

KONJENİTAL İZOLE SOL PULMONER ARTER YOKLUĞU

Erkmen Böke*
Turan Berki**
Aysel Oram****

Rıza Doğan**
Halil Türkoğlu**
Günaydın Erbenli*****

İlhan Günay***
Erdem Oram****
Erol Işın*****

İzole unilateral (tek taraflı) pulmoner arter (PA) yokluğu oldukça nadir görülen konjenital bir anomali olup, bu konuda yapılan yayınlarda insidansı % 0.6 olarak belirtilmektedir (6). İlk defa 1868 yılında Fraentzel tarafından yayınlanan anomali yine ilk defa 1952 yılında Madoff tarafından anjiyografi ile demonstre edilmiştir (3,5,6,7,8, 10,11). 1954 yılında Wyman tarafından tipik bulguları takdim edilmiş (3) ve 1962 yılından Pool (8), literatürdeki 98 vak'alık en büyük seriyi yayınlayarak anomalinin embriyolojisi hakkında detaylı bilgileri sunmuştur. Daha sonra 1978 de Shakibi (10) 1980 de Hackett (11) ve Krall (5), 1982 de Kucera (6) ve arkadaşları konu ile ilgili makaleler yayınlamışlardır.

Bir vak'amız münasebeti ile nadir görülen konjenital anomali tipini klinik, anatomopatolojik, embriyolojik, cerrahi tedavisi yönünden tartışmak ve literatür bilgileri ile birlikte sunmayı uygun gördük.

* Hacettepe Üniversitesi Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Profesörü.

** Hacettepe Üniversitesi Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

*** Hacettepe Üniversitesi Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Uzman Araştırma Görevlisi.

**** Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları (Kardiyoloji) Profesörü.

***** Hacettepe Üniversitesi İç Hastalıkları (Kardiyoloji) Doçenti.

***** Hacettepe Üniversitesi Nükleer Tıp Anabilim Dalı

***** Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Profesörü.

VAK'A TAKDİMİ

S.A. 23 yaşında, ev kızı, protokol no. 1570762. İki yıldır kuru öksürük ve son bir ay içinde de kan tükürme yakınmaları olan hasta, 1983 Ağustos ayında tetkik ve tedavisi için Ankara haricindeki bir hastaneye yatırılmış. Fizik muayene bulguları ve çekilen akciğer filmi ile tomografisinde sağ hiler bölgede görülen yuvarlak, muntazam kenarlı iki adet kitlenin eksplorasyonu için 1.9.1983 tarihinde ameliyata alınmış. Sağ posterolateral torakotomi yapılmış ve sağ ana pulmoner arterin çıkışından başlayan, bir kısmı sağ üst lob içine uzanan, ortalamaya 10x5x4 cm. çapında pulmoner artere ait olduğu görülen anevrizmal dilatasyon tesbit edilmiş. Bunun üzerine herhangi bir müdahalede bulunulmadan göğüs kapatılmış. Postoperatif devrede hemoptizisi nedeni ile ileri tetkik ve tedavisi için hastanemize sevk edilen hasta 6.9.1983 tarihinde hastanemize yatırılmıştır.

Yapılan fizik muayenesinde : Genel durumu iyi, şuur açık ve koopere. TA : 110/70 mm Hg, Nb : 114/dak düzenli, Solunum : 20/dak, Ateş : 36.5 °C idi. Tiroid normalin 1/2 misli, diffüz hiperplazik olarak palpe edildi. Göğüste sağ posterolateral insizyon nedbesi mevcuttu. Sol hemitoraks solunuma daha az katılıyordu. Bunun dışında, patolojik solunum sesi duyulmadı. Kardiovasküler sistem muayenesinde apex beşinci interkostal aralıkta midklaviküler hatta, pulmoner ikinci kalp sesi sert, pulmoner odakta ejeksiyon kliği, triküspit odakta II°/6 den pansistolik üfürüm duyuluyordu. Karaciğer kosta kenarında yumuşak vasıfta palpe ediliyor, dalak nonpalpabl, batında herhangi bir kitle ele gelmiyordu.

Laboratuvar muayenesinde : Rutin idrar, Hb, BK, Hct ve kan biokimyasında özellik yoktu.

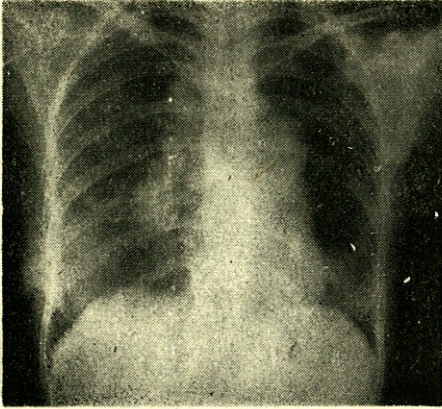
Normal oda havası solurken alınan arteriyel kan gazı çalışmasında PO₂ : 71.8 mm Hg, PCO₂ : 32.3 mm Hg, PH : 7.56, TCO₂ : 30.5, HCO₃ : 29.8, hafif hipoksi ve respiratuvar alkaloz mevcuttu. Akciğer fonksiyon testlerinde ZEV : 1.39 Lt (BTPS), ZVK : 1.49 LT (BTPS), ZVK % : 93 %, FRK : 3.45 Lt (BTPS), RV : 3.00 LT (BTPS), TAK : 4.49 Lt (BTPS). RV/TAK % : 66 % olarak bulundu ve restriktif akciğer fonksiyon bozukluğu olarak yorumlandı.

Akciğer grafisinde pulmoner konus belirginliği, sağ hiler bölgede üstte 3x3 cm. lik, ortada 4x3 cm. ebatlarında, solda pulmoner konus hizasında 2x2 cm. lik diğer bir yuvarlak opasite, sol hemitoraks-

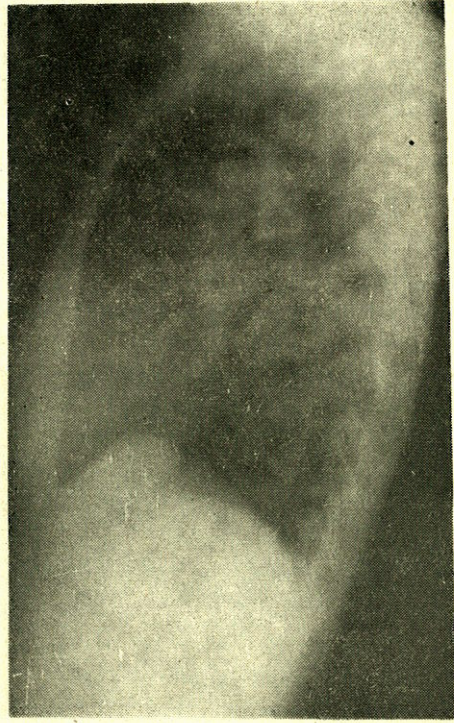
da akciğer vaskülaritesinde azalma ve interkostal mesafelerde sağa oranla biraz daralma görüldü (Resim I-II).

Elektrokardiyografisinde (EKG) sinüzal taşikardi dışında özellik yoktu.

Ekokardiyografi tetkikinde pulmoner hipertansiyon bulguları tespit edildi, sol ventrikül, aorta ve sol atrium normal olarak değerlendirildi.

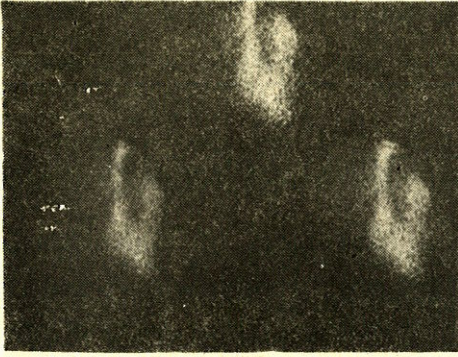


Resim - 1

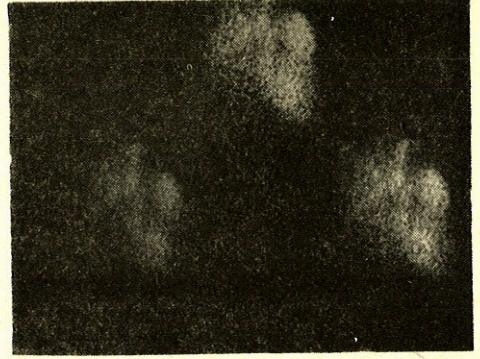


Resim - 2

3 m Ci^{99m} TC-Sülfür-Kolloid verilerek yapılan Kinetik Nükleer Anjiyografi çalışmasında ana pulmoner arterde anevrizmatik dilatasyon olduğu, sağ pulmoner arter ve dallarının uniform tarzda genişlediği, sol pulmoner arterin kanlanmadığı tespit edildi. (Resim III-IV). Akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğerde total perfüzyon kaybı, sağ akciğer ön üst kısımda lokalize üçgen tarzında aktivite tutmayan bir alan olduğu görüldü. KC-dalak sintigrafisinde karaciğer sol lobundaki büyüme dışında bir özellik tespit edilmedi (Resim V-VI-VII).

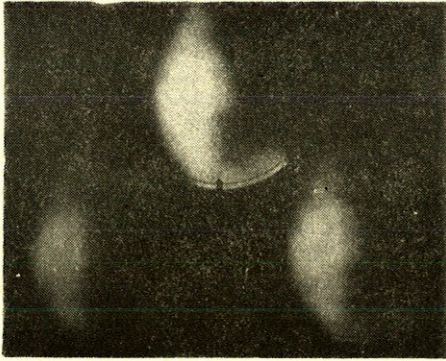


Resim - 3

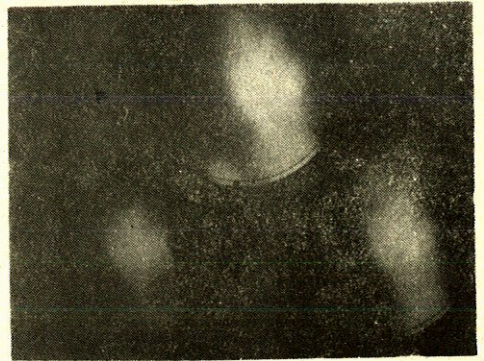


Resim - 4

Sağ kalp kateterizasyonunda PC : 12 mm Hg, PA : 52/24 ort. 40 mm Hg sağ ventrikül : 52/3 mm Hg, sağ atrium : 3 mm Hg. olarak ölçüldü. Pulmoner arteriografide sol pulmoner arterin bifurkasyondan itibaren ampute olduğu, ana ve sağ pulmoner arter ile dallarında anevrizmatik genişlemeler tespit edildi. Sol akciğer sahasında siste-



Resim - 5



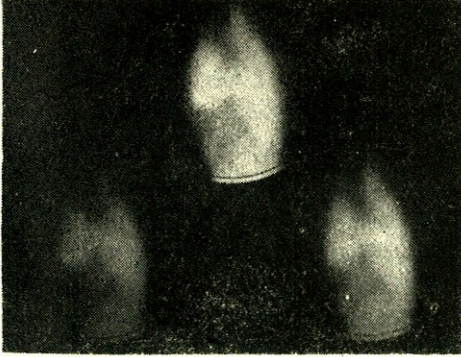
Resim - 6

mik dolaşımdan kanlanan az miktarda kollaterallerin geç dönemde dolduğu görüldü (Resim VIII).

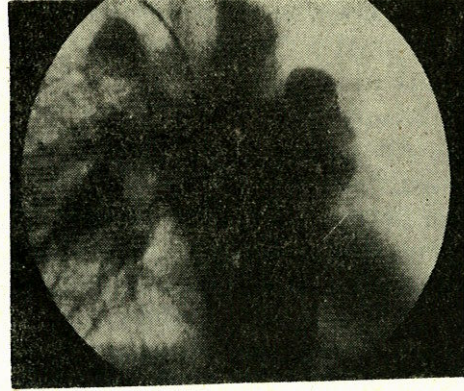
Bronkoskopi ve bronkografi riskli olarak değerlendirildiğinden yapılmadı.

Bu tetkikler sonucunda vak'a «Konjenital izole sol pulmoner arter yokluğu, ana ve sağ pulmoner arter ile dallarında anevrizmatik dilatasyon, orta derecede pulmoner hipertansiyon» olarak tanımlandı. Ana ve sağ pulmoner arter ile dallarındaki anevrizmatik dilatasyon-

ların pulmoner hipertansiyona sekonder olarak geliştiği düşünöldü ve hastanın herhangi bir cerrahi müdahaleden yarar görmeyeceğine karar verildi. Bu nedenle hasta digitalize edildi, hafif bir diüretik tedavisi ve muhtemel akciğer enfeksiyonlarına karşı benzathin penicilin profleksisine başlanarak 23.9.1983 tarihinde haliyle taburcu edildi.



Resim - 7



Resm - 8

TARTIŞMA

Unilateral pulmoner arter yokluğu izole olarak bulunabildiği gibi beraberinde konjenital kardiyak malformasyonlarla da görülebilir. Kombine tipi izole tipin yaklaşık üç misli daha sık görölmektedir. Bu konjenital kardiyak anomaliler sıklık sırasına göre patent duktus arteriozus, ventriküler septal defekt, Fallot tetralojisi, sağ arkus aorta, çift çıkımlı sağ ventrikül, trunkus arteriozus, tirküspit atrezisi, büyük damarların transpozisyonu, total anormal venöz dönüş, aortiko pulmoner pencere'dir. Sağ pulmoner arter yokluğu ile patent duktus arteriozusun, sol pulmoner arter yokluğu ile birlikte ise diğer konjenital kardiyak malformasyonların daha sık göröldüğü bildirilmektedir (8, 10). Ayrıca pulmoner arterlerin ve bronkopulmoner sistemin gelişimi birbiriyile çok sıkı ilişkilidir. Bu nedenle birlikte birçok bronkopulmoner anomali bulunabilir. Hipoplazik akciğer, bronşektazi, intralobar pulmoner sekestrasyon unilateral pulmoner arter yokluğu ile birlikte görölen bu anomalilerden sayılabilir. Anomalinin yeri ve sekse göre dağılımında bir özellik ve kalıtımla geçiş bildirilmemiştir.

Konjenital unilateral pulmoner arter yokluğunun oluşumunda pulmoner arterlerin embriyolojik anormal gelişimi rol oynamaktadır. Pulmoner ark sistemi 6. ncı aortik ark sisteminden, ventral ve dor-

sal aortik tomurcuklar ile primer akciğer tomurcuğu olmak üzere orijinini üç bölgeden almaktadır (6-8).

Schneiderman (9) sağ pulmoner arter yokluğunu, trunkus arteri-ozus, dolayısı ile pulmoner arterlerin yetersiz rotasyonuna, bağlayarak açıklar. Böylece sağ pulmoner arter aortikopulmoner septum gelişirken aortik tarafta kalır. Bu teoriye göre sağ pulmoner arteri olmayanlarda o taraf asenden aortadan kanlanmaktadır. Anderson, Char ve Adams (1) 1958 yılında unilateral pulmoner arter yokluğunun pulmoner arkın proksimal kısmının kesintiye uğraması ile ilgili olduğunu ileri sürmüşlerdir. Emanuel ve Pattison 1956 (4) yılında sol pulmoner arter yokluğunu bulbus kordisin formasyonundaki bir defekt ile izah etmeye çalışmıştır. Halen geçerliliğini koruyan teori, unilateral pulmoner arter yokluğunun, proksimal 6 ıncı aortik arkın rezorbsiyonu ve trunkus arteri-ozusun defektif septasyonu sonucunda oluştuğu şeklindedir (6,8).

Unilateral PA yokluğunda bütün venöz kan diğer taraftaki akciğere gider. Cournand (2) ve arkadaşlarının yaptığı deneysel çalışmalarda pnömonektomi ve deneysel tek taraflı pulmoner arter ligasyonundan sonra akut dönemde PA basıncı ve sağ ventrikül basıncı artmaktadır (2,8). Ancak 5-7 sene gibi uzun süreli takiplerde PA basıncında % 80-85 oranında düşme olmaktadır. Bu anomalide pulmoner hipertansiyon oluşmasının nedeni ise, fetal pulmoner yapının kalıcı olması veya pulmoner arterlerin mükölaritesindeki artma ile birlikte obliteratif intimal değişikliklerin bulunmasına bağlanmaktadır (6). Sol-sağ şant da varsa pulmoner hipertansiyon ve pulmoner vasküler rezistans daha hızlı gelişmektedir.

Unilateral PA yokluğunda ventilasyon/perfüzyon oranı (VA/Q) bozulmaktadır. Bu oran PA'in olduğu tarafta azalmakta ve bu akciğer tüm sağ ventrikül debisini almaktadır. Pulmoner arterin olmadığı tarafta ise oran yükselmekte ve bu nedenle de akciğer ölü mesafesi artmaktadır. Ventilasyon/perfüzyon oranındaki bu bozulma yüksek irtifa ve egzersizde, bazen ise cerrahiden sonra iyice belirginleşmekte, hatta pulmoner ödem gelişebilmektedir. Afettede taraf akciğeri bronkial arterler ve interkostal arterlerle kanlanmaktadır.

Genellikle bronkial kan akımı sol ventrikül outflow'unun % 25'i civarında olmaktadır.

İzole unilateral PA yokluğu vak'alarının % 19'unda, konjenital kardiak malformasyonlarla birlikte görülen kombine vak'aların ise % 88 inde pulmoner hipertansiyon gelişmektedir (6,8,5).

Pulmoner fonksiyon testleri ve bronkogram genellikle normaldir. Bronkoskopide afettede taraftaki bronşlarda irregülarite, periferik bronşial konstriksiyonlar görülebilir. Bu durum reküran akciğer enfeksiyonları ve bronşektazi için predispozan bir faktördür.

Hastaların şikayetleri respiratuvar ve kardiovasküler sistem ile ilgilidir. En önemli respiratuvar şikayetler vak'aların % 80-90 ında sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve vak'aların % 10 unda görülen hemoptizi ve efor dispnesidir. İzole vak'alar genellikle kardiovasküler yönden asemptomatiktir. Ancak izole unilateral PA yokluğu vak'alarının % 19 unda pulmoner hipertansiyon gelişmekte ve buna ait semptomlar ortaya çıkmaktadır. Bu vak'alarda şikayetler konjenital kardiak malformasyonlu hastalarınkine benzemektedir. İzole unilateral pulmoner arteri olmayan vak'alarda erken yaşta pulmoner hipertansiyon gelişmesi halinde sağ ventrikül yetmezliği ve buna bağlı ölümler görülmektedir. Pulmoner hipertansiyon gelişmeyen hastalar daha uzun yaşayabilmektedir (6,8).

Fizik muayenede toraksta asimetri, afettede taraf hemitoraksının az gelişmesi, akciğer seslerinde azalma, pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise pulmoner ikinci seste şiddetlenme, ejeksiyon kliği, pulmoner yetersizliğe bağlı üfürüm, sağ ventriküler 3. kalp sesi tespit edilebilir. Vak'aların hemen tümünde P-A akciğer grafisinde her iki akciğerin vaskülaritesinde farklılık, ilk defa Danelius tarafından bildirilmiş olup afettede tarafda pulmoner arteriyel sistemin olmayışına delil olarak gösterilen hiler virgül (comma) işaretinin olmayışı, kalbin ve mediasteninin hastalığın bulunduğu tarafa kayması, o tarafta interkostal mesafelerde daralma, diafragma yükselmesi ve nadiren de o taraf hemitoraksının hipoplazik oluşu görülmektedir. Kalbin ve mediasteninin şifti solunumdan etkilenmemektedir. EKG genellikle normal olup pulmoner hipertansiyon gelişirse sağ aks deviasyonu bulunabilir. Tomografi çekilmesi tanı yönünden faydalı olabilir. Akciğer perfüzyon sintigrafisi, anjiokardiografi (selektif pulmoner arteriografi) kesin tanı koydurucu yöntemlerdir. Aort kökü anjiosu ve selektif bronkial arteriografi tanı konması yönünden önemli olduğu kadar kombine anomalilerde cerrahi tedavinin planlanması açısından da yararlı yöntemlerdir.

Ayrırcı tanıda unilateral amfizem, bronşektazi, pulmoner arteriyel sistemde koarktasyon ve diğer anomaliler, unilateral akciğer ve pulmoner arter yokluğu, hyperlucent lung sendromu (Swyer-James Send.) (11), pulmoner arter trombozu veya embolisi göz önünde bulundurulmalıdır.

Hasta asemptomatik ve kardiyorespiratuvar disfonksiyon yoksa herhangi bir tedavi gerekmez. Ancak vak'alar periyodik olarak takip edilmelidir.

Cerrahi tedavi, vak'aların izole veya kombine olmasına göre değişmektedir.

İzole unilateral pulmoner arter yokluğu vak'alarında radikal bir cerrahi prosedür yoktur. Gelişen bronşektazi, intralobar pulmoner sekestrasyon, masif hemoptizi nedeniyle hasta taraf akciğerinde lobektomi veya gerekirse pnömonektomi yapılabilir (6). Dimich'e göre (10) pulmoner arterlerin embriyolojik olarak üç kaynaktan gelişmeleri afettede tarafta anastomoz yapabilecek bir pulmoner arterin olabileceğini kuvvetle düşündürmektedir. Lobektomi veya pnömonektomi yapmak amacıyla afettede tarafa torakotomi yapıldığında şant için uygun bir pulmoner arter bulunup bulunmadığı araştırılabilir. Ayrıca pulmoner hipertansiyona bağlı konjestif kalp yetmezliği gelişen ve tıbbi tedaviye cevap vermeyen vak'alarda, pulmoner arteri olmayan tarafa torakotomi yapılarak distal pulmoner damarlar eksplore edilir ve uygun damarsal yapı varsa safen ven grefti veya prostetik greft intepozisyonu ile pulmoner arter devamlılığı sağlanabilir. Bu tipte bir cerrahi prosedür ilk defa 1958 yılında Anderson tarafından tavsiye edilmiş ve yine ilk defa 1965 yılında Kiefer tarafından uygulanmıştır. 1977'de Shakibi tarafından ilk defa prostetik graft kullanılarak izole sağ pulmoner arter yokluğu vak'asında pulmoner arter devamlılığı sağlanmıştır (10).

Kombine unilateral pulmoner arter yokluğu vak'alarında pulmoner vasküler hastalık gelişmeden önce varsa sol-sağ şant kapatılmalıdır (6). Diğer taraftan siyatonik konjenital kardiyak anomaliler ile birlikte görülen kombine unilateral pulmoner arter yokluğu vak'alarında afettede tarafta yapılacak sistemik-pulmoner arter şant ameliyatı hipoksiyi azaltması yanı sıra afettede tarafta pulmoner vasküler yatağın gelişmesinde yardımcı olarak ilerde yapılabilecek korrektif bir müdahale için büyük önem taşımaktadır. Bu amaçla afettede tarafa torakotomi yapılarak pulmoner arterlerin direkt görülmesi, hi-

poplazik pulmoner arter veya anastomoz yapılabilecek boyutlarda olup angio ile tesbit edilmemiş bir pulmoner arter güdüğü tesbit edildiğinde sistemik-pulmoner arter şant operasyonu yapılması tavsiye edilmektedir (6).

Ancak literatür verileri kombine anomalilerde cerrahi mortalite oranının % 25-45 arasında olduğunu göstermektedir. İzole unilateral pulmoner arter yokluğu vak'alarında belirli bir mortalite oranı bildirilmemiştir.

ÖZET

Bu yazıda bir vak'a münasebeti ile nadir görülen bir konjenital anomali olan «İzole Unilateral Pulmoner Arter Yokluğu» klinik, anatomopatolojik, embriyolojik ve cerrahi tedavi yönünden literatür ve rilerine dayanarak takdim edilmiştir. Vak'amızda konjenital izole sol pulmoner arter yokluğu ve sekonder olarak gelişen pulmoner hipertansiyona bağlı ana ve sağ pulmoner arter ile dallarında anevrizmatik dilatasyonlar saptanmıştır. Herhangi bir cerrahi girişim yapılmayan hastaya konservatif tıbbi tedavi uygulanmıştır.

SUMMARY

The Absence Of Isolated Left Pulmonary Artery

Isolated unilateral absence of pulmonary artery is a rare congenital anomaly. We are presentig a case report of such a malformation with respect to its clinical, anatomopathological, embryological and surgical treatment. In our case there was isolated absence of left pulmonary artery and aneurysmatic dilatations of the main-right pulmonary artery and its branches secondary to pulmonary hypertension. Surgical therapy was considered irrelevant for this case and she was treated medically.

KAYNAKLAR

1. Anderson, R.C., Char, F. and Adams, P., Jr. Proximal Interruption of a pulmonary arch (absence of one pulmonary artery) : Case report and a new embryologic interpretation. *Dis. Chest*, 34 : 73, 1958.
2. Courmand, A., Riley, R.I. Pulmonary Circulation and alveolar ventilation-perfusion relationships after pneumonectomy. *J. Thoracic Surg.* 19 : 80, 1950.

3. Elder J.C., Brofman B.L., Kohn P.M., Charms B.L. : Unilateral Pulmonary Artery Absence or Hypoplasia. *Circulation* : 18, 557-66, 1958.
4. Emanuel, R.W. and Pattison, J.N. Absence of the left pulmonary artery in Fallot's tetralogy. *Brip Heart J.*, 18 : 289, 1956.
5. Krall W.R., Sang Y.P.S. : Unilateral Pulmonary Artery Aplasia Presenting with Chest Pain and Pleural Effusion. *South. Med. J.* 73, 2, 233-6, 1980.
6. Kucera V., Fiser B., Tuma S., Hucin B : Unilateral Absence of Pulmonary Artery : A report on 19 Selected Clinical Cases. *Thorac. Cardiovasc. Surgeon* 30 (3) : 152-8, 1982.
7. Maddof I.M., Gaensler E.A., Strieder J.W. : Congenital Absence of the Right Pulmonary Artery. *N. Engl. J. Med.* : 247 (31) 5 : 149-157, 1952.
8. Pool P.E., Vigel J.H., Blount G : Congenital Unilateral Absence of A Pulmonary Artery. The Importance of flow in Pulmonary Hypertansiyon *Am. J .Cardiol.* 10 : 706-32, 1962.
9. Schneiderman L.J. Isolated Congenital absence of the right pulmonary artery : a caution as to its diagnosis and a proposal for its embryogenesis- report of a case with review. *Am. Heart J.*, 55 : 772, 1958.
10. Shakibi J.G., Rastan H., Nazarian I., Paydar M., Aryanpour I., Siassi B : Isolated Unilateral Absence of the Pulmonary Artery Review of the World Literature and Guideliner for surgical Repair. *Jap. Heart J.* 19 : 439-49, 1978.
11. Yarnal J.R. : Agenesis of the Right Pulmonary Artery. *N. Engl. J. Med.* 303 (15) 9, 884-5, 1980.