Venous Drainage Patterns in the Scimitar Syndrome. *Radiology* 113 : 601, 1974
72. Overholt EL, Bauman DF : Variants of Kartagener's syndrome in the same family. *Ann. Intern. Med* 48 : 574, 1958
73. Papamichael E, Ikkos D, Alkalais K, Yannacopoulos J : Pulmonary varicosity associated with other congenital abnormalities. *Chest* 62 : 107, 1972
74. Park OK, Buford CH : Bronchogenic Cyst of neck and Superior Mediastinum. *Ann Surg* 142 : 130, 1955
75. Pass HI, Sade RM : Tracheo-esophageal compressive syndromes of vascular origin. Rings and Slings. Glenn WWL (Ed). *Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 4th. Ed. Norwalk-Connecticut, Appleton-Century-Crofts pp : 699, 1983
76. Peabody JW Jr, Katz S, Davis EW : Bronchial Carcinoma Arising in a Lung Cyst *AJR* 27 : 453, 1957
77. Poll PE, Viĝer JH, Blount G : Congenital unilateral absence of apulmonary artery *Am. J. Cardiol* 10 : 706, 1962
78. Poller S, Wholey MH : Pulmonary varix : Evaluation by selective pulmonary angiography. *Radiology* 86 : 1078, 1966
79. Pryce DM : Lower Accessory Pulmonary Artery with. Intralobar Sequestration of Lung a Report of Seven Cases. *J. Pathol. Bacteriol* 58 : 457, 1946
80. Racz I, Baum GL : The Relationship of Ethnic Origin to Prevalance of Cystic Lung Disease in Israel : A Preliminary Report. *Am Rev Resp Dis* 91 : 552, 1965
81. Ramenofsky ML, Leape LL, Mc Cauley RGK : Bronchogenic Cyst. *J Pediatr. Surg* 14 : 219, 1979
82. RaSulamac M, Gripenberg L : Prognosis and Treatment of Congenital Atresia of the Eosephagus. *Acta Chir Scand* 102 : 141, 1952
83. Ranniger K, Valvassory GE : Angiographic Diagnosis of Intralobar Pulmonary Sequestration. *A.M.J. Roentgenol* 92 : 540, 1964
84. Reid JM, Barclay RS, Stevenson JG, Welsh TM : Congenital Obstructive Lobar Emphysema *Dis Chest* 49 : 359, 1966
85. Rizk G, Malhem R, Dagher I : Bilateral pulmonary varicosities associated with coarctation of the aorta. *Thorax* 25 : 97, 1970
86. Rogers LF, Osmer JC : Bronchogenic Cyst A Review of 46 Cases. *Am J Roentgenol* 91 : 273, 1964
87. Roghair GD : Nonoperative Management of Lobar Emphysema : Long Term Follow-up. *Radiology* 102 : 125, 1972
88. Rossman CM, Forrest JB, Lee RMK, Newhouse MT : The dysknetic cilia syndrome : Ciliary motility in immotile cilia syndrome. *Chest* 78 : 580, 1980
89. Sade RM, Rosenthal A, Fellows K, Castenada R : Pulmonary artery sling. *J. Thorac. Cardiovc. Surg* 63 : 333, 1975
90. Schaffner A : Textbook of X-Ray Diagnosis. Vol. II. 2nd Ed. Philadelphia, WB Saunders Co pp 241 : 52, 1950
91. Schmidt FE, Drapanas T : Congenital Cystic Lesions of the Bronchi and Lungs *Ann Thorac Surg* 14 : 650, 1972
92. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I, Siassi B : Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. *Jp. Heart J* 19 : 439, 1978
93. Solomon MH, Winn KJ, White BD, Bulkey BH, Kelly DT, Gott VL, Hutchings, GM : Kartagener syndrome with corrected transposition. Conducting system studies and coronary arterial occlusion complicating valvular replacement. *Chest* 69 : 677, 1976
94. Spencer H : Pathology of the Lung. Oxford, Pergamon 2nd Ed 1968
95. Stocker JT, Drake RM, Madewell JE : Cystic and Congenital Lung Disease in the Newborn. *Perspect. Pediatr Pathol* 4 : 92, 1978
96. Stovin PGI : Congenital Lobar Emphysema. *Thorax* 14 : 254, 1959
97. Taylor BG, Cockerill EM, Manfredi F, Klatter EC : Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am. J. Med* 64 : 360, 1978
98. Todd NW Jr, Yodaiken RE : A patient with Kartagener and Paterson-Brown-Kelly Syndromes. *JAMA* 234 : 1248, 1975
99. Touloukian RJ : Air Filled Bronchogenic Cysts Presenting as a Cervical Mass in the Newborn *J Pediatr. Surg* 14 : 219, 1979
100. Tsuji S, Helni S, Kobara Y, Sato A : The Syndrome of Bronchial Mucocele and Regional Hyperinflation of the Lung : Report of Four Cases. *Chest* 64 : 444, 1973
101. Turk L, Mewton III, Lindskog GE : The Importance of Angiographic Diagnosis in Intralobar Pulmonary Sequestration. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 41 : 299, 1961
102. Twai K, Shindo G, Hajikano H, Tajima H, Morimoto M, Kosuda T, Yoneda R : Intralobar Pulmonary Sequestration with Special Reference to Developmental Pathology. *Am. Rev. Respir. Dis* 107 : 911, 1973

103. Von Hayek H : The Human Lung. New York, Hafner Publishing Co 1960
104. West JP, Var Schoonhoven PV : Carcinoma of the Lung Developing in Congenital Cyst Surgery 42 : 1071, 1957
105. Wier JA : Congenital Anomalies of the Lung. Ann. Intern Med 52 : 330, 1960
106. Williams HO, Reilly RV : Bronchiectasis in Children : Its Multiple Clinical and Pathological Aspects Arc Dis Children 34 : 192, 1959
107. Williams AO, Enumah FI : Extralobar Pulmonary Sequestration. Thorax 23 : 200, 1968